

Titulo: Lupus Eritematoso sistémico con manifestaciones menores.

Autores

Dra. Yeniset Sánchez Bruzón. Especialista de 1er. Grado en Reumatología

DrC. Miguel Estévez del Toro. Especialista de 2º Grado en Reumatología, Profesor e Investigador Titular.

DraC. Araceli Chico Capote. Especialista de 2º Grado en Reumatología, Máster en enfermedades infecciosas, Profesora e Investigadora Titular.

Dra. Nelsa Casas Figueredo. Especialista de 2º Grado en Reumatología, Máster en enfermedades infecciosas, Profesora Auxiliar.

Dra. Ana Argüelles Zayas. Especialista de 2º Grado en Reumatología, Máster en enfermedades infecciosas, Profesora Asistente.

Servicio de Reumatología
Email: jreuma@hha.sld.cu

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad multisistémica inflamatoria de origen autoinmunitario y carácter crónico. Se puede presentar a cualquier edad, con más frecuencia en mujeres jóvenes, aunque se ha incrementado su reconocimiento después de los 40 años.

El comportamiento es variable, con tendencia a ser más grave en pacientes con ancestros africanos en los que las manifestaciones graves de la enfermedad son más frecuentes dentro de ellas la nefropatía, es una afección que se caracteriza también por periodos

de exacerbación y recidivas

Un grupo de pacientes desarrollan una enfermedad más ligera sin afectación de órganos vitales y con poco riesgo para la vida, predominados síntomas generales, osteomioarticulares y dermatológicos, también importantes porque aunque el riesgo de compromiso para la vida es bajo, su impacto en la calidad de vida es elevado.

Objetivos

- Mejorar la calidad de la actividad asistencial.
- Reducir la variabilidad en el manejo de la enfermedad.
- Alcanzar un manejo integrador.
- Reducir el tiempo de demora diagnóstica en los casos sospechosos.
- Diagnosticar y tratar con rapidez las manifestaciones clínicas para lograr la remisión, inactividad de la enfermedad y evitar el daño.
- Reducir el número de pacientes que desarrollan eventos infecciosos.
- Prevención de reactivación de la enfermedad.
- Alcanzar tasas de supervivencias elevadas.

Desarrollo

Universo

Pacientes enviados al servicio que tengan diagnóstico establecido de LES o que tengan sospecha del mismo.

Procedencia

De las consultas del hospital o referidos desde otras instituciones del sistema nacional de salud.

CRITERIOS DIAGNOSTICOS Y DE ADMISIBILIDAD:

Criterios de clasificación para el Lupus Eritematoso Sistémico

- **Rash malar:** eritema fijo, plano o elevado, sobre la eminencia malar, que respeta los pliegues nasolabiales.
- **Rash discoide:** placas eritematosas elevadas con queratosis periférica y taponamiento folicular, que dejan cicatrices atróficas.
- **Fotosensibilidad:** rash de piel como resultado de una reacción inusual a la luz solar, referido por el paciente u observado por un médico.
- **Úlceras orales:** ulceración oral o nasofaríngea, usualmente no dolorosa observada por un médico.
- **Artritis:** artritis no erosiva comprometiendo dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por dolor, tumefacción o derrame.
- **Serositis:** pleuritis (historia convincente de dolor pleurítico o roce, auscultado por un médico, o evidencia de derrame pleural) o pericarditis (documentada por electrocardiograma, roce auscultado o demostración de derrame pericárdico).

- **Alteraciones renales:** proteinuria persistente $> 0,5$ g/día o $> 3x$ si la cuantificación no es realizada, o presencia de cilindros celulares que pueden ser de glóbulos rojos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.
- **Alteraciones neurológicas:** convulsiones o psicosis (en ausencia de drogas que puedan provocarlas o enfermedades metabólicas conocidas como uremia, cetoacidosis o desbalance electrolítico)
- **Alteraciones hematológicas:** anemia hemolítica con reticulocitosis o leucopenia $< 4\ 000/mm^3$ en dos o más ocasiones o linfopenia $< 1\ 500/mm^3$ en dos o más ocasiones o trombocitopenia $< 100.000/mm^3$ en ausencia de drogas que puedan producirla.
- **Alteraciones inmunológicas:** anticuerpos anti DNA contra el DNA nativo, anticuerpos anti SM contra el antígeno SM o presencia de anticuerpos antifosfolípidos basados en la presencia de uno de los siguientes hallazgos (niveles anormales en el suero de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM, pruebas positivas de anticoagulante lúpico, pruebas serológicas falsas positivas para sífilis por seis meses como mínimo y confirmadas por inmovilización de *Treponema palidum* o por prueba de absorción de anticuerpos treponémicos.
- **Anticuerpos antinucleares (ANA):** un título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia u otra prueba equivalente en cualquier momento en ausencia de drogas conocidas de estar asociadas con el síndrome de lupus inducido por drogas.

Criterios clínicos e inmunológicos usados por SLICC 2012.

Criterios clínicos:

1. Lupus cutáneo agudo, incluyendo: Rash malar, maculopapular, lupus ampoloso o buloso, necrosis tóxica epidérmica (variante del LES), fotosensibilidad (en ausencia de dermatomiositis), lupus cutáneo subagudo (papuloescamoso o psoriasiforme, anular policíclico)
2. Lupus cutáneo crónico, incluyendo: Lupus discoide clásico, localizado (encima del cuello), generalizado (encima de debajo del cuello), lupus hipertrófico (verrugoso), paniculitis lúpica (lupus profundo), lupus de las mucosas, lupus eritematoso tumidos, lupus perniónico, lupus discoide /liquen plano.
3. Úlceras Orales: Paladar, boca, lengua, úlceras nasales (en ausencia de otras causas, como vasculitis, enfermedad de Behcet, infección por herpes virus, enfermedades inflamatorias intestinales, artritis reactiva, y comidas ácidas).
4. Alopecia no cicatrizal (caída difusa o pelo frágil, quebradizo): En ausencia de alopecia areata, drogas, deficiencia de hierro, alopecia androgénica.
5. Artritis de dos o más articulaciones, caracterizadas por inflamación o derrame, o la presencia de sensibilidad dolorosa en la línea articular, o rigidez matinal de más de 30 minutos.
6. Serositis: Pleuresía típica por más de un día, derrame pleural, o roce pleural, o dolor pericárdico típico por más de un día, o derrame pericárdico, o roce pericardico, o pericarditis por electrocardiografía en ausencia de otras causas, como infecciones, uremia, y pericarditis de Dressler

7. Renal: Proteinuria en 24 horas mayor o igual a 500mg, o cilindros hemáticos

8. Neurológicos: Convulsiones, psicosis, mononeuritis múltiple (en ausencia de otras causas como vasculitis primaria), mielitis, neuropatía craneal o periférica (en ausencia de otras causas como vasculitis primaria, infecciones y diabetes mellitus), estados confusionales agudos (en ausencia de otras causas como tóxicos, trastornos metabólicos, uremia, drogas).

9. Anemia Hemolítica

10. Leucopenia < 4,000/mm³ (en ausencia de otras causas como síndrome de Felty, drogas o hipertensión portal), o linfopenia < 1,000/mm³ (en ausencia de otras causas como uso de corticosteroides, otras causas como drogas e infecciones).

11. Trombocitopenia < 100,000/mm³ (en ausencia de otras causas como drogas, hipertensión portal o purpura trombocitopénica trombótica).

Criterios inmunológicos:

1. ANA positivo

2. Anti-ds DNA positivo (por ELISA)

3. Anti-Sm positivo

4. Anticuerpos antifosfolípidos positivos (anticoagulante lúpico positivo, VDRL falsos positivos, niveles moderados o elevados de anticuerpos anticardiolipinas (IgA, IgG, o IgM), resultados positivos para anticuerpos anti-beta 2- glicoproteína I (IgA, IgG, o IgM)

5. Complemento bajo: C3, C4, CH50

6. Prueba de Coombs directo positiva en ausencia de anemia hemolítica.

Diagnóstico de LES

- Si el paciente tiene 4 de los 11 criterios (ACR) el diagnóstico de LES puede ser realizado con 95 % de especificidad y 85 % de sensibilidad.
- Si el paciente reúne 3 criterios y tiene un resultado de biopsia compatible con Lupus, el diagnóstico debe ser considerado.
- Si el paciente tiene menos de 4 criterios el diagnóstico de LES es posible por ejemplo, en mujeres jóvenes con nefritis, positividad de los ANA y el anti DNA, solamente son tres criterios y seguramente tienen un LES.
- Paciente con el ANA negativo: muy poco probable que tenga LES.
- Si el paciente tiene prueba de ANA positiva sin otras alteraciones clínicas o de laboratorio no es factible en ese momento hacer el diagnóstico de LES.
- Se necesitan 4 criterios para el diagnóstico por SLICC, necesariamente deben estar incluidos criterios clínicos e inmunológicos.
- Se considera también diagnóstico de LES una biopsia compatible con nefritis lúpica y ANA o Anti DNA positivo.
- Estos criterios tienen mayor sensibilidad (97 %) pero menos especificidad (84 %)
- Sin la presencia de al menos un criterio inmunológico no debe considerarse el diagnóstico.

Pruebas diagnósticas básicas o confirmatorias ante un cuadro clínico sugestivo.

- **Generales:** Hemograma con diferencial, glicemia, creatinina, urea, transaminasas (TGP;TGO;GGT) ,creatinoquinasa (CPK), deshidrogenasa láctica (LDH), velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, vitamina D , pruebas de función tiroidea, proteínas totales, albumina, perfil lipídico.
- **Inmunológicas:** anticuerpos antinucleares, anti DNA, C3, C4, anticuerpos antifosfolípidos, Anti Ro /La, Anti Sm y Anti RNP, prueba de Coombs directa, dosificación de inmunoglobulinas,
- **Urinarias:** Conteo de Addis 2 h, Proteinuria de 24 h, cultivos, filtrado glomerular.
- **Imagenológicas:** Rx de Tórax, Ultrasonidos, Rx articulares, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear según necesidades.
- **Otras investigaciones:** Biopsias de piel, musculo, riñón según necesidades, pruebas de función respiratoria, estudios neurofisiológicos según necesidades, electrocardiograma, test de Brewer.

Con los elementos clínicos y exámenes realizados de diagnosticarse LES, se evaluará:

La actividad de la enfermedad, el daño existente y su calidad de vida aplicándose los instrumentos siguientes: SLEDAI, MEXSLEDAI, SLICC/ACR y órganos afectados.

Clasificación

Es fundamental realizarla para tomar decisiones terapéuticas adecuadas teniendo en cuenta dos elementos, la severidad de la afección y la actividad de la enfermedad.

- **Índice de actividad del LES (MEX-SLEDAI)**

El puntaje total del índice clínico Mex-SLEDAI es la suma total de los puntos de cada variable. Se toma en cuenta la variable que está presente en la fecha de la cita o su ocurrencia en los últimos 10 días:

Calificación	Descriptor	Definición
(8) Trastornos neurológicos	Psicosis	<ul style="list-style-type: none">• Capacidad alterada para funcionar en una actividad cotidiana debido a trastornos graves en la percepción de la realidad; incluye alucinaciones, incoherencia, pérdida marcada de asociaciones contenido pobre del pensamiento, pensamiento ilógico notorio, desorganizado. Se debe excluir la presencia de uremia, tóxicos y drogas que

puedan inducir psicosis.

EVC

- Síndrome reciente: se excluye aterosclerosis

Convulsiones

- De inicio reciente, excluyendo causas metabólicas, infecciosas o secundarias a drogas.

Síndrome orgánico cerebral

- Función mental alterada con pérdida en la orientación, memoria en otra función intelectual de inicio rápido con características clínicas fluctuantes, tales como alteración de la conciencia, con incapacidad para mantener la atención en el medio ambiente. En adición al menos dos de los siguientes: alteración perceptual, lenguaje incoherente, insomnio o somnolencia diurna, aumento o disminución de la actividad psicomotora.

Deben excluirse causas metabólicas, infecciosas o secundarias a drogas.

Mononeuritis • Déficit sensorial o motor de inicio reciente en uno más nervios craneales o periféricos.

Mielitis • Paraplejía de inicio reciente y/o alteración del control de la vejiga e intestino excluyendo otras causas.

(6) Trastorno renal • Cilindros granulosos o eritrocitarios, hematuria de mas de 5 eritrocitos por campo. Excluir otras causas, proteiunuria de inicio reciente >0,5 g/L, aumento de creatinina > 5 mg/dL.

(4) Vasculitis • Ulceras, gangrena, vasculitis en pulpejo de dedos, infarto periungueal, hemorragias en astillas. Biopsia o angiografía diagnóstica de vasculitis.

3) Hemólisis o Trombopenia • Hb<12 gr/dl y con reticulocitos corregidos > 3 %, < 100.000 plaquetas. No debido otras causas.

(3) Miositis • Mialgias y debilidad muscular proximales asociadas con elevación

		de CPK.
2) Artritis		<ul style="list-style-type: none"> • Más de dos articulaciones dolorosas con inflamación derrame articular.
(2) Afección cutánea		<ul style="list-style-type: none"> • Eritema malar, de inicio reciente o aumento en la recurrencia de eritema malar, úlceras mucosas de inicio reciente o recurrencia de úlceras nasofaríngeas. <p>Áreas difusas de alopecia, o caída fácil del cabello.</p>
(2) Serositis	• Pleuritis	Historia contundente de dolor pleurítico, frote pleural o derrame pleural al examen físico.
	• Pericarditis	Historia contundente o frote pericárdico audible.
	Peritonitis	Dolor abdominal difuso con rebote ligero (excluyendo causas intra-abdominales).
(1) Fiebre.		Más de 38° C después de la exclusión de proceso infeccioso.
Fatiga		Fatiga inexplicable.
(1) Leucopenia		• Leucocitos < 4 000 x mm ³ , no

secundario al uso de drogas.

Linfopenia

- Linfocitos < 1200 x mm³ no secundario al uso de drogas.

- Puntaje total del Índice Mex-SLEDAI:

Índice de daño (SLICC/ACR)

(Se precisan alteraciones establecidas en un periodo de al menos seis meses)

Manifestación

Puntaje

Ocular

- Alteración de retina o atrofia nervio óptico 1
- Catarata 1

Neuropsiquiátrico

- Compromiso cognitivo (memoria, concentración, lenguaje) 1
- Convulsiones que requieren terapia por > seis meses 1
- Accidente cerebro vascular (puntaje 2 si más de uno) 1(2)
- Neuropatía craneal o periférica (excluyendo óptica) 1
- Mielitis transversa 1

Renal

- Tasa de filtración glomerular menor de 50 % 1

- Proteinuria mayor de 3,5 g/24 horas

1

- Enfermedad renal terminal (independiente de diálisis

o Tx) 3

Pulmonar

- Hipertensión pulmonar (sobrecarga derecha o R2 aumentado) 1

- Fibrosis pulmonar 1

- Pérdida del volumen pulmonar (radiografía) 1

- Fibrosis pleural 1

- Infarto pulmonar (radiografía) 1

Cardiovascular

- Angina o by pass coronario 1

- Infarto del miocardio (puntaje 2 si más de uno)
1(2)

- Cardiomiopatía (disfunción ventricular) 1

- Enfermedad valvular (soplo mayor de 3/6) 1

- Pericarditis por 6 meses o pericardiectomía 1

Enfermedad vascular periférica

- Claudicación por más de seis meses 1

- Pérdida de tejido menor (punta de dedos) 1

- Pérdida tejido mayor (dedo o miembro puntaje 2 si > uno) 1(2)

- Trombosis venosa con inflamación, ulceración o éxtasis 1

- Gastrointestinal**
- Infarto o resección de intestino delgado, hígado, bazo vesícula por cualquier causa (2 si más de uno) 1(2)
 - Insuficiencia mesentérica 1
 - Peritonitis crónica 1
 - Estenosis o cirugía de tracto digestivo superior 1

- Músculo esquelético**
- Debilidad o atrofia muscular 1
 - Artritis deformante o erosiva reducible 1
 - Osteoporosis con fractura o colapso vertebral 1
 - Necrosis avascular (2 si mas de una) 1(2)
 - Osteomielitis 1

- Piel**
- Alopecia crónica cicatrizal 1
 - Cicatrización extensa fuera del cuero cabelludo o dedos 1
 - Ulceración cutánea excluyendo trombosis por > 6 meses 1
 - Insuficiencia gonadal prematura 1
 - Diabetes 1
 - Neoplasias (2 si mas de una) 1(2)

En cuanto a la severidad el LES se puede clasificar en:

- Formas severas con peligro para la vida
- Formas mínimas sin peligro para la vida

Nuestro protocolo está encaminado al diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con formas mínimas sin peligro para la vida o con lupus no complicado que incluyen:

- Manifestaciones generales
- Manifestaciones osteomioarticulares
- Manifestaciones dermatológicas
- Manifestación en las Serosas (serositis)
- SLEDAI o MEX SLEDAI > de 6
- SLICC/ ACR > 2 excluyendo las que dependen de manifestaciones dermatológicas y osteomioarticulares

Manifestaciones generales: Fiebre, decaimiento, fatiga anorexia y pérdida de peso

Manifestaciones Osteomioarticulares: Artralgias, artritis, miositis calcinosis, tenosinovitis , fibromialgia.

Tratamiento de las manifestaciones generales y osteo-mio-articulares:

Formas leves de la enfermedad (fiebre, fatiga, anorexia, artralgias y artritis) se trataran de forma común:

- Analgésicos o antiinflamatorios no esteroideos (AINES)

Ibuprofeno de 1200- 2400 mg al día.

Naproxeno de 500- 1000 mg/día.

Indometacina de 75-150 mg/día.

Piroxican dosis máxima 20 mg al día.

Diclofenaco de 50 a 150 mg/día.

Deben ser utilizados por corto periodo de tiempo pues algunos de sus efectos adversos parecen estar incrementados en los pacientes con LES, recientes evidencias sugieren que dentro de ellos el naproxeno pudiera ser el más recomendado por su menor riesgo de afectación cardiovascular.

- Glucocorticoides (GC) son fundamentales en el control de estas manifestaciones, las dosis de prednisona o sus equivalentes no deben exceder los 30 mg durante más de quince días, utilizando dosis de mantenimiento que no deben exceder 10mg e ideal menores o iguales a 7,5mg diarios.
- Si no se logra control con lo anterior están indicados los antimaláricos en la misma forma que se recomiendan, para el tratamiento de las manifestaciones dermatológicas; de no existir respuesta o manifestarse toxicidad puede utilizarse el metotrexate en dosis de 7,5 a 25 mg semanal o azatioprina 2 mg/kg/día.

Manifestaciones dermatológicas

Específicas:

Lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), eritema malar, eritema maculo papuloso extenso, lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) papuloescamoso o psoriasiforme ,anular o policíclico, lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC),paniculitis lúpica o lupus profundo, lupus pernio, lupus tímidos, lupus discoide liquenoide, lupus discoide mucoso oral/conjuntival, lupus erosivo palmoplantar.

Inespecíficas: Púrpura palpable, vasculitis urticariforme, nódulos , petequias, infartos digitales, gangrena periungueal, úlceras en piernas, tromboflebitis a

repetición, hemorragias en astilla subungueales, livedo reticular , fenómeno de Raynaud, telangiectasias, aftas orales, alopecia, fotosensibilidad.

Tratamiento de las manifestaciones dermatológicas:

El mayor número de casos presenta fotosensibilidad, por lo que el tratamiento inicial en prácticamente todos los casos incluye protección solar:

- **Protectores solares:** Se recomienda utilizar preparados que bloqueen tanto la luz ultravioleta A como la B, para aplicación diaria 15 a 30 minutos antes de la exposición a la luz solar u otras fuentes con factor de protección entre 30 y 50..

- **Esteroides tópicos** en la cara, de baja potencia como la Hidrocortisona; y en el resto de áreas del cuerpo pueden utilizarse de mediana o elevada potencia como la triancinolona y el clobetasol.

- **Esteroides intra-lesionales** son efectivos en las lesiones hiperqueratósicas del lupus discoide o en las refractarias a los agentes tópicos. Para las lesiones en la cara se puede utilizar acetónido de triamcinolona a concentraciones de 2,5 a 5 mg/ml y, en otras zonas menos sensibles, a concentraciones de 5 a 10 mg/dl.

Tacrolimus es una alternativa, ha demostrado ser útil en pacientes con eritema malar, lupus discoide y lupus cutáneo subagudo; se usa como crema al 0,1% dos veces al día por tres semanas.

- **Antimaláricos** Si hay fracaso o no respuesta satisfactoria al tratamiento tópico están indicados los, Hidroxicloroquina, dosis 6,5 mg/kg/día o Sulfato o fosfato de cloroquina dosis 4 mg/kg/día. (estos medicamentos deben ser usados en todos los

pacientes con LES si no existe contraindicación) Con vigilancia oftalmológica cada seis meses.

- Los **corticoides sistémicos** están indicados en lesiones agudas de fotosensibilidad, rash malar o en lesiones vasculíticas; la dosis puede oscilar entre 10 y 30 mg diario con reducción según mejoría.

- Si no se obtiene respuesta adecuada con los antimaláricos está indicado el **Dapsone** de 25 a 200 mg diario, que en el caso del lupus buloso puede ser la elección inicial antes de los antimaláricos (previo pesquisar la existencia de déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa mediante el test de Brewer).

- Ante el fracaso a los tratamientos anteriores podría usarse la **talidomida** en dosis que oscilan entre 100 y 300 mg diarios asegurando la prevención del embarazo por los efectos teratogénicos.

- La no respuesta adecuada justificaría la utilización de agentes citotóxicos como **metotrexate** de 7,5 mg a 25 mg en dosis semanal, la **azatioprina**, dosis 2 mg/kg/día.

El mofetil micofenolato dosis de 1.5-2 gramos diario, dosis máxima de 3 gramos al día. También ha sido efectivo en el manejo del lupus discoide refractario.

- **Retinoides** sistémicos como Isotretinoína (1 mg/ Kg. al día) en lupus cutáneo refractario

Otras opciones pueden ser la Inmunoglobulina IV 400 mg/Kg/día por 5 días y la ciclofosfamida para casos severos refractarios.

Se sugiere considerar candidatos a tratamiento con belimumab a las personas con LES activo y ausencia de respuesta tras al menos 3 meses de tratamiento que incluya antipalúdico, prednisona y, al menos, un inmunosupresor a dosis adecuada.

Tratamiento de la serositis (pleuritis o pericarditis)

En casos ligeros o moderados, AINES a dosis máximas, de elección la Indometacina de 150 a 200 mg por día.

A estos casos se les debe añadir antimaláricos a las dosis habituales.

Si fracasan estos tratamientos o el cuadro es severo puede utilizarse

Prednisona a 0,5mg/kg mg diarios.

Los casos en los cuales los animalaricos no son suficientes para tener dosis de mantenimiento de prednisona inferiores a 10mg de prednisona deben considerar el uso de metrotexate entre 7,5mg y 25mg semanal, azatioprina 2mg /kg/día o mofetil micofenolato entre 1 y 3g diarios.

Otras recomendaciones terapéuticas:

Tratamiento médico no medicamentoso

- Medidas generales

Educar a pacientes y familiares en las características de la enfermedad.

Brindar apoyo psicológico a pacientes y familiares.

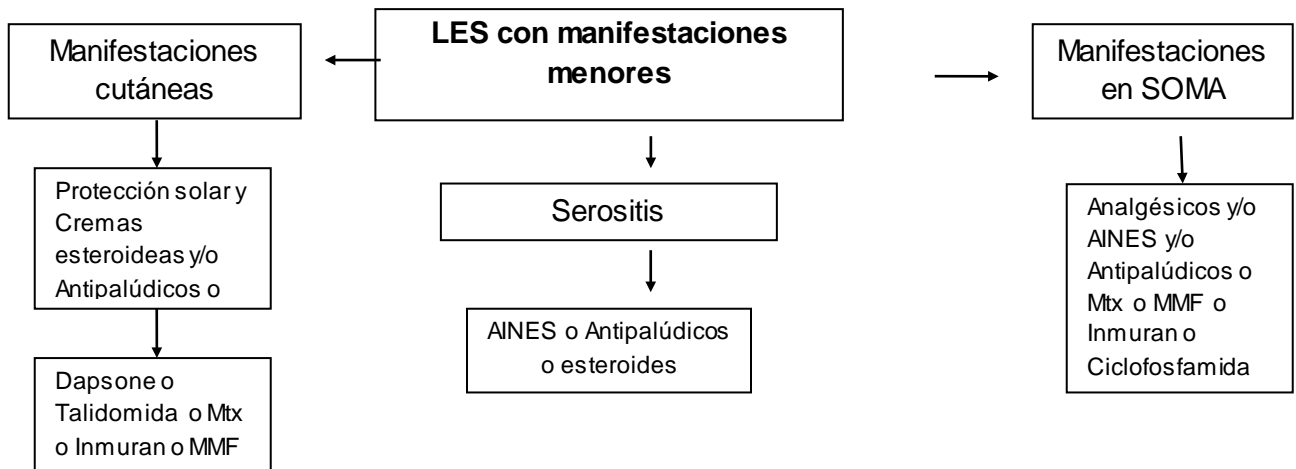
Evitar drogas fotosensibilizantes (isotretinoína, doxiciclina, quinolonas, sulfas, piroxicam, tiazidas, psoralenos, etc.)

Evitar la exposición de los pacientes a la luz solar y a los rayos ultravioletas en general.

Lograr tiempos prudenciales de reposo vinculados a la actividad de la enfermedad.

Ajustar la dieta a la afectación de órgano vital que predomine y a la existencia de hipertensión arterial e hiperlipidemia.

Algoritmo terapéutico:



MMF (mofetil micofenolato)

Mtx (metotrexate)

Seguimiento

Los pacientes con manifestaciones menores de la enfermedad sin peligro para la vida, se valorarán cada 6 meses; en esa consulta se evaluarán los complementarios siguientes:

- Hemograma, VSG
- Glicemia, Creatinina, TGP, TGO, colesterol, triglicéridos
- Albúmina, Proteínas totales, Anti DNA, anti nucleosoma
- C3 y C4, Addis de 2 horas, Proteinuria 24 horas.

Los pacientes activos se evaluarán entre uno y tres meses con los exámenes que se consideren. A todos los casos se les realizará medición de MEXSLEDAI cada 6 meses y SLICC anual.

