



LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

Prof. Méd. Marina L. Werner.
Cátedra de Medicina II- UHMIN°1-UNC.
21/04/2025.

Al : por qué “lupus”

ChatGPT 4o ▾

El llamado "**patrón facial de un lobo**" al que se alude en el origen del término *lupus* no hace referencia a una estructura anatómica específica del animal, sino a una interpretación **metafórica** y **visual** de las lesiones faciales del lupus cutáneo crónico o del lupus eritematoso sistémico, particularmente la **erupción malar**.

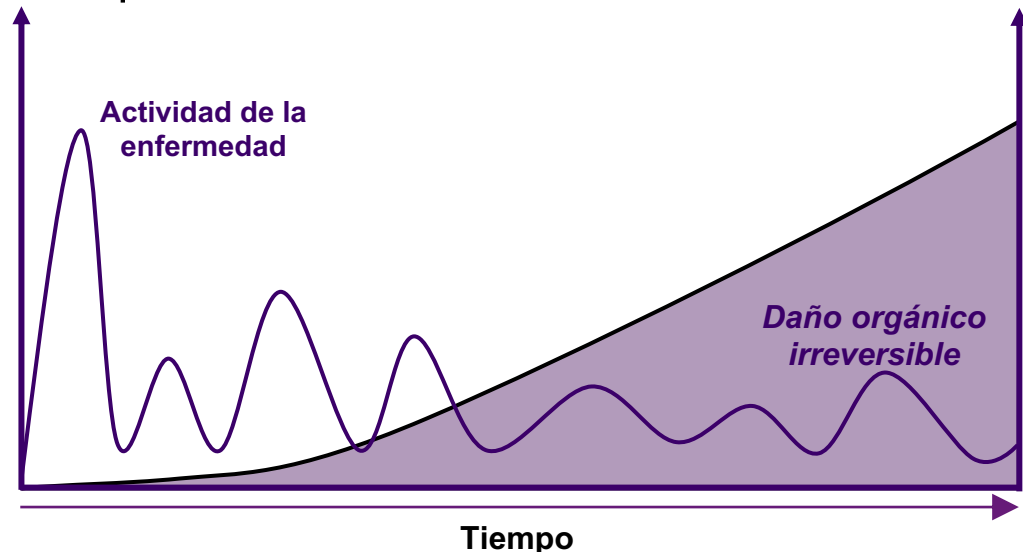
Existen dos teorías principales:

1. **Analogía con mordeduras de lobo:** en la Edad Media, ciertas lesiones destructivas o ulceradas del rostro (especialmente en nariz y mejillas) fueron comparadas con mordeduras o desgarros producidos por un lobo, lo cual llevó al uso del término *lupus*.
2. **Semejanza con la forma de la cara de un lobo:** en épocas más recientes, algunos autores han relacionado la típica **erupción malar en alas de mariposa** (sobre las mejillas y el dorso nasal) con la **máscara facial de un lobo**, es decir, la distribución del pelaje o la forma del hocico y ojos del animal, que recuerda vagamente a esa disposición simétrica.

LES: Definición y características.



- Enfermedad autoinmune sistémica, de etiología desconocida, caracterizada por afectación orgánica múltiple y la presencia de autoanticuerpos.
- Curso fluctuante en forma de brotes y remisión (70%): actividad (SLEDAI)
- Múltiples diagnósticos diferenciales.
- Diferentes síntomas a diferentes tiempos.
- Retrasos diagnósticos .
- Daño orgánico irreversible.
- Calidad de vida.
- Supervivencia a 5 años >90%.





LES: Epidemiología

- Incidencia: 0.3-31.5 casos/100000 hab/año.
- Incidencia en Argentina: 5 casos/100000 hab/año.
- Prevalencia: 3.2-517.5 casos/100000 hab.
- Prevalencia en Argentina: 103 casos/100000 hab.
- Edad: 15-44 años (28 años)
- Sexo: mujeres 9/1 
- Raza: mayor frecuencia y gravedad en afroamericanos, *mestizos* y asiáticos.

LES: Factores Etiológicos



FACTORES GENÉTICOS:

- Concordancia 10 veces mayor en gemelos monocigotas.
- Incidencia de alelos comunes en familiares de pacientes con LES
- Asociación con HLA B8, HLA DR3 y HLA DR2.

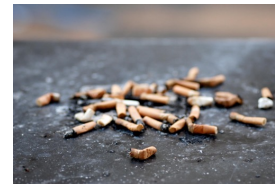
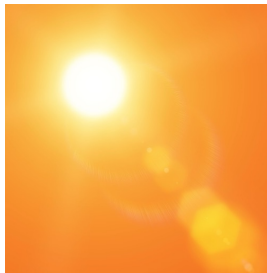


FACTORES HORMONALES:

- Estrógenos: papel importante
(mayoría mujeres en edad fértil, hombres con síndrome de Klinefelter, agudizaciones en puerperio y/o embarazo, uso de anticonceptivos orales)

FACTORES AMBIENTALES:

- Luz UV
- Infecciones, virus
- Fármacos
- Tabaco- alcohol.



LES: Fisiopatogenia



APOPTOSIS:

- Defecto apoptótico que facilita la presencia de Autoantígenos (Aag) y la producción de Autoanticuerpos (AAC).

PRODUCCIÓN DE AAC:

- Activación policlonal de células B.
- Estimulación inmune dirigida por Aag.

DAÑO POR AAC:

- Lesión tisular por depósito de Inmunocomplejos seguido de reacción inflamatoria (ej: GNF)
- Interferencia directa sobre función celular (ej:citopenias)

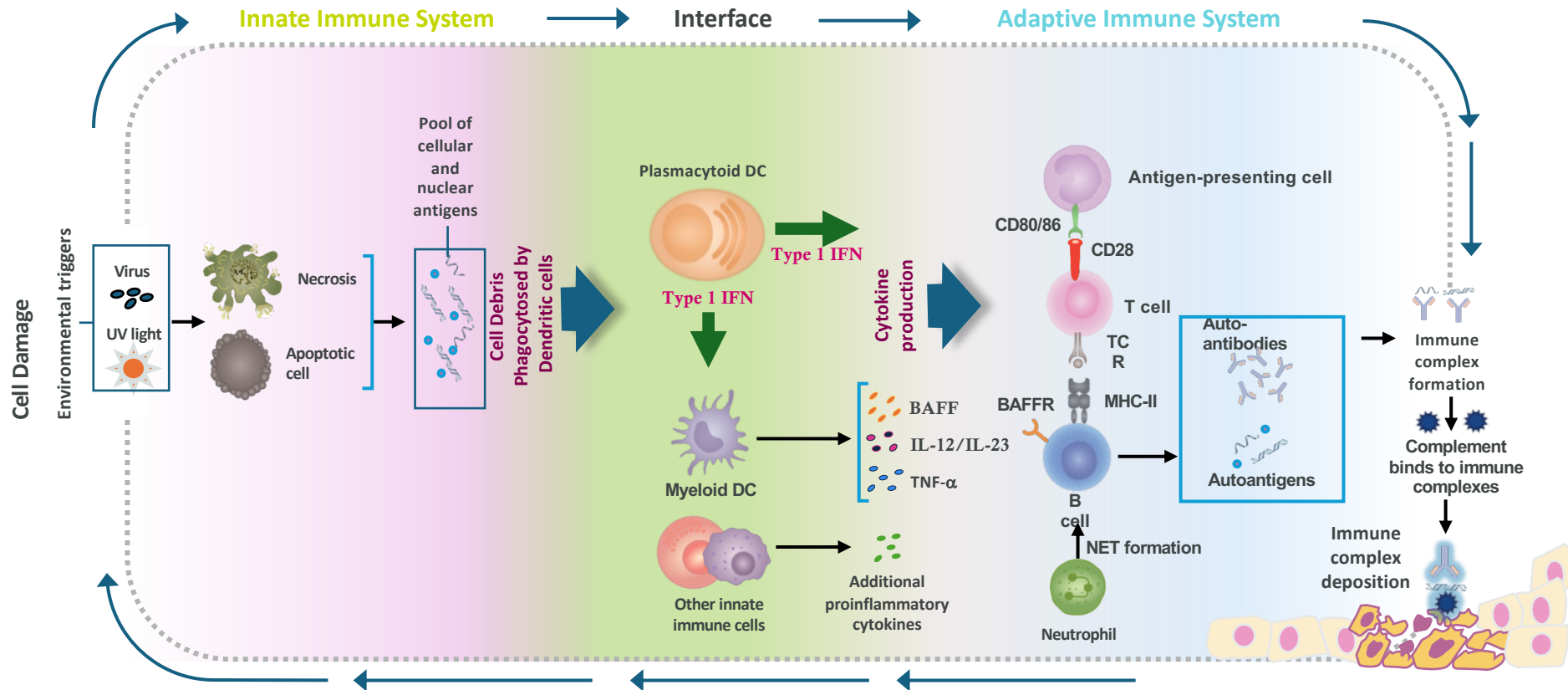
LES: Fisiopatogenia



CÉLULAS B y T:

- Activación de células B selectiva y dirigida contra antígenos (Ag) determinados.
- Hiperreactividad explicada por un defecto intrínseco de la célula B.
- Defecto de función de células T (aumento CD4 y disminución CD8) con disminución en número total y de cada fracción...consecuencia: alteración de inmunomediadores y efecto sobre células B productoras de AC.

LES: Fisiopatogenia



BAFF = B-cell activating factor; BAFFR = BAFF receptor; CD = cluster of differentiation; DC = dendritic cell; IFN = interferon; IL = interleukin; MHC-II = major histocompatibility complex II; NET = neutrophil extracellular trap; TCR = T cell receptor; TNF-α = tumor necrosis factor alpha; UV = ultraviolet light.

1. Kim J-M et al. *Int J Mol Sci.* 2015;16(6):14158-14170. 2. Rönnblom L, Elkon KB. *Nat Rev Rheumatol.* 2010;6(6):339-347. 3. Wahren-Herlenius M, Dörner T. *Lancet.* 2013;382(9894):819-831. 4. Dennis GJ. *Clin Pharmacol Ther.* 2012;91(1):143-149. 5. Rönnblom L. *Upsala J Med Sci.* 2011;116(4):227-237.

LES Criterios de clasificación (ACR – 1997)

- Eritema malar
- Sarpullido discoide
- Fotosensibilidad
- Úlceras orales
- Artritis
- Serositis (pleuritis o pericarditis)
- Trastornos renales (proteinuria persistente o cilindros celulares)
- Trastornos neurológicos (cuadros agudos, ACV o psicosis)
- Desórdenes hematológicos (anemia hemolítica, leucopenia, linfopenia o trombocitopenia)
- Desórdenes inmunológicos:
 - Anti DNA (+)
 - Anti Sm (+)
 - AFL (+) (aCL, AL, VDRL)
- Anticuerpos antinucleares (AAN o ANA)

4 puntos o > :Sensibilidad del 82.8% - Especificidad del 93.4%

LES: Clasificación o diagnóstico.

Criteria

2019 European League Against Rheumatism/ American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus

Martin Aringer,¹ Karen Costenbader,² David Daikh,³ Ralph Brinks,⁴ Marta Mosca,⁵
Rosalind Ramsey-Goldman,⁶ Josef S Smolen,⁷ David Wofsy,⁸ Dimitrios T Boumpas,^{9,10}
Diane L Kamen,¹¹ David Jayne,¹² Ricard Cervera,¹³ Nathalie Costedoat-Chalumeau,¹⁴
Betty Diamond,¹⁵ Dafna D Gladman,¹⁶ Bevra Hahn,¹⁷ Falk Hieke,¹⁸
Søren Jacobsen,¹⁹ Dinesh Khanna,²⁰ Kirsten Lerstrøm,²¹ Elena Massarotti,^{22,23}
Joseph McCune,²⁰ Guillermo Ruiz-Irastorza,²⁴ Jorge Sanchez-Guerrero,^{25,26}
Matthias Schneider,²⁷ Murray Urowitz,²⁸ George Bertsias,²⁹ Bimba F Hoyer,^{18,30}
Nicolai Leuchten,¹ Chiara Tani,³¹ Sara K Tedeschi,^{23,32} Zahi Touma,³³
Gabriela Schmajuk,³ Branimir Anic,³⁴ Florence Assan,³⁵ Tak Mao Chan,³⁶
Ann Elaine Clarke,³⁷ Mary K Crow,³⁸ László Czirják,³⁹ Andrea Doria,⁴⁰
Winfried Graninger,⁴¹ Bernadett Halda-Kiss,³⁹ Sarfaraz Hasni,⁴² Peter M Izmirly,⁴³
Michelle Jung,³⁷ Gábor Kumánovics,³⁹ Xavier Mariette,^{44,45} Ivan Padjen,³⁴
José M Pego-Reigosa,⁴⁶ Juanita Romero-Diaz,⁴⁷ Íñigo Rúa-Figueroa Fernández,⁴⁸
Raphaële Seror,³⁵ Georg H Stummvoll,⁴⁹ Yoshiya Tanaka,⁵⁰ Maria G Tektonidou,⁵¹
Carlos Vasconcelos,⁵² Edward M Vital,^{53,54} Daniel J Wallace,⁵⁵ Sule Yavuz,⁵⁶
Pier Luigi Meroni,⁵⁷ Marvin J Fritzler,⁵⁸ Ray Naden,⁵⁹ Thomas Dörner,¹⁸
Sindhu R Johnson^{60,61}

Handling editor David S
Pisetsky

► Additional material is
published online only. To
view please visit the journal
online (<http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-214819>).

Criterio de entrada

Anticuerpos antinucleares (ANA) con un título de $\geq 1:80$ en células Hep-2 o un resultado positivo equivalente (alguna vez).
Si está ausente, no clasificar como LES. Si está presente, aplicar los criterios aditivos.

Criterios aditivos

No se debe contar un criterio si existe una explicación mejor que LES.

La ocurrencia de un criterio en al menos una ocasión es suficiente.

Los criterios no necesitan ocurrir simultáneamente.

Dentro de cada dominio, solo se cuenta el criterio con mayor puntuación.

Dominios y criterios clínicos	Puntos	Dominios y criterios inmunológicos	Puntos
Constitucional: Fiebre	2	Anticuerpos	
Hematológico		- Anti-fosfolípidos	2
- Leucopenia	3	- Anti-Sm	6
- Trombocitopenia	4	- Anti-dsDNA	6
Neuropsiquiátrico		Complemento	
- Delirio	2	- C3 disminuido	4
- Psicosis	3	- C4 disminuido	3
- Convulsiones	5	- Ambos C3 y C4 disminuidos	4
Mucocutáneo		Coombs directo (sin anemia hemolítica)	3
- Úlceras orales o nasales	2		
- Lupus cutáneo subagudo o discoide	4		
Serosas		Puntaje total: _____	
- Derrame pleural o pericárdico	5	Clasificar como lupus eritematoso sistémico si se alcanza un puntaje de 10 o más, cumpliendo con el criterio de entrada.	
Musculoesquelético			
- Sinovitis	6		
- Mialgia proximal o debilidad muscular	6		
Renal			
- Glomerulonefritis Clase II o V	8		
- Glomerulonefritis Clase III o IV	10		

Sensibilidad del 96.1% – Especificidad del 93.4%

LES: multiples manifestaciones en multiples órganos¹⁻⁴

- The clinical manifestations of SLE can range from mild to severe and life-threatening¹⁻⁴



Malar rash³



Oral ulcers³



Photosensitivity rash³



Discoid rash³



Subacute cutaneous LE³



Alopecia⁵



Nonerosive arthritis³

Mucocutaneous

Musculoskeletal



Raynaud's phenomenon⁶



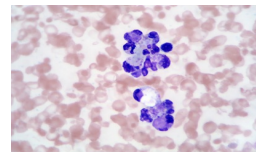
Vasculitis⁷



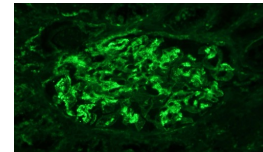
Cardiovascular disease⁷



Pleuritis³



Hematologic abnormalities³



Renal disorder³



Neuropsychiatric manifestations³

Cardiopulmonary

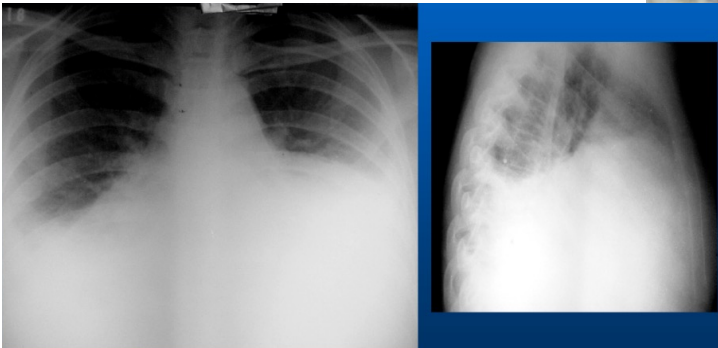
Other organ systems

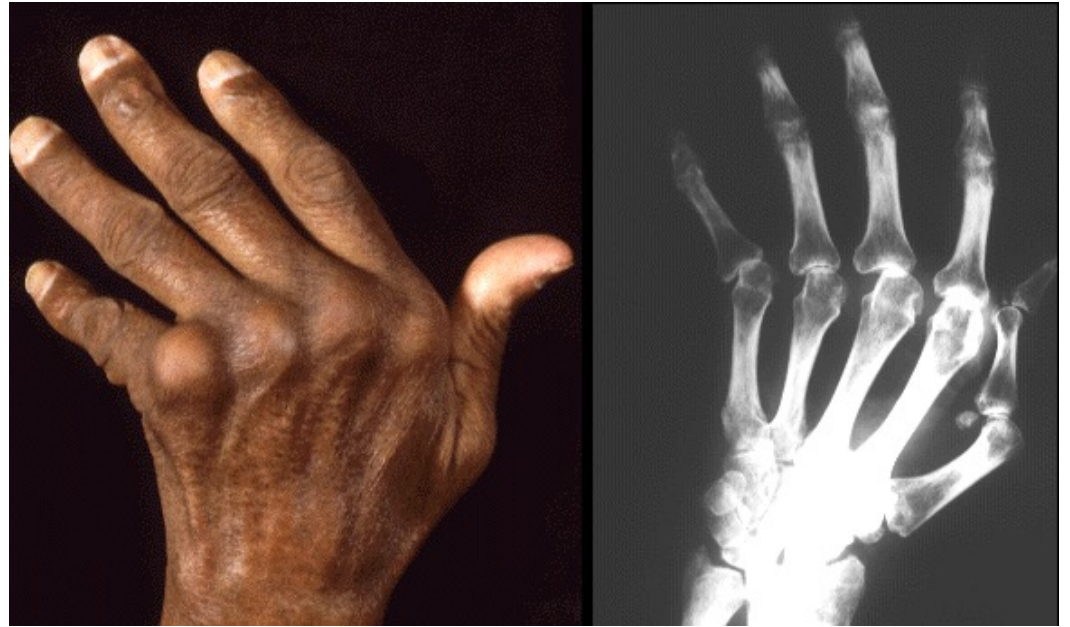
LE = lupus erythematosus.

1. Pons-Estel GJ et al. *Semin Arthritis Rheum.* 2010;39(4):257-268. 2. Centers for Disease Control and Prevention. <https://www.cdc.gov/lupus/facts/detailed.html>. Accessed August 4, 2020. 3. Kaul A et al. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2:16039. 4. Lim SS et al. *Arthritis Rheumatol.* 2014;66(2):357-368. 5. Uva L et al. *Autoimmun Dis.* 2012; 2012:834291. 6. Zayat AS et al. *Rheumatology (Oxford).* 2016;55(3):485-494.



LES





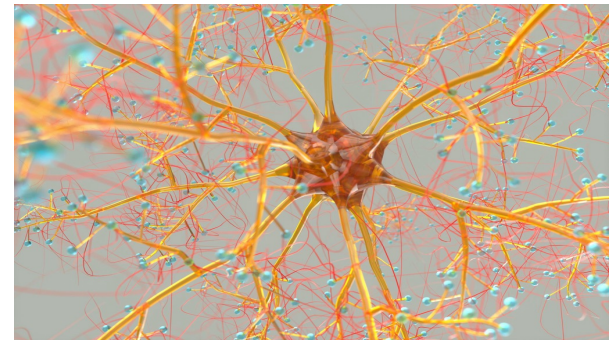
Lupus Neuropsiquiátrico



- 56/90% presentan síntomas
- Síndrome cerebral orgánico 55%
- Manifestaciones psiq. 80%

Trast. Psiquiátricos

Anomalías cognitivas
Sind. Confusional agudo
Psicosis
Trast. del estado de ánimo
Ansiedad



Sistema Nervioso Central

Convulsiones
Cefaleas (migraña e HTEC b)
Enf. Cerebro vascular
Sind. Desmielinizante
Trast de movimiento (corea)
Mielopatía
Meningitis aséptica

Sistema Nervioso Periférico

Guillain Barré
Desórdenes autonómicos
Mononeuropatías
Miastenia Gravis
Plexopatías
Poliradiculopatías
Neuropatías craneales

Nefropatía lúpica



Clasificación Glomerulonefritis Lúpica (2004)

Prevalence of clinical manifestations in patients with LN²

Clinical Manifestation	Prevalence, %
Proteinuria	100
Microscopic hematuria	80
Tubular abnormalities	70
Renal insufficiency (characterized by reduced blood flow to kidney)	60
Nephrotic range proteinuria/nephrotic syndrome	50
Urinary red blood cell casts	30
Other urinary cellular casts	30
Hypertension	30
Rapid decline in kidney function	15
Macroscopic hematuria	<5

I: GNF mesangial

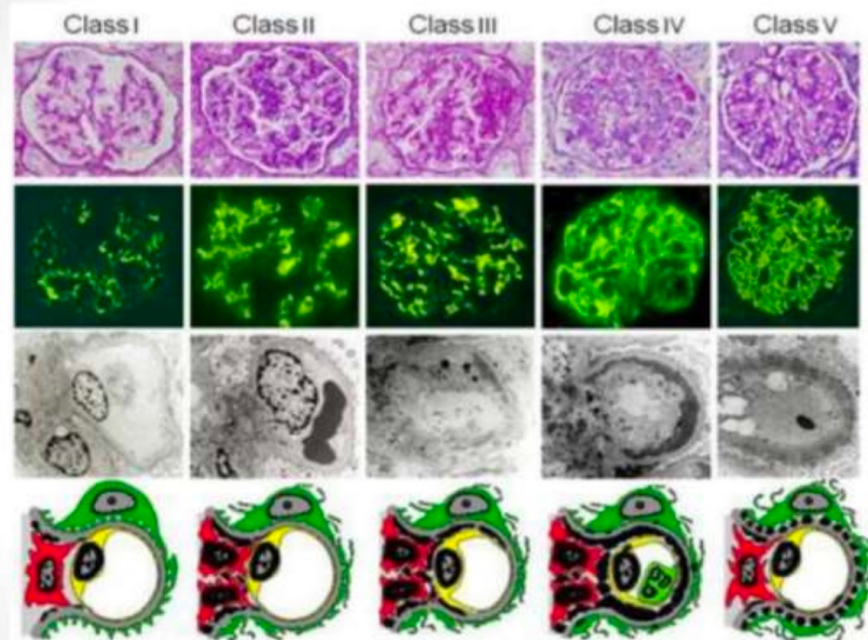
II: GNF mesangio proliferativa

III: GNF focal proliferativa

IV: GNF segmentaria difusa o global

V: GNF membranosa

VI: GNF esclerosante



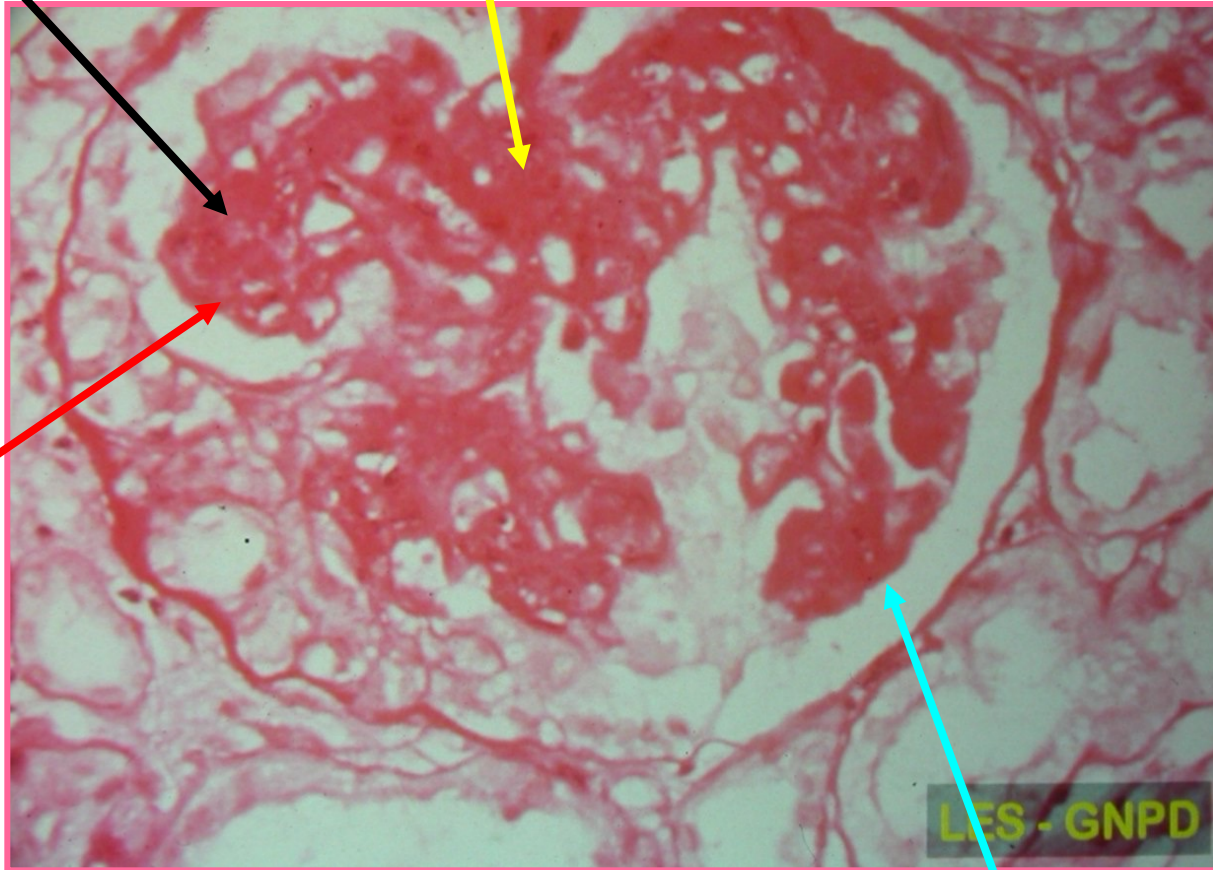
Nefropatía lúpica



Depósitos de
inmunocomplejos
subendoteliales

Inmunocomplejos en mesangio

Semilunas



Engrosamiento membrana basal

LES: laboratorio

Hemograma (valorar citopenias)

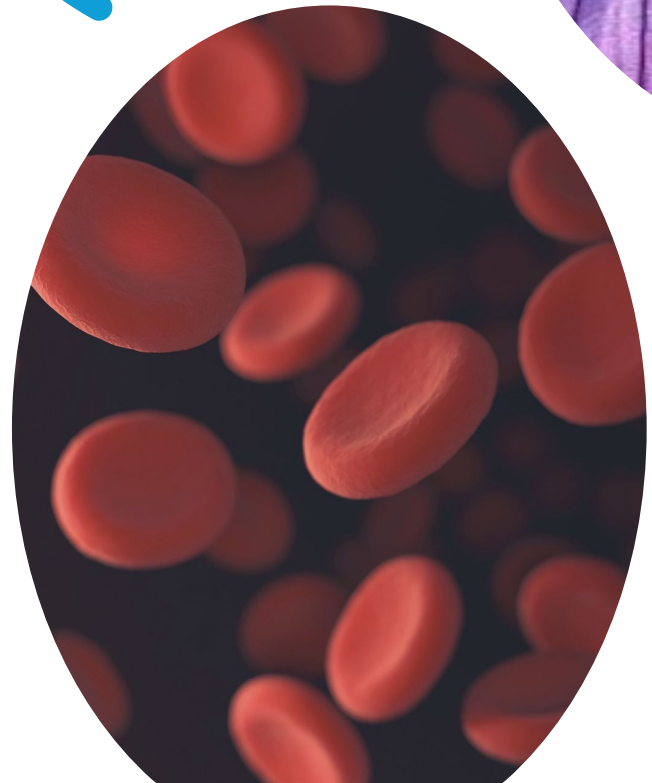
- Anemia (hemolítica autoinmune)
- Leucopenia – linfopenia
- Trombocitopenia

Reactantes de fase aguda : VSG (PCR X)

Valoracion de funcion renal con orina y proteinuria

Inmunologicos

- Complementemia
- Autoanticuerpos (ANA, anti DNA, ENA, anti fosfolípidos)
- Otras serologías

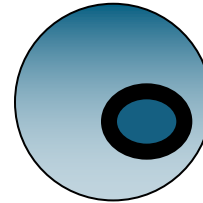




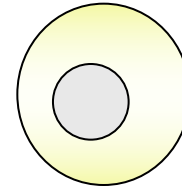
LES: Anticuerpos Antinucleares (ANA)

- AutoAc contra componentes del núcleo celular
- Análisis de **primera elección** para el diagnóstico de enfermedades del tejido conectivo (screening). Luego hay que buscar el agente.
- Se realiza por Inmunofluorescencia Indirecta (IFI) sobre células Hep-2. La reacción es (+) si la imagen nuclear específica es mayor que la del control negativo.
- Los diferentes autoanticuerpos producen imágenes (patrones de tinción) que les son característicos.
- Sensibilidad:
 - *LES y LES inducido (95-100%) *AR (50%)
 - *EMTC (95%) *PM-DM (70-90%)
 - *SS (70-90%) * Esclerodermia (70-90%)
- Puede haber ANA (+) en otra enfermedades como neoplasias, infecciones hepáticas y otros procesos inflamatorios.
- Puede haber ANA (+) hasta en aprox 15% de población no enferma.

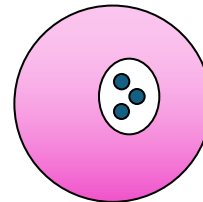
Patrones



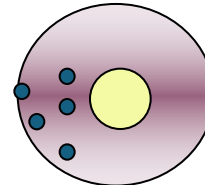
Periférico: Anti DNAdc/
LES activo



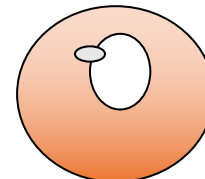
Homogéneo: Anti DNAdc o s,
Anti Histonas/LES, LES x drogas



Granular nuclear: ENA (Sm, Ro, La, RNP), Scl 70/ SS, LES, EMTC, Esclerodermia

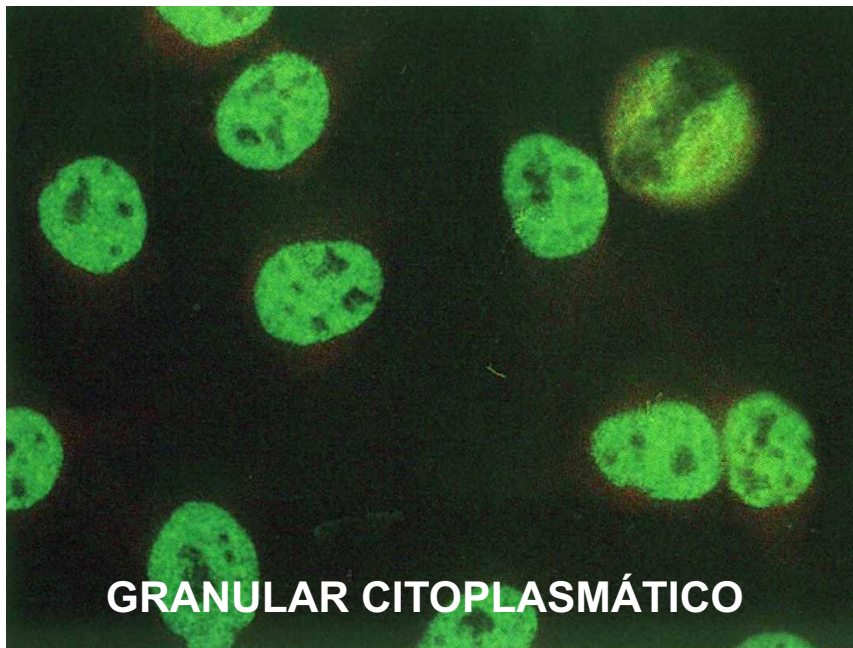
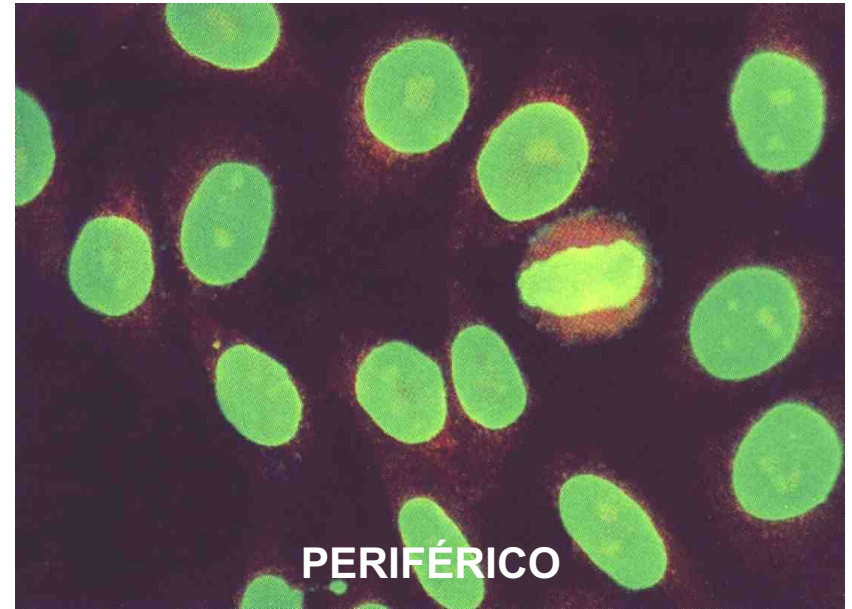
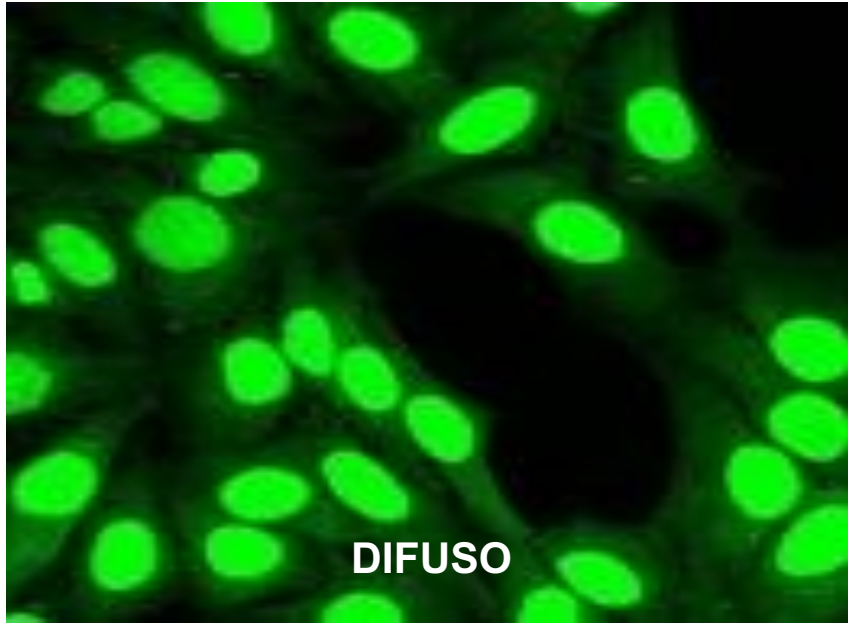


Granular Citoplasmático: RNP, Ro, Jo1/SS, LES neonatal, PM-DM



Nucleolar: ARN pool1, Fibrilarina, PMScI/ Esclerodermia, LES

LES: ANA por (inmunofluorescencia indirecta (IFI)



LES: laboratorio inmunológico específico

Anti DNA nativo

- Se detecta por IFI (+ usado), RIA y ELISA (muy sensibles)
- Títulos (+) $>1/20$
- Característico de LES (60-70% y $>$ en formas activas)
- Se correlaciona con nefropatía y manifestaciones neurológicas lúpicas.
- Su aumento es inversamente proporcional a la disminución de C3-C4

Ac Antihistonas

- Característicos del LES inducido por fármacos en 90%
- También en más del 50% de los ptes con LES espontáneo sin correlación clínica, en otros procesos y en individuos sanos.
- Es frecuente la reacción cruzada con FR



LES: laboratorio inmunológico específico.

ENAs (antígenos nucleares extraíbles)

Ac Anti-Sm y Anti-RNP

- Compuestos por ribonucleoproteínas nucleares de pequeño tamaño (snRNP)
- Los Ac **anti-Sm** precipitan snRNP que contienen varios tipos de ARN (U1,U2,U3,U4,U5), son específicos para LES (99%), se relacionan con actividad y se asocian a: *Raynaud, *Leucopenia, *Fibrosis pulmonar, *Pericarditis, *Vasculitis, *Nefropatía y *afectación neurológica
- Los Ac **anti-RNP** se detectan en 95-100% de EMTC (pero no específicos) LES, PM, Esclerodermia. Se asocian a mayor incidencia de: *Artritis, *Raynaud, *Serositis, *Edema de manos, *esclerodactilia e *hipomotilidad esofágica

Ac Anti Ro/SSA Y Anti La/SSB

- Detectan complejos ribonucleo-proteicos de pequeño tamaño en el núcleo y en citoplasma(scRNP)

• Anti Ro :

- SS primario (60-70%)
- LES (30-40%)

Característicos de *LES neonatal *Bloqueo Cardíaco congénito *Lupus cutáneo subagudo *Lupus ANA (-) *LES asociado a déficit del complemento.

En LES: >fcia de lesi. cutáneas fotosensibles, trombocitopenia, Raynaud y vasculitis.

En SS: manifestaciones extraglandulares: adenopatías, púrpura, vasculitis, afectación neurológica, citopenias, crioglobulinemias y Raynaud.

Anti La:

- SS primario(50-60%)
- LES 10-15%)



LES: laboratorio inmunológico específico

Complemento:

- C3
- C4
- CH50
- C1q

Ac antifosfolípidos (dirigidos a fosfolípidos de membrana):

- Ac anti cardiolipinas IgG e IgM
- Ac anti Beta 2-glicoproteína 1 IgG e IgM
- otros

Alteración de pruebas de coagulación (intrínseca):

- Anticoagulante lúpico



CASO CLÍNICO



- Mujer 26 años de edad
- **MC:** fiebre y poliartralgias
- **AEA:** Fiebre de 3 meses de evolución vespertina intermitente acompañada de poliartralgias en grandes y pequeñas articulaciones autolimitadas, con carácter recurrente y sumativo. Presenta fatiga importante desde el comienzo del cuadro. Además refiere eritema facial, úlceras orales, fotosensibilidad en ultimas semanas.
- **APP:** 1 pérdida fetal en 2º trimestre (única gesta).
- **Examen físico:** Inspección general asténica, T°38, Cabeza y cuello: eritema facial . SOMA: fenómeno de Raynaud(+) y numero de articulaciones dolorosas: 10, número de articulaciones inflamadas: 0.
- **Métodos complementarios:** PCR 8mg/dl, VSG 67 mm, Hemoglobina 10 mg/dl, GB: 3000 (linfocitos 700), plaquetas 192.000, Creatinina 1,8 mg/dl, orina proteínas (++), ANA 1/1280 con patrón homogéneo, Anti-DNA positivos, C3 y C4 indetectables.

Criterio de entrada

Anticuerpos antinucleares (ANA) con un título de $\geq 1:80$ en células Hep-2 o un resultado positivo equivalente (alguna vez).
Si está ausente, no clasificar como LES. Si está presente, aplicar los criterios aditivos.

Criterios aditivos

No se debe contar un criterio si existe una explicación mejor que LES.

La ocurrencia de un criterio en al menos una ocasión es suficiente.

Los criterios no necesitan ocurrir simultáneamente.

Dentro de cada dominio, solo se cuenta el criterio con mayor puntuación.

Dominios y criterios clínicos Puntos

Constitucional: Fiebre	2
-------------------------------	---

Hematológico

- Leucopenia	3
--------------	---

- Trombocitopenia	4
-------------------	---

Neuropsiquiátrico

- Delirio	2
-----------	---

- Psicosis	3
------------	---

- Convulsiones	5
----------------	---

Mucocutáneo

- Úlceras orales o nasales	2
----------------------------	---

- Lupus cutáneo subagudo o discoide	4
-------------------------------------	---

Serosas

- Derrame pleural o pericárdico	5
---------------------------------	---

Musculoesquelético

- Sinovitis	6
-------------	---

- Mialgia proximal o debilidad muscular	6
---	---

Renal

- Glomerulonefritis Clase II o V	8
----------------------------------	---

- Glomerulonefritis Clase III o IV	10
------------------------------------	----

Dominios y criterios inmunológicos Puntos

Anticuerpos

- Anti-fosfolípidos	2
---------------------	---

- Anti-Sm	6
-----------	---

- Anti-dsDNA	6
--------------	---

Complemento

- C3 disminuido	4
-----------------	---

- C4 disminuido	3
-----------------	---

- Ambos C3 y C4 disminuidos	4
-----------------------------	---

Coombs directo (sin anemia hemolítica)	3
---	---

Puntaje total:

Clasificar como lupus eritematoso sistémico si se alcanza un puntaje de 10 o más, cumpliendo con el criterio de entrada.

INDICE DE ACTIVIDAD DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO. SLEDAI
(Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index, Bombardier et al, 1992)

Fecha: ____/____/____

NOMBRE: _____

Puntuación	SLEDAI	Descriptor	Definición
8		Convulsiones	De comienzo reciente. Excluir causas infecciosas, metabólicas y fármacos.
8		Psicosis	Habilidad alterada para la función diaria debido a alteración grave en la percepción de la realidad. Incluye alucinaciones, incoherencia, asociaciones ilógicas, contenido mental escaso, pensamiento ilógico, raro, desorganizado y comportamiento catatónico. Excluir l. renal y fármacos
8		Sdme orgánico-cerebral	Función mental alterada con falta de orientación, memoria, u otras funciones intelectuales, de comienzo rápido y manifestaciones clínicas fluctuantes. Incluye disminución del nivel de conciencia con capacidad reducida para focalizar, e inhabilidad para mantener la atención en el medio, más, al menos dos de los siguientes: alteración de la percepción, lenguaje incoherente, insomnio o mareo matutino, o actividad psicomotora aumentada o disminuida. Excluir causas infecciosas, metabólicas y fármacos..
8		Alteraciones visuales	Retinopatía lúpica. Incluye cuerpos citoides, hemorragias retinianas, exudados serosos y hemorragias en la coroides, o neuritis óptica. Excluir HTA, infección o fármacos.
8		Alt. Pares craneales	De reciente comienzo, motor o sensitivo.
8		Cefalea lúpica	Grave, persistente; puede ser migrañosa pero no responde a analgésicos narcóticos.
8		AVC	De reciente comienzo. Excluir arteriosclerosis.
8		Vasculitis	Ulceración, gangrena, nódulos dolorosos sensibles, infartos periungueales, hemorragias en astilla o biopsia o angiografía que confirme la vasculitis.
4		Miositis	Debilidad proximal/dolor asociado a elevación de las CPK/aldolasa o EMG sugestivo o miositis comprobada por biopsia.
4		Artritis	Más de dos articulaciones dolorosas y con signos inflamatorios.
4		Cilindros urinarios	Cilindros hemáticos o granuloso.
4		Hematuria	>5 hematies/c. Excluir litiasis, infección u otras causas.
4		Proteinuria	> 5 g/24 h. De reciente comienzo o aumento de la proteinuria ya conocida en más de 0.5 g/24 h.
4		Piuria	> 5 leucocitos/c. Excluir infección.
2		Exantema nuevo	Comienzo reciente o recurrente. Exantema inflamatorio.
2		Alopecia	De comienzo reciente o recurrente. Pérdida difusa o en placas.
2		Úlceras bucales	De comienzo reciente o recurrente. Úlceras bucales o nasales.
2		Pleuritis	Dolor pleurítico con roce o derrame, o engrosamiento pleural.
2		Pericarditis	Dolor pericárdico con al menos uno de los siguientes: roce, derrame, cambios electrocardiográficos o confirmación ecocardiográfica.
2		Complemento	Descenso de CH50, C3, C4 por debajo del límite inferior del laboratorio.
2		Anti DNA	> 25%. Técnica de Farr o por encima del valor habitual del laboratorio.
1		Fiebre	> 38°C. Excluir infección.
1		Trombopenia	< 100.000 plaquetas/mm3.
1		Leucopenia	< 3.000 células/mm3. Excluir fármacos.
PUNTUACION TOTAL		<i>Nota: puntúa en la escala SLEDAI si el descriptor está presente en el día de la visita o 10 días antes.</i>	



SLICC/ACR (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology) Damage Index for Systemic Lupus Erythematosus

Fecha: __/__/__ Nombre: _____

Item	Score	Puntuación
Ocular (ambos ojos, por evaluación clínica)		
Catarata ¹	1	
Cambios en la retina o atrofia óptica ²	1	
Neuropsiquiátrico		
Afectación cognitiva ³ (déficit de memoria, dificultad en el cálculo, dificultad para la concentración, dificultad con el lenguaje escrito o hablado, deterioro en el nivel de adaptación) o psicosis mayor ⁴	1	
Convulsiones ⁵ que requiriesen tratamiento durante 6 meses	1	
ACV ⁶ (score 2 si >1)	1(2)	
Neuropatía craneal o periférica (excluir neuropatía óptica) ⁷	1	
Mielitis transversa ⁸	1	
Renal		
Filtrado glomerular medido o calculado <50%	1	
Proteinuria >3,5 grs/24 horas	1	
Enfermedad renal terminal (independientemente de diálisis O trasplante)	3	
Pulmonar		
Hipertensión pulmonar (aumento del VD o refuerzo del P2)	1	
Fibrosis pulmonar (examen físico y radiológico)	1	
Pulmón encogido (Rx)	1	
Fibrosis pleural (Rx)	1	
Infarto pulmonar (Rx)	1	
Resección por causa distinta de neoplasia	1	
Cardiovascular		
Angina o bypass coronarios	1	
Infarto de miocardio (score 2 si >1)	1(2)	
Miocardopatía (disfunción ventricular)	1	
Enfermedad valvular (soplo diastólico o sistólico >3/6)	1	

¹ **Catarata:** Opacidad de la lente en cualquier ojo, permanente, ya sea primaria o bien secundaria al tratamiento esteroideo, documentada por oftalmoscopio.
² **Cambios en la retina:** Documentados por examen oftalmoscópico, puede ser un defecto en la visión o ceguera legal. **Atrofia óptica:** Documentada por examen oftalmoscópico.
³ **Afectación cognitiva:** Déficit de memoria, documentada por examen clínico o por tests neurocognitivos aceptados.
⁴ **Psicosis mayor:** Habilidad alterada para un normal equilibrio debido a razones psiquiátricas. Severa alteración en la percepción de la realidad, caracterizada por los siguientes hechos: ilusiones, alucinaciones (auditivas o visuales), incoherencias, marcada pérdida en la asociación, contenido pobre en el pensamiento, pensamiento ilógico, raro, desorganizado o comportamiento catatónico.
⁵ **Convulsiones:** Descarga eléctrica paroxística ocurrida en el cerebro y que produce alteraciones físicas características que incluyen movimientos tónicos y clónicos o ciertas alteraciones en el comportamiento. Sólo las convulsiones que requieran tratamiento durante 6 meses serán tomadas como daño.
⁶ **ACV:** Accidente cerebrovascular que produce clínica focal como parestia, debilidad, etc.
⁷ **Neuropatía:** Daño o afectación de un nervio craneal o periférico, excluyendo el nervio óptico, que produzca afectación motor o sensitiva.
⁸ **Mielitis transversa:** Debilidad o pérdida de la sensibilidad de las extremidades inferiores con pérdida del control del esfínter urinario o anal

SLICC/ACR (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology) Damage Index for Systemic Lupus Erythematosus

Item	Score	Puntuación
Pericarditis durante 6 meses o pericardiectomía	1	
Sistema vascular periférico		
Claudicación durante 6 meses	1	
Ulceración con pérdida de partes blandas	1	
Pérdida de tejido significativa y permanente (por ejemplo pérdida de dedos o miembros). Score 2 si >1 localización	1(2)	
Trombosis venosa con tumefacción, ulceración o éstasis venoso)	1	
Gastrointestinal		
Infarto o resección de duodeno "terminal", bazo, hígado o vesícula biliar por cualquier causa. Score 2 si >1	1(2)	
Insuficiencia mesentérica	1	
Peritonitis crónica	1	
Estenosis o cirugía del tracto gastrointestinal superior	1	
Musculoesquelético		
Atrofia muscular o debilidad	1	
Artritis erosiva o deformante (incluyendo deformidades reductibles, y excluyendo necrosis avascular)	1	
Osteoporosis con fractura o aplastamiento vertebral (excluyendo necrosis avascular)	1	
Necrosis avascular. Score 2 si >1	1(2)	
Cutáneo		
Alopecia crónica cicatricial	1	
Cicatrices extensas	1	
Úlceras cutáneas (excluyendo tumores) durante > 6 meses	1	
Fallo gonadal prematuro	1	
Diabetes (indistintamente del tratamiento)	1	
Malignidad (excluyendo displasia) score 2 si >1	1(2)	
Total		

Daño:
Cambio irreversible, no relacionado con la actividad inflamatoria, ocurrido desde el diagnóstico de LES, verificado por la valoración clínica y presente al menos durante 6 meses, a menos que fuese secundario a otro proceso.
Los episodios repetidos deben ocurrir con al menos 6 meses de intervalo para puntuar 2.
La misma lesión no puede ser puntuada 2 veces.



LES: mortalidad



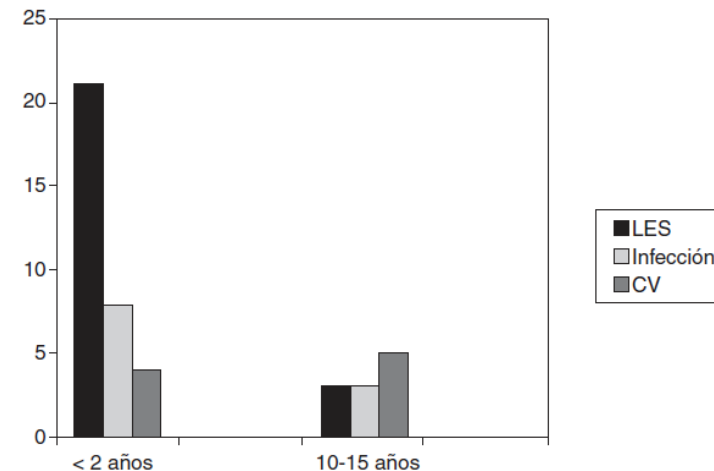
- Mortalidad x 2 veces
- Índice de mortalidad registrado en **RELESSAR** (Registro Lupus Multicéntrico de Argentina) es del **12%**.

Las principales causas de muerte fueron:

- actividad del lupus (25%)
- actividad del lupus junto con infecciones (25%)
- infecciones (18.2%)
- enfermedades vasculares (13.6%)
- cáncer (4.5%)

Meta-análisis: 21 estudios longitudinales

- **Daño >1 se asocia a aumento de mortalidad**
- Daño precoz: **Mortalidad a 10 años 25%**
- Sin daño precoz: **Mortalidad a 10 años 7,3%**

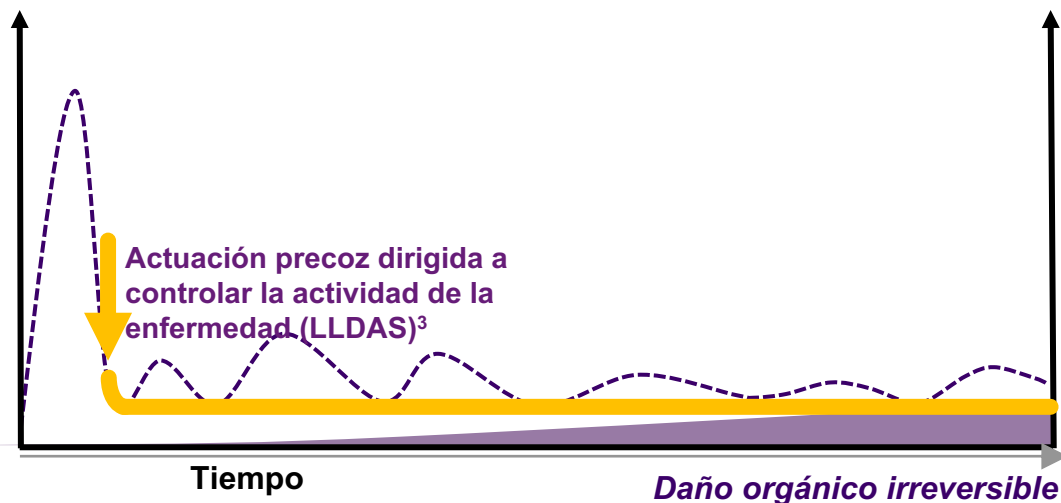


LES: objetivos terapéuticos



Remisión por DORIS en diferentes cohortes asociada con:

- - Disminución de daño acumulado
- - Menor riesgo de nuevo daño
- - Menor número hospitalizaciones
- - Menos Riesgo CV (DM...)
- - Mejores datos en QoL



Remisión (DORIS)

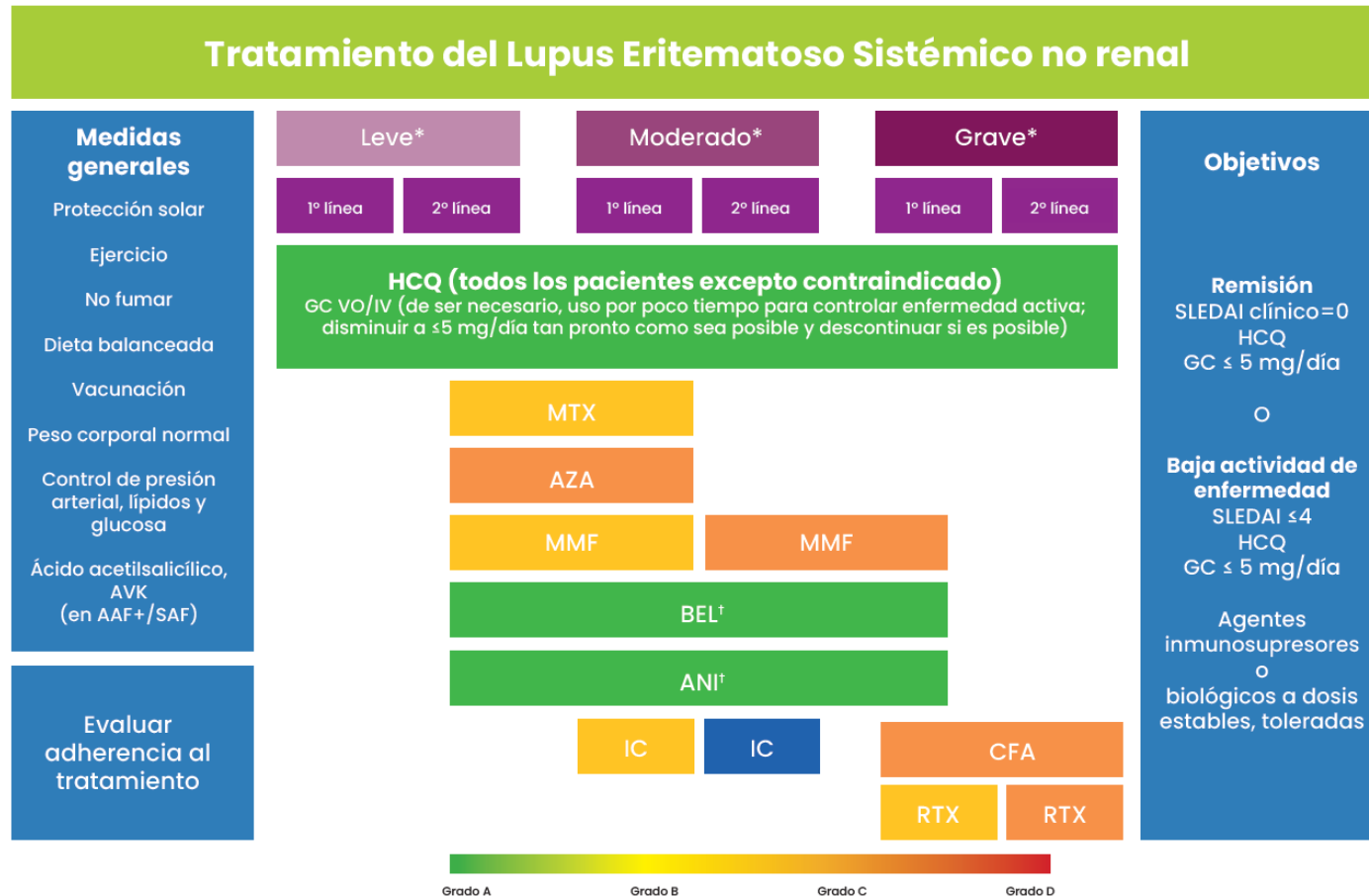
- SLEDAI = 0
- PGA < 0,5
- GC ≤ 5 mg/día
- Antimaláricos, IS, TBIO

Baja actividad (LLDAS)

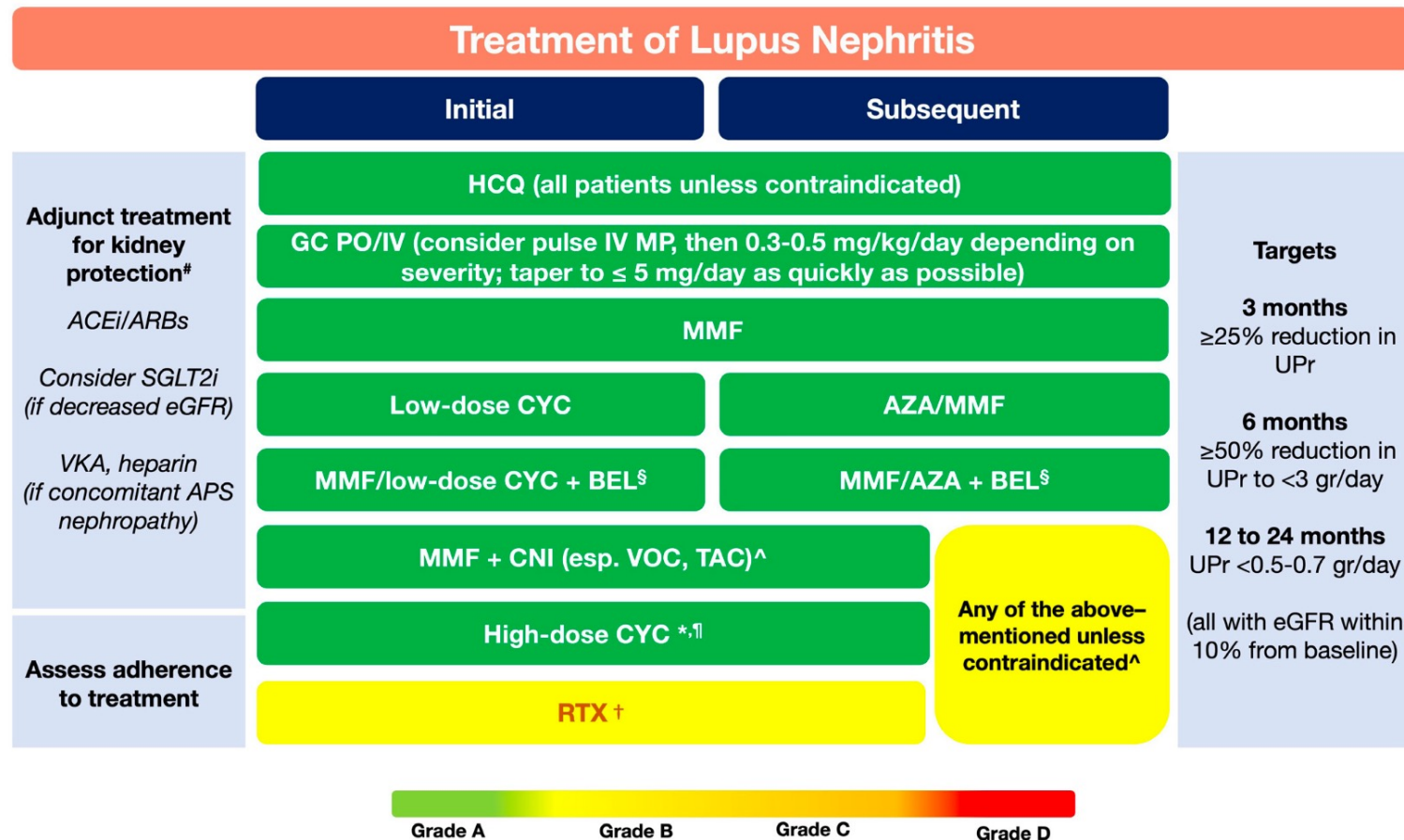
- SLEDAI ≤ 4
- No clínica nueva
- PGA < 1
- GC ≤ 5 mg/día
- Antimaláricos, IS, TBIO



Recomendaciones EULAR para el manejo de LES (2023)



Recomendaciones EULAR para el manejo de LES (2023)



La mariposa

- Representa la **erupción malar** típica del **lupus eritematoso sistémico (LES)**: una erupción en forma de alas de mariposa que se extiende simétricamente sobre las mejillas y el dorso nasal.
- Esta imagen es una de las manifestaciones clínicas más reconocibles del LES, por lo que se convirtió en un emblema natural de la enfermedad.
- Además, la mariposa simboliza **transformación, resiliencia y delicadeza**, valores que muchas personas con lupus asocian con su experiencia personal frente a una enfermedad crónica y fluctuante.

El color violeta (púrpura/lavanda)

- Se utiliza como **color de concienciación** para el lupus, al igual que otros colores representan otras enfermedades (por ejemplo, el rosa para el cáncer de mama).
- El violeta se asocia con **dignidad, fuerza y esperanza**, pero también con **dolor invisible**, lo que refleja bien el curso muchas veces silencioso o poco comprendido del LES.
- Se ha consolidado especialmente en campañas de sensibilización, como el **Día Mundial del Lupus** (10 de mayo), donde se promueve el uso del color violeta en la vestimenta, la iluminación de monumentos y la difusión en redes sociales.



10 de mayo, Día Mundial del Lupus

GRACIAS!



Síndrome antifosfolípidos (SAF)



SAF

- Los anticuerpos antifosfolípidos son una familia de AAC que presentan una amplio rango de especificidades y afinidades, todas reconociendo varias combinaciones de fosfolípidos, proteínas unidas a fosfolípidos, o ambas.
- SAF se refiere a la asociación entre anticuerpos antifosfolípidos y un síndrome de hipercoagulabilidad.
- SAF primario o asociado a otra patología.

Criterios para la clasificación de SAF (Sidney 2006)

- **Criterios clínicos**

1.Trombosis vascular: Uno o más episodios clínicos de trombosis arterial, venosa, o de pequeños vasos, que ocurran en cualquier tejido u órgano.

2.Complicaciones del embarazo: Una o más muertes no explicadas de fetos morfológicamente normales después de la semana 10 de gestación;

Uno o más nacimientos prematuros de neonatos morfológicamente normales, antes de la semana 34 de gestación

Tres o más abortos espontáneos consecutivos no explicados, antes de la semana 10 de gestación.

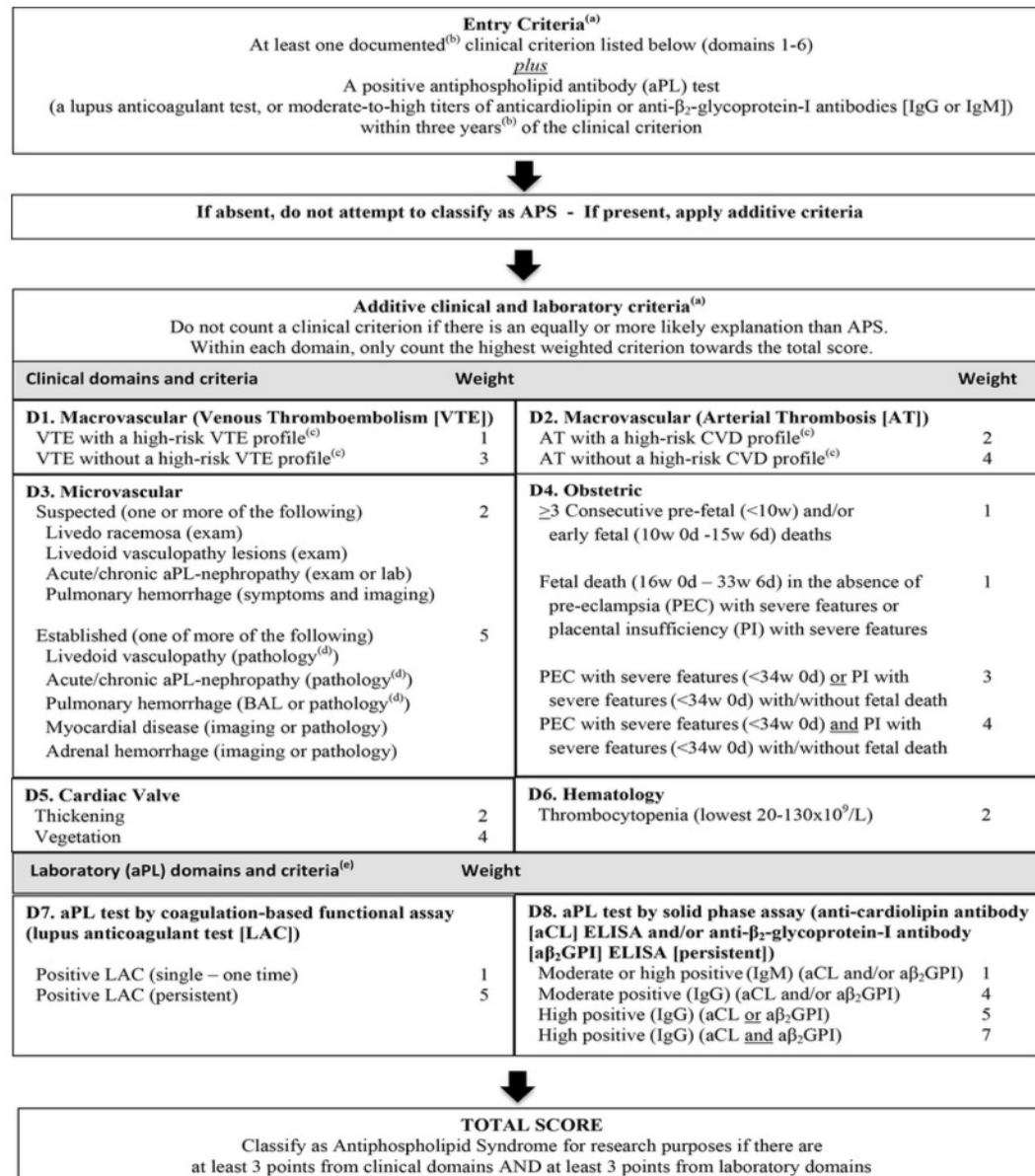
- **Criterios de laboratorio**

1. Anticuerpos anticardiolipinas (aCL): Anticuerpos anticardiolipinas IgG o IgM presentes en niveles moderados o elevados en sangre en dos o más ocasiones, separados por al menos 12 semanas.

2. Anticoagulante lúpico (AL): Anticoagulante lúpico detectados en sangre en dos o más ocasiones separados por al menos 12 semanas, de acuerdo a las guías de la International Society on Thrombosis and Hemostasis

El diagnóstico definitivo de SAF requiere la presencia de **al menos uno de los criterios clínicos y al menos uno de los criterios de laboratorio.**

Criterios de clasificacion de SAF ACR/EULAR 2023



SAF: Tratamientos

Anticoagulación:

Heparina sódica en infusión (IV)

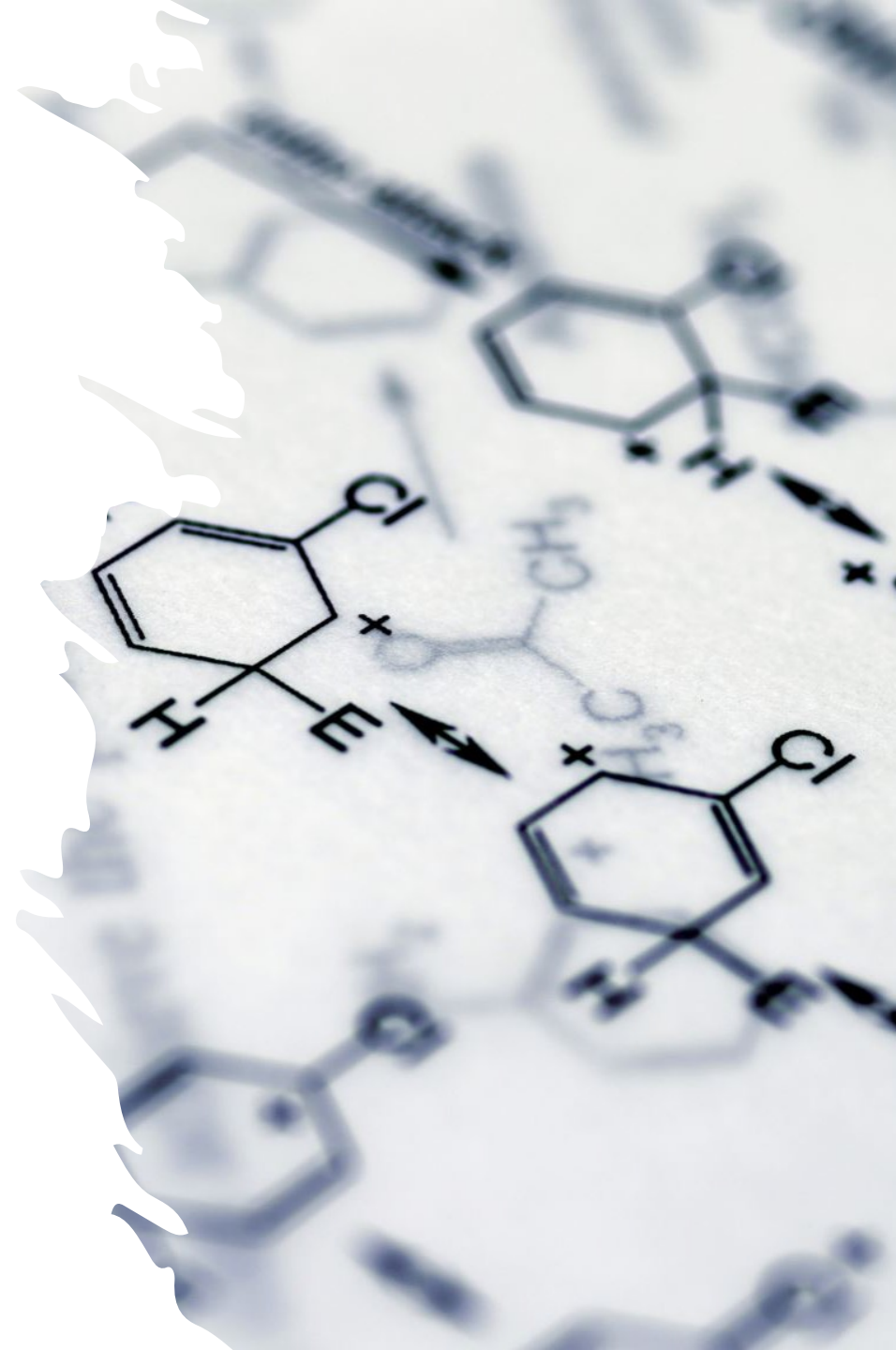
Heparina de bajo peso molecular (SBC)

Acenocumarol, Warfarina (VO)

Antiagregación:

AAS

Otros





Muchas Gracias