

Lupus Eritematoso Sistémico



Sociedad Española de
Reumatología



Fundación Española de
Reumatología

Lupus significa “lobo” en latín. Este nombre muy antiguo se debe a que esta enfermedad puede originar una erupción en la cara que se asemejaba a las marcas que tienen en el rostro algunos lobos.

INTRODUCCIÓN

Existe la falsa creencia de que cuando a una persona se le diagnostica de “lupus eritematoso sistémico” (LES o lupus) se le está diagnosticando una enfermedad fatal y sin tratamiento. Sin embargo, hoy podemos afirmar que, un porcentaje elevado de los pacientes con lupus van a ser capaces de llevar una vida absolutamente normal. El diagnóstico precoz, el empleo de medicamentos más eficaces y un mejor control de la enfermedad y sus complicaciones hace que el pronóstico sea esperanzador también en los casos graves.

¿QUÉ ES?

El lupus se encuadra dentro de las enfermedades autoinmunes. El sistema inmunológico o de defensa de nuestro cuerpo normalmente produce proteínas llamadas anticuerpos para proteger al organismo de virus, bacterias y otras sustancias extrañas denominadas antígenos. En una enfermedad autoinmune como el lupus, el sistema inmunológico se “confunde” y no diferencia entre las partículas extrañas (antígenos) y las propias células o tejidos, y produce anticuerpos en contra de “sí mismo”. A estos anticuerpos se les llama “autoanticuerpos”, y se unen con los antígenos propios formando unos complejos inmunes que son los que causan la inflamación y el daño en los tejidos.

El lupus eritematoso sistémico, es, como su nombre indica, una enfermedad sistémica. Esto quiere decir que puede afectar a muchos órganos: piel, articulaciones, riñones, corazón, pulmones, entre otros, aunque la mitad de los pacientes con lupus tienen afectación casi exclusiva de la piel y las articulaciones. El lupus es una enfermedad inflamatoria crónica, es decir, que produce inflamación de los órganos afectados y que persiste durante un largo período de tiempo, lo que podría significar durante toda la vida. No obstante, el lupus se manifiesta alternando períodos de mayor actividad o más síntomas (exacerbación o brotes) con otros de inactividad (remisión).

¿CUÁL ES LA CAUSA Y POR QUÉ SE PRODUCE?

La causa exacta que origina el lupus no se conoce. Es probable que el agente que pone en marcha la enfermedad sea un virus, pero al mismo tiempo se necesita una conjunción de factores para que la enfermedad aparezca. Entre estos últimos destacan, factores genéticos y factores hormonales; no hay que olvidar que el lupus es una enfermedad mucho más frecuente en la mujer que en el varón (1 caso en varón por cada 9 en mujeres).

¿ES FRECUENTE?

Hace años se creía que el lupus era una enfermedad rara. Los medios disponibles para su diagnóstico eran escasos, motivo por el cual se diagnosticaba poco y en general solo los casos graves. Con el paso de los años las técnicas para su diagnóstico han mejorado sensiblemente, lo que ha traído consigo que

se diagnostiquen un número mucho mayor de casos de lupus, que en otro tiempo pasaban desapercibidos. El lupus es más frecuente en la raza negra y en los asiáticos.

Aproximadamente, una ciudad que tenga 100.000 habitantes cada año tendrá 7 casos nuevos de lupus. El lupus puede aparecer a cualquier edad: infancia, edad adulta y ancianos, aunque en la mayoría de los casos aparece entre los 17 y 35 años.

¿QUÉ SÍNTOMAS TIENE?

El lupus es una enfermedad que a veces afecta a varios órganos. Aunque es muy posible que a usted esto no le suceda conviene conocer cuáles son algunas de las alteraciones que pueden aparecer:

a) Síntomas generales: el cansancio fácil, la pérdida de peso inexplicable y la fiebre prolongada que no se debe a ningún proceso infeccioso son los síntomas generales más frecuentes.

b) Síntomas articulares y musculares: se encuentran dentro de las molestias más frecuentes. El 90% de los pacientes con lupus tienen dolor e inflamación de las articulaciones (artritis). Las que más se afectan son las de los dedos de las manos, las muñecas, los codos, las rodillas y las de los pies.

Es muy frecuente que empeore tras el descanso nocturno y el paciente note "rigidez articular" por las mañanas. Hay dificultad para mover las articulaciones y sólo se consigue pasado un tiempo y tras realizar varios ejercicios. En algunas ocasiones, la artritis del lupus puede conducir a que las

articulaciones se deformen, aunque en líneas generales la función articular se conserva bien. Estos síntomas son muy similares a los de otra enfermedad reumática llamada artritis reumatoide. Su reumatólogo se encargará de explicarle las diferencias entre estas dos enfermedades.

Al mismo tiempo que se produce la artritis pueden aparecer dolores musculares en los brazos, las piernas, etc. En líneas generales estos síntomas son leves y responden bien al tratamiento médico.

c) La afección de la piel: la piel es una localización que se afecta muy a menudo en el lupus. La lesión más conocida, aunque no la más frecuente, es el llamado "eritema en alas de mariposa", que consiste en un enrojecimiento y erupción de la piel en las mejillas y nariz. En líneas generales, las lesiones de la piel en el lupus aparecen en cualquier parte del cuerpo y habitualmente no dan molestias.

Es frecuente la caída del cabello cuando la enfermedad está activa. Cuando el paciente es tratado y la enfermedad mejora, el pelo vuelve a crecer.

Los pacientes con lupus tienen una piel muy sensible a los rayos ultravioletas (fotosensibilidad) y de hecho no es infrecuente que la enfermedad aparezca tras una exposición solar prolongada. Esto no quiere decir que todos los pacientes con lupus tengan este problema, pero los que lo tienen deberán protegerse del sol utilizando cremas con protección solar. El factor de protección debe ser como mínimo del número 20, aunque es aconsejable que se llegue al factor 40 o incluso 60.

d) El lupus, el corazón y los pulmones: cuando el lupus inflama estos órganos lo hace sobre todo en las membranas de revestimiento del corazón (el pericardio) y de los pulmones (la pleura), lo que origina pericarditis y pleuritis. Ambos procesos tienen síntomas parecidos: dolor en el tórax y a veces fiebre. En líneas generales no suelen plantear ningún problema importante y responden bien a un tratamiento médico sencillo.

En otras ocasiones, se pueden afectar los pulmones o las válvulas del corazón. Ello puede ocasionar insuficiencia respiratoria o cardíaca. Afortunadamente, estos casos son muy raros cuando se compara con el número total de enfermos con lupus.

e) El riñón y el lupus: el riñón enferma con frecuencia en el lupus. La lesión renal puede ser muy leve. En la actualidad, todas ellas son susceptibles de ser tratadas con éxito. Como es conocido, los riñones son órganos muy importantes, de ahí la trascendencia que supone su daño. Por otro lado, el lupus siempre afecta a los dos riñones a la vez, con lo que la solución de extirpar el riñón enfermo, aquí no es válida. La lesión más frecuente es la inflamación (nefritis), que a veces conduce a que el riñón no pueda eliminar adecuadamente los residuos del organismo y éstos se acumulen en la sangre (como por ejemplo la urea).

En ocasiones y debido a la inflamación, el riñón es incapaz de retener sustancias tan importantes como las proteínas, lo cual conduce a que se eliminen por la orina y se produzca hinchazón de la cara y de las piernas. Finalmente, en otros casos la lesión del riñón origina una subida de la tensión arterial.

Lo más importante que debe saber el enfermo es que la inmensa mayoría de estas alteraciones no originan ninguna molestia. De ahí la importancia que tiene que el enfermo con lupus se someta a un control médico periódico.

f) El lupus y el cerebro: es prácticamente imposible saber a ciencia cierta con qué frecuencia se afecta el cerebro en el lupus debido a que manifestaciones, como el dolor de cabeza, depresiones, o situaciones de hiperactividad, son muy frecuentes en la población general y pueden deberse a una leve inflamación cerebral por el lupus o a otras muchas circunstancias. Además, también es posible que una depresión sea "reactiva" a la propia enfermedad, es decir, el paciente no se deprime a causa del lupus, si no que el hecho de saber que tiene lupus le origina angustia y síntomas depresivos.

En situaciones mucho más raras pueden aparecer otros síntomas, como alteraciones del comportamiento, epilepsia, etc., que deberán tratarse oportunamente.

g) El problema de las infecciones y el lupus: el paciente con lupus es sensible a las infecciones. Se debe a que el propio lupus predispone a la infección y a que algunas de las medicaciones que se emplean para tratar el lupus, disminuyen las defensas contra la infección. Por eso, todo enfermo con fiebre debe consultar con el médico que le está tratando.

h) El síndrome antifosfolípido o anticoagulante lúpico: el llamado síndrome antifosfolípido es una enfermedad que produce unos anticuerpos especiales (anticuerpos anticardiolipina o anticuerpos para el anticoagulante lúpico) que pueden originar pro-

blemas en la coagulación, como trombosis o abortos de repetición. Esta enfermedad puede aparecer aislada o puede asociarse a otras enfermedades como el lupus. En esta situación es muy probable que se precise tomar medicación para evitar problemas en la coagulación de la sangre.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El diagnóstico del lupus, se basa en tres aspectos fundamentales: 1) los síntomas que cuenta el paciente; 2) el examen físico del enfermo y 3) los análisis de sangre y orina.

En los análisis de sangre y orina, el paciente con lupus puede presentar algunas anomalías que hacen sospechar la enfermedad. Así, es frecuente que tengan el número de leucocitos, linfocitos y plaquetas más bajo de lo normal. Por otro lado, si hay inflamación renal el examen de la orina detectará esta alteración. Pero las pruebas más importantes serán las que detectan la producción de lo que antes hemos llamado autoanticuerpos, y concretamente de los anticuerpos antinucleares (ANA).

Prácticamente el 100% de los pacientes con lupus tiene esta prueba positiva, lo cual supone que cuando son negativos es muy improbable la existencia de esta enfermedad. El inconveniente de esta prueba es que también otras enfermedades pueden presentarla positiva, incluso en un pequeño grupo de personas sanas. Por lo tanto, una prueba positiva de ANA por sí sola no hace el diagnóstico de lupus.

También se investigan otra serie de autoanticuerpos muy específicos del lupus, como los llamados anticuerpos anti-DNA o anti-Sm, cuya presencia permite afinar el diagnóstico.

ALGUNAS PREGUNTAS FRECUENTES DE LOS PACIENTES

¿ME PUEDO QUEDAR EMBARAZADA?

No existe una razón absoluta por la que una mujer con lupus no deba quedarse embarazada si la enfermedad no está activa, a menos que tenga algún órgano con un daño moderado-severo (por ejemplo, el sistema nervioso central, riñones, corazón o pulmones), porque correría un alto riesgo.

Sí ha de saber que existe un riesgo de que la enfermedad empeore durante o inmediatamente después del embarazo. También hay una mayor probabilidad de sufrir un aborto espontáneo en la primera o última etapa del embarazo, o un parto prematuro. Pero con una planificación cuidadosa muchas mujeres con lupus pueden tener embarazos normales y bebés sanos.

Una situación que puede afectar a la fertilidad es el uso previo de algunos medicamentos, como la ciclofosfamida (ver tratamiento). Y también en el caso que se tenga el síndrome antifosfolípido hay que estrechar la vigilancia por la mayor frecuencia de abortos.

¿QUÉ MÉTODO ANTICONCEPTIVO DEBO USAR?

El control de la natalidad es esencial cuando la enfermedad está activa.

El uso de "la píldora", ha sido relacionado con la aparición de algunos brotes de la enfermedad, por lo que su toma se debe hacer con una estrecha vigilancia médica.

La implantación de un DIU no es una mala medida, aunque debido a la mayor propensión a las infecciones, algunos médicos lo desaconsejan.

Finalmente, la combinación de preservativos y cremas que aumentan la barrera física a los espermatozoides, siguen contándose entre los métodos anticonceptivos preferidos.

¿PUEDO TOMAR EL SOL?

Aproximadamente un 30% de los pacientes con lupus no tienen fotosensibilidad. Esto quiere decir, al menos en teoría, que son enfermos a los cuales la luz no les afecta y por tanto no les produce lesiones en la piel ni tienen riesgo de que les aparezca un brote por el sol. El problema reside en que los pacientes que no hayan experimentado este problema, no están exentos de tenerlo o de que un día les aparezca. Por ello siempre es aconsejable, incluso para este grupo de pacientes a los cuales el sol no les afecta, recomendarles cierta cautela al exponerse al sol. Emplear protectores solares con un factor de protección como mínimo del número 20, y si se va a tener una exposición prolongada, aplicarse la crema varias veces al día. Las personas muy sensibles al sol deben emplear gorros y ropa que cubra el cuerpo en las zonas expuestas, y se debe evitar la exposición al sol entre las 10 de la mañana y las 4 de la tarde. No hay que olvidar que los rayos del sol también están presentes en los días nublados y que el paciente que es sensible a la luz, lo es también a los rayos ultravioletas del tipo A (rayos UVA). La exposición al sol puede ser una causa de reactivación de la enfermedad.

¿TENGO MAYOR RIESGO DE PADECER OSTEOPOROSIS?

El lupus en sí mismo no produce osteoporosis (mayor fragilidad de los huesos).

Sin embargo, muchos pacientes con lupus, tienen un déficit de Vitamina D. Esta sustancia se produce por la acción del sol en la piel y juega un papel muy importante en la calcificación del hueso.

Otro factor que puede favorecer la aparición de osteoporosis es la toma de medicinas para el lupus, como la cortisona. Este medicamento es muy útil para el tratamiento en muchos casos, pero también posee efectos secundarios. En ambas circunstancias la aparición de osteoporosis se puede prevenir en parte, con suplementos de calcio y Vitamina D.

¿ANTE QUÉ SÍNTOMAS TENGO QUE CONSULTAR CON MI MÉDICO?

El hecho de que el lupus puede dar síntomas muy variados (fiebre, artritis, dolores musculares, cansancio, etc.) produce una sensación de desconcierto y angustia en muchos pacientes con esta enfermedad, que les lleva a consultar con su especialista ante la mínima molestia que notan.

Aunque resulte obvio, un paciente con lupus va a tener a lo largo de su vida procesos banales como gripes o diarreas que curarán con las mismas medidas que se aplican al resto de la población.

No obstante, cualquier situación anormal que se prolongue más de 2 o 3 días debe ser consultada con el especialista que normalmente atiende al paciente.

TRATAMIENTO

1) CONSEJOS GENERALES

El paciente con lupus puede llevar una vida normal desde el punto de vista familiar, laboral y social.

La dieta debe ser equilibrada con alimentos con bajo contenido en grasa, sal y azúcar y alto contenido de fibra. Las personas que están tomando corticoides deben limitar el consumo de azúcar, grasa y sal. Si hay afectación renal o hipertensión arterial hay que evitar los alimentos salados.

Es aconsejable realizar actividades como caminar, nadar o montar en bicicleta, para prevenir la debilidad muscular. También hay que aprender a alternar las actividades habituales con periodos de descanso, para controlar la fatiga.

2) TRATAMIENTO MÉDICO

El lupus no se cura con medicamentos, pero sí se puede controlar. El abordaje del tratamiento está basado en las necesidades específicas y los síntomas de cada paciente. Dado que las características del lupus pueden variar de forma significativa entre diferentes individuos, es importante hacer hincapié en la importancia de los controles médicos, cuya frecuencia dependerá de la situación clínica.

