



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

**INTERVENCIÓN DE
ENFERMERÍA EN EL LUPUS
ERITEMATOSO SISTÉMICO.
JUSTIFICACIÓN CIENTÍFICA**

Autora: Anahid del Val García

Tutora: Beatriz Ortiz

Cotutora: Sofía Pérez Niño

RESUMEN

Este trabajo de fin de grado consiste en una revisión bibliográfica actualizada, sobre el Lupus Eritematoso Sistémico y en las intervenciones de enfermería dirigidas tanto a pacientes con ésta patología como a familiares y cuidadores.

El sistema inmunitario tiene como función proteger al organismo frente a agentes nocivos. Sin embargo, en los pacientes con lupus, el sistema inmunológico se va a encontrar alterado, reconociendo como extraño los propios componentes del organismo.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune, crónica y sistémica que se desencadena, por la aparición de Ac que reaccionan con las células e intentan destruirlas, formándose inmunocloromplejos Ag-Ac. Al ser una respuesta inmunitaria específica se van a producir reacciones inflamatorias a nivel sistémico que, junto con los depósitos de inmunocomplejos van a ser los responsables de muchas de las alteraciones que aparecen en la clínica. Cursa con periodos de mayor actividad llamados brotes y con periodos de remisión en la que la actividad es menor.

Al ser sistémica, puede afectar a diversos órganos y tejidos del organismo entre ellos: la piel, articulaciones, riñones, corazón, pulmones, cerebro.

Dicha patología, debido a su amplio cuadro clínico, es compleja y requiere un diagnóstico rápido al igual que el tratamiento, el cual no es curativo si no preventivo, lo que se ha visto que en los últimos 30 años la supervivencia es del 95%.

Palabras clave: Lupus Eritematoso Sistémico, autoinmune, sistémica e intervenciones de enfermería.

ABSTRACT

This dissertation consists of an updated bibliographic review of the systemic lupus erythematosus and the nursing procedure towards both patients of this pathology and their relatives and assistants.

The immunological system has got the aim to protect the organism against damaging agents. Nevertheless, in patients with lupus, the immunological system is altered, recognizing as estrange the own organism's components.

The systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease, chronic and systemic, which breaks out due to the appearance of Ac which reacts with the cells and tries to destroy them, forming immunocomplex Ag-Ac.

As this is an specific immunological answer, there will be inflammatory reactions at a systemic level, which together with the immunocomplex deposits will be responsible for many of the disorders that appear in the clinic. It causes periods of higher activity called outbreaks and weaker periods in which the activity becomes lower.

As this is a systemic disease, it can affect different organs and tissue of the organism such as: the skin, joints, kidneys, heart, lungs, brain.

This pathology, due to its wide range of symptoms, is complex and requires a quick diagnosis as well as a quick treatment. Such treatment is not aimed to cure, but to prevent. We have seen over the last 30 years that the rate of survival is 95%

Key words: Systemic Lupus Erythematosus, autoimmune, systemic disease, the nursing interventions.

ABREVIATURAS

ANAs: Anticuerpos antinucleares.

LES: Lupus Eritematoso Sistémico.

FELUPUS: Federación Española de Lupus.

PAE: Proceso de Atención Enfermera.

ABVD: Actividades Básicas de la Vida Diaria.

CCLE: Lupus Eritematoso Cutáneo Crónico.

NL: Nefritis Lúpica.

SIN: Sociedad de Nefrología.

BSR: British Society of Rheumatology.

ACR: American College of Rheumatology

ÍNDICE

1. Introducción – justificación del tema	Pág. 1
2. Objetivos	Pág. 2
3. Material y métodos	Pág. 3
4. Desarrollo del tema	Pág. 3
4.1 Fisiopatología del LES	Pág. 3
4.2 Clínica del LES	Pág. 5
4.3 Diagnóstico del LES	Pág. 10
4.4 Proceso de Atención de Enfermería	Pág. 10
4.5 Diagnósticos de enfermería del LES	Pág. 11
4.6 Educación al paciente domiciliario y a su familiar o cuidador.....	Pág. 16
5. Discusión	Pág. 21
6. Conclusiones	Pág. 22
7. Bibliografía	Pág. 23
8. Anexo.....	Pág. 26

1. INTRODUCCIÓN - JUSTIFICACIÓN

Para saber que es el lupus, debemos de mirar al pasado y saber que es una enfermedad autoinmune. Una enfermedad autoinmune se produce cuando el propio sistema inmunológico se altera y pierde la capacidad de proteger al organismo atacando a las propias células y órganos¹.