Indicadores

Indicadores de estructura		Estándar
Recursos humanos	% de completamiento de personal calificado y personal auxiliar entrenado en el tema del PA	>95%
Recursos materiales	% disponible de los medicamentos expuestos en el PA	>80%
	% de disponibilidad de recursos para la aplicación de investigaciones	>80%

Recursos organizativos	% de disponibilidad del diseño organizativo para aplicar el PA	100%
	% de planillas para la recogida de datos del PA	100%
	% de base de datos electrónica	100%
Indicadores de Procesos		Estándar
% de pacientes con sospecha del proceso de evolución en 1 mes		>80%
% de pacientes con alteraciones desde el punto de vista hematológico, neurológico o dermatológico, en los que se evalúen y traten en menos de 24 horas		>90%
% de pacientes diagnosticados de complicaciones infecciosas, con demostración del agente biológico		>80%
Indicadores de resultados		Estándar
% de supervivencia a los 5 años de diagnóstico		> 97%
% de pacientes a mantener sin incremento del daño		>98%
% de si no hay contraindicación utilizar el tratamiento con antimaláricos		>95%

Bibliografía

- Anaya JM, Tobón GJ, et al. (2005). Lupus Eritematoso Sistémico. Autoinmunidad y enfermedades autoinmunes. 22:254-69.
- ARTHRITIS & RHEUMATISM Vol. 64, No. 8, (2012), pp 2677–2686 DOI 10.1002/art.34473 © (2012), American College of Rheumatology Derivation and Validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus Michelle Petri,1
- Cervera R, Rúa-Figueroa I, Gil-Aguado A, Sabio JM, Pallarés L, Hernández-Pastor LJ, et al. (2013). Direct cost of management and treatment of active systemic lupus erythematosus and its flares in Spain: The LUCIE Study. Rev Clin Esp. 213:127–37.
- Castrejón I, Rúa-Figueroa I, Rosario M, Carmona L. (2014). Índices compuestos para evaluar la actividad de la enfermedad y el daño estructural en pacientes con lupus eritematoso: revisión sistemática de la literatura. Reumatol Clin.10:309–20.
- Gladman DD, Ibañez D, Ruiz I, Urowitz MB. (2013). Recommendations for frequency of visits to monitor systemic lupus erythematosus in asymptomatic patients: data from an observational cohort study. J Rheumatol. 40:630–3
- Gutierrez C, Díaz JB. (2006). Lupus Eritematoso Sistémico para Médicos de Atención Primaria. Sec 2:45-85.
- Lupus eritematoso sistémico. Ministerio de Salud. Gobierno de Chile. (2013);1-54
- Martínez-Ferrer MA et al. (2007). Osteonecrosis. ¿Qué hay de nuevo?. Reumatol Clin.; 3(2):78-84.
- M.M. Trujillo-Martín et al. (2016). Guía de práctica clínica para el lupus eritematoso sistémico: recomendaciones para el abordaje clínico general / Med Clin (Barc).146(9):413.e1–413.e14
- Petri MA, van Vollenhoven RF, Buyon J, Levy RA, Navarra SV, Cervera R, et al. (2013). Baseline predictors of systemic lupus

erythematosus flares: Data from the combined placebo groups in the phase iii belimumab trials. *Arthritis Rheum.*65:2143–53.28

- Ruiz-Irastorza G, Espinosa G, Frutos M, Jiménez-Alonso J, Praga M, Pallarés L, et al.(2012). Diagnosis and treatment of lupus nephritis: Consensus document from the systemic auto-immune disease group (GEAS) of the Spanish Society of Internal Medicine (SEMI) and the Spanish Society of Nephrology (S.E.N.).*Nefrologia.*32 Suppl 1:1–45
- Sánchez-Schmidt, JM et al. (2006). Diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas en el lupus eritematoso. Seminario Fundación Española Reumatología. 7:12-26.
- Serrano-Aguilar P, Trujillo-Martin MDM, Pérez de la Rosa A, Cuellar-Pompa L, Saavedra-Medina H, Linertova R, et al. (2015). Patient participation in a clinical guideline development for systemic lupus erythematosus. *Patient Educ Couns.* 98:1156–63. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. Guía de práctica clínica sobre lupus eritematoso sistémico. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud. 2014 [consultado 1 Feb 2016]. Disponible en: portal.guiasalud.es/web/guest/gpc-sns.