Entre los medicamentos utilizados están:

a) Antiinflamatorios: estos medicamentos alivian el dolor de la artritis y pueden suprimir otros síntomas leves del lupus, como los dolores musculares y algunas pleuritis o pericarditis. Muchos enfermos pueden ser tratados en fases de su enfermedad exclusivamente con estos fármacos. Existe una gran variedad de antiinflamatorios pero no hay ninguno de ellos especialmente indicado para esta enfermedad. Dado que los efectos secundarios más importantes de estos medicamentos se dan a nivel digestivo, será importante encontrar uno que el paciente tolere.

b) Corticoides: popularmente conocidos como "cortisona", siguen siendo el medicamento más importante para controlar muchos de los síntomas que aparecen en el lupus. Prácticamente todas las complicaciones de esta enfermedad, especialmente cuando tienen cierta importancia, son susceptibles de ser tratadas con éxito con los corticoides.

La mala "reputación" de estos medicamentos se debe a los efectos secundarios que producen: retención de líquidos, hinchazón de la cara ("cara redonda o de luna llena"), aumento del vello, osteoporosis, etc. En cualquier caso, muchos de estos efectos se minimizan administrando la dosis eficaz más baja posible. Una vez que el paciente ha mejorado, el médico descenderá la dosis hasta, como sucede en muchos casos, poderlos retirar por completo.

Hoy en día se utilizan a dosis más bajas que hace unos años, especialmente porque se ha demostrado que para muchas complicaciones del lupus no es necesario administrar dosis muy elevadas.

c) Antipalúdicos: además de para el paludismo, estos medicamentos se emplean en el lupus para el tratamiento de la artritis, de algunas lesiones de la piel y para cuando existen síntomas pleurales y pericárdicos. Se ha mostrado como un medicamento muy útil en la enfermedad en general y además muy bien tolerado. Su problema principal reside en que puede ser tóxico en la retina, por lo que es necesario que los pacientes que lo toman sean vistos periódicamente por un oftalmólogo.

d) Inmunosupresores: los más utilizados son la azatioprina, el micofenolato y la ciclofosfamida. Estos medicamentos se emplean únicamente cuando hay complicaciones importantes de la enfermedad, especialmente en el riñón. Su administración debe tener un estricto control médico, ya que son medicamentos que pueden dar lugar a efectos secundarios importantes. A pesar de ello, el beneficio que aportan en momentos “delicados” de la enfermedad, es muy grande.

Desde hace algunos años, la ciclofosfamida se suele administrar intermitentemente en un suero con diferentes intervalos de tiempo, en vez de recurrir a darla en comprimidos y de forma diaria. La forma de administración periódica intravenosa en sueros (lo que llamamos bolus) es más segura e igual de efectiva.

Todo enfermo que tome inmunosupresores debe hacerse análisis periódicos de sangre para determinar el nivel de las distintas células de la sangre, ya que una de las posibles complicaciones de estos medicamentos es que bajen el nivel de leucocitos o el de plaquetas.

Mientras se está con alguno de estos tratamientos no debe permitirse el embarazo, ya que pueden afectar al desarrollo nor-

mal del feto. También debe saber que la ciclofosfamida, en algunas mujeres puede originar esterilidad.

e) Fármacos biológicos: en los últimos años se ha incorporado un nuevo fármaco para controlar algunas de las manifestaciones del lupus como es el belimumab. Se trata de un anticuerpo que actúa contra una de las proteínas de los linfocitos B, que son células de nuestra defensa pero que producen esos anticuerpos dirigidos contra nuestro propio organismo. El objetivo es controlar la actividad de la enfermedad desactivando esa producción de anticuerpo. El tratamiento se pone en el hospital con un suero en un suero, primero cada 2 semanas y después cada mes. Se recomienda haber recibido previamente las vacunaciones apropiadas y vigilar las infecciones.

f) Otros medicamentos: al ser el lupus una enfermedad que puede afectar a cualquier órgano, muchas veces habrá que recurrir a administrar medicamentos, que van dirigidos a tratar esas complicaciones. Por ello, es posible que el enfermo con lupus tenga que tomar fármacos para la tensión arterial, para mejorar la circulación sanguínea, etc. Todos ellos destinados a mejorar su calidad de vida.