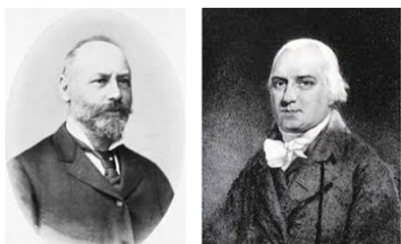


Imagen 1. Hebra y Cazenave

En el siglo XV y XVI se hizo la primera definición de lupus como “ulceraciones que aparecen en la cara con la misma apariencia que las lesiones producidas por las mordeduras de los lobos”. Más tarde **Hebra y Cazenave** fueron los primeros en instaurar el término lupus eritematoso, diciendo que la mayor afectación se daba en mujeres afectando a las articulaciones. Pero no fue hasta 1895-1904 cuando **Baerh, Klemperer y Schifrin** definieron el concepto que se conoce hasta hoy como LES^{2,3}.

También, una de las fechas importantes es 1948, cuando **Hargraves** describió la célula LE, que es el elemento más importante en el diagnóstico de la enfermedad al igual que la determinación de los anticuerpos antinucleares (ANA) por **Friou**³.

En estos últimos años se han realizado diversas investigaciones sobre el LES realizando pruebas con animales de laboratorio y gracias a esto, se ha podido ver el pronóstico y la clínica de esta enfermedad. Aun así, según la Federación Española de Lupus (FELUPUS), en España hay 50.000 personas que padecen lupus y el 90% son mujeres, sin embargo, en el mundo hay más de 5 millones de casos. La mortalidad ha disminuido debido a que las personas tienen mayor información sobre la enfermedad y una mejor adherencia al tratamiento haciendo que la supervivencia a los 10 años supere el 95%^{4,5,6,7}.

Aunque la incidencia sea mayor en mujeres, se ha visto que en niños menores de 15 años (8-15%) cuyas madres padezcan la enfermedad y en varones también se da, siendo la edad de afectación entre los 15 y 55 años de edad^{3,4}. Puede afectar a cualquier persona independientemente, de la raza, la religión, pero es más frecuente en mestizos latinoamericanos, asiáticos, hispanos y afroamericanos. El pronóstico es diferente, por

eso no nos debemos de limitar en que nos importe su supervivencia únicamente, sino que, también su calidad de vida es importante ya que, suele afectar a la actividad física, mental y en las relaciones sociales^{8,9}.

La clínica es muy variada y no se sabe a ciencia cierta cuál es la causa, pero sí que hay ciertos factores que influyen en su aparición o agravación.

Este trabajo está enfocado en la elaboración de intervenciones de enfermería dirigidas tanto a pacientes con lupus como a sus familiares o cuidadores en el ámbito domiciliario para mejorar su calidad de vida. Se hace referencia a los pacientes que presentan las alteraciones más frecuentes, teniendo en cuenta que es una enfermedad, que en algunas ocasiones puede complicarse sobremanera y podrían requerir otras intervenciones, dependiendo de la clínica añadida que presente.

2. OBJETIVOS

Los objetivos que pretende alcanzar este trabajo son:

Objetivo general:

- Orientar tanto a la familia como al paciente de los cuidados generales que tienen que llevar a cabo en su domicilio para aumentar o mejorar su calidad de vida a través de intervenciones de enfermería.

Objetivos específicos:

- Examinar las evidencias científicas del LES.
- Identificar las intervenciones de enfermería para poder realizar una educación para la salud al paciente.
- Elaborar un tríptico dónde se recojan las intervenciones de enfermería para proporcionárselo al paciente de una manera visual y clara.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Este trabajo de fin de grado se ha elaborado a través de una revisión bibliográfica dónde se recopila la información más destacada sobre el Lupus Eritematoso Sistémico, con el propósito de realizar intervenciones de enfermería dirigidas al paciente que padece dicha enfermedad y a familiares y/o cuidadores.

Para realizar la revisión bibliográfica, primero se han utilizado fuentes primarias como libros del ámbito de la Inmunología, Medicina y Enfermería para tener una base para poder comprender la información existente. Posteriormente, se han revisado fuentes secundarias como artículos científicos a través de Internet en bases de datos como: Elsevier, Pubmed, Dialnet, Scielo, Revista Española de cardiología y de reumatología. A parte, ha sido de gran ayuda la consulta de organismos como ALAL, FELUPUS, Ministerio de sanidad y servicios Sociales e igualdad (Canario), Arthritis Foundation, Sociedad Española de Nefrología y Ministerio de Sanidad Publica (chilena). Además, se han utilizado libros como Atlas de dermatología y libro de Avances en el LES.

En el trabajo, además, se han establecido los principales diagnósticos, utilizando la plataforma virtual NNNConsult, para llegar a las intervenciones de enfermería.

4. DESARROLLO DEL TEMA

4.1 Fisiopatología del Lupus Eritematoso Sistémico

La causa del LES es desconocida y no se podrá incidir sobre ella directamente, pero el conocimiento de la fisiopatología permite tener un entendimiento mucho más amplio de la enfermedad y de los cuidados de enfermería que deben aplicarse, ya que explica muchas alteraciones que aparecen en la clínica.

Hay estudios que sugieren la posibilidad de que ciertos factores como pueden ser genéticos, hormonales, inmunológicos e incluso ambientales (rayos ultravioletas, fármacos, virus, estrés) influyan en la aparición o agravación del lupus. La suma de estos elementos va a producir autoanticuerpos e inmunocomplejos, la activación de las células T y B y la producción de citoquinas que acaban produciendo la patología^{2,10}.

En cuanto al factor genético, varios estudios refieren que hay una *predisposición genética* (habiendo más de 50 genes), entre ellos se encuentra una tasa elevada de gemelos monocigóticos (20%), *pacientes con antecedentes familiares y genes HLA II*. A su vez, los pacientes con lupus tienen deficiencias hereditarias de moléculas del sistema de complemento (C1, C2 y C4) que van a alterar la capacidad para eliminar aquellos productos que se producen en la apoptosis, haciendo que éstos se acumulen formando depósitos y produciendo una lesión tisular. Pero también se ha visto que el número de interferones alfa aumenta en dichos pacientes¹¹.

Las hormonas también influyen, y como se ha visto afecta a mujeres en etapa fértil. Tanto la utilización de *anticonceptivos orales, los estrógenos exógenos, el embarazo* e incluso *la menarquia precoz* antes de los 10 años, están relacionados con la aparición y activación de la enfermedad autoinmune. Pero también existen dos hormonas que tienen un papel importante como son los estrógenos y la prolactina que se van a encontrar elevados en dichos pacientes.

Los estrógenos estimulan la producción de citoquinas II y la expresión de HLA II (hace que aumente la respuesta inmune específica) y también induce a que las moléculas de adhesión endotelial recluten células encargadas de la inflamación agravando dicho proceso y lesionando la pared vascular. Por otro lado, la prolactina tiene un efecto inmunomodulador y como pertenece a la familia de las citoquinas proinflamatorias, va a agravar el proceso inflamatorio^{2,9}.

Debido a los defectos en la actividad de las células, han producido alteraciones en el Sistema Inmune, pero no se saben muy bien cuáles son los que inducen la aparición de la enfermedad y cuáles son los que están de manera primaria².

Se va a producir un *defecto en la apoptosis de las células* ya que, en el LES los macrófagos van a estar disminuidos y no van a fagocitar dichos cuerpos apoptóticos que producen las células, con lo que el material celular es reconocido como un autoantígeno y los linfocitos B se van a activar en contra de las propias células del organismo¹².

El LES se caracteriza por presentar más de 120 autoanticuerpos de los cuales son autoanticuerpos IgG. Los linfocitos T tienen una gran importancia en el LES ya que, cuando los receptores de los linfocitos T interactúan con los antígenos que presentan las moléculas HLA, los linfocitos T se activan produciendo citocinas que van a fomentar la

proliferación de los linfocitos B, la transformación de los IgM a IgG y fomentan la producción de autoanticuerpos IgG⁹.

Una vez explicados dichos conceptos, las intervenciones se realizarán a partir de los diagnósticos de enfermería correspondientes a esta enfermedad, a los que llegaremos tras valorar la clínica que presenta el paciente.

4.2 Clínica del Lupus Eritematoso Sistémico

La clínica de las personas con LES va a ser diferente en cada individuo y va a estar muy relacionada con la formación de autoanticuerpos e inmunocomplejos.

Los síntomas pueden aparecer en forma de brotes, es decir, dónde la actividad de la enfermedad es alta. Pero también hay periodos de remisión en los que el paciente está asintomático².

El LES cursa con síntomas generales⁹:

- **Astenia.** