



Qué es ? Lupus Eritematoso

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

INTRODUCCIÓN

Cuando a una persona se le diagnostica de "lupus eritematoso sistémico" (LES o lupus), el mundo se le viene encima. La inmensa mayoría de la gente que ha oído hablar de esta enfermedad, piensa que es un proceso de consecuencias fatales, con graves complicaciones, y para la cual no hay 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. Para los casos en los que la enfermedad se complica, la medicina actual dispone de los recursos suficientes como para mejorar su futuro y su calidad de vida.

¿QUÉ ES EL LUPUS?

El lupus se encuadra dentro de lo que se llaman *enfermedades autoinmunes*. El término *autoinmune* significa que en un momento determinado algunas sustancias *normales* y *propias* de un individuo, como algunas proteínas, se vuelven *extrañas* para el propio organismo. Esto origina que los mecanismos de defensa que todos tenemos para protegernos de los agentes externos, reaccionan produciendo unos factores (anticuerpos) cuya misión es eliminar esas sustancias que se han vuelto *extrañas*, pero que en realidad son normales e importantes para el funcionamiento de nuestro organismo. Además, están distribuidas en múltiples sitios como riñón, articulaciones, músculos, arterias y venas, etc., por lo que muchas lesiones de esta enfermedad aparecerán en estos lugares.

¿CUÁL ES LA CAUSA DEL LUPUS 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 EL LUPUS?

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 o simplemente se diagnosticaban de otra cosa.

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 la mayoría aparecen entre los 17 y 35 años.

¿QUÉ SÍNTOMAS DA EL LUPUS?

El lupus es una enfermedad que a veces afecta a varios órganos. Aunque es muy posible

que a Vd. esto no le suceda, conviene conocer cuales 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 solo 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 en general 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 para el sol. El factor de protección debe ser como mínimo del número 20, aunque es aconsejable que se llegue al factor 40 o incluso 60. También hay que saber que una aplicación solo protege durante unas pocas horas, por lo que si se va a tener una exposición prolongada deberá aplicarse la crema varias veces al día. Todas estas medidas deben complementarse en las personas muy sensibles al sol, con el uso de gorros y ropa que cubra el cuerpo en las zonas que en verano se exponen más al sol. Si no lo hacen, estarán expuestos a una reactivación de la enfermedad.

Otro aspecto importante es saber que muchos de los ungüentos que se venden para el sol son simples cremas hidratantes y por tanto carecen de protección contra el sol.

d) *El lupus, el corazón y los pulmones*: Cuando el lupus inflama estos órganos lo hace sobre todo en las capas 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, aunque a veces es más seria. 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).

A veces 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 tenga que someterse a un control médico periódico.

¿Es frecuente la lesión renal?

Si por ejemplo, fuera factible examinar el riñón mediante biopsia en todos los enfermos con lupus, nos encontraríamos con que casi el 100% de los pacientes tienen el riñón inflamado. Sin embargo el 50% de estos enfermos, no tienen ni tendrán a lo largo de su vida, alteraciones en los análisis de sangre ni en los de orina y además el riñón funcionará con toda normalidad. Esto es, son pacientes con lupus con una lesión renal que en el futuro no originará problemas.

El otro 50% puede tener inflamación renal que oscila desde grados leves (los más) a más serios. El tratamiento, que dependerá del grado de lesión, es capaz de tener éxito en un porcentaje notable de casos.

f) *El lupus y el cerebro*: La repercusión del lupus en el Sistema Nervioso Central (cerebro, etc.), cuando ocurre, tiene en general poca importancia, aunque es una complicación que se debe vigilar.

Es prácticamente imposible saber a ciencia cierta con qué frecuencia se afecta el cerebro en el lupus. Ello es debido a que manifestaciones, como el dolor de cabeza, depresiones, o situaciones leves 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: esto es, 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 ocurrir casos más serios, como alteraciones del comportamiento, epilepsia, etc., que deberán tratarse adecuadamente.

g) *El problema de las infecciones y el lupus*: El paciente con lupus es sensible a las infecciones. Ello 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 trombosis, abortos de repetición y descenso del número de plaquetas (las plaquetas juegan un papel muy importante en la coagulación de la sangre cuando sufrimos una herida). Esta enfermedad puede aparecer aislada o puede asociarse a otras enfermedades como el lupus. Si usted lo padece, es muy probable que precise tomar medicación para evitar problemas en la coagulación de la sangre.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA EL LUPUS?

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 2 primeros no nos vamos a detener ya que han sido suficientemente explicados, el tercero es el que confirma las sospechas del médico.

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 anticuerpos anormales.

Como se ha dicho al principio, el enfermo con lupus produce anticuerpos contra sustancias propias. Los más conocidos son los anticuerpos antinucleares.

Los anticuerpos antinucleares, son una "familia" de anticuerpos que se denominan así por estar dirigidos contra determinadas estructuras del núcleo de las células. Prácticamente el 100% de los pacientes con lupus tienen esta prueba positiva, lo cual supone que cuando son negativos prácticamente excluyen la existencia de esta enfermedad. El inconveniente de esta prueba es que otras enfermedades pueden presentarla positiva.

Por ello se hizo necesario investigar para tratar de encontrar otros anticuerpos que, salvo raras excepciones, solo aparecieran en el lupus. Así, la presencia de anticuerpos anti-ADN (más conocidos por DNA según la abreviatura anglosajona), se considera la prueba definitiva para el diagnóstico de lupus, ya que son muy específicos y solo excepcionalmente se dan en otras enfermedades. Hay gente que afirma que cuando aparecen, siempre hay lupus.

ALGUNAS PREGUNTAS FRECUENTES DE LOS PACIENTES CON LUPUS

¿Me puedo quedar embarazada?

La mujer con lupus es igual de fértil que la mujer sana, aunque tiene un riesgo mayor de tener abortos o partos prematuros. Esto se da especialmente en aquellas mujeres que tienen también el *síndrome antifosfolípido* (ver antes).

Una situación que puede afectar a la fertilidad es el uso previo de algunos medicamentos, como la ciclofosfamida (ver tratamiento).

Por otro lado, la mujer con lupus puede quedarse embarazada y tener un parto normal como el resto de las mujeres. Sin embargo, si usted pretende quedarse embarazada, será necesario consultar con el médico que le trata el lupus. Debe ser él, quien a la vista de como esté en ese momento su enfermedad, el que le aconseje si es un momento oportuno para quedarse embarazada.

En algunas situaciones el embarazo está desaconsejado. Las más importantes son cuando a) la enfermedad está activa, b) cuando hay insuficiencia renal y c) cuando se están tomando medicamentos que pueden dañar al feto.

¿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.

Por otro lado las personas con fotosensibilidad deben seguir los consejos que se dictaron antes y además no deben 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).

¿Tengo mayor riesgo de padecer osteoporosis?

El lupus en sí mismo no produce osteoporosis (*pérdida de densidad de los huesos*).

Sin embargo, muchos pacientes con lupus, debido a la protección solar importante a la que someten a su piel, 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 de algunos lupus, pero también posee efectos secundarios. En ambas circunstancias la aparición de osteoporosis se puede soslayar 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 las que se aplican al resto de la población.

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

EL TRATAMIENTO DEL LUPUS

1) Consejos generales

Lo primero que debe saber el enfermo con lupus es que puede llevar una vida absolutamente normal. Puede trabajar, estudiar y hacer una vida de relación social similar a la de la gente que le rodea.

No es infrecuente que cuando hay lesiones cutáneas, experimente cierto rechazo, especialmente en los ambientes laborales. Esto se da sobre todo por el miedo existente, entre la gente que desconoce el lupus, a que se trate de una enfermedad contagiosa. Ante esto lo único que cabe, es explicar claramente en que consiste la enfermedad.

La alimentación debe ser completa y sana. No hay ningún alimento que sea especialmente perjudicial para el paciente. Hay casos descritos en que los que el lupus empeoraba al tomar productos lácteos. En cualquier caso esto no deja de ser una anécdota y por lo tanto no tiene más interés que el conocerlo.

Cuando hay afección renal y sobre todo hipertensión arterial, habrá que tomar una serie de medidas, entre ellas la de comer alimentos poco salados y no condimentar la comida con sal.

Otras medidas, como evitar tomar el sol y/o protegerse la piel, en los pacientes que sean sensibles a la luz solar, deberán tenerse siempre en cuenta.

2) Tratamiento Médico

El lupus no se cura con medicamentos, pero se puede controlar de forma que el enfermo no padezca problemas durante años. Ello implica, que el paciente tendrá que tener controles médicos periódicos, cuya frecuencia dependerá de su 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 subsidiarias 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 antaño, 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 útil 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 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, en vez de recurrir a darla en comprimidos y de forma diaria. Esta forma de administración 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 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 normal del feto. También debe saber que la ciclofosfamida, en algunas mujeres puede originar esterilidad.

e) **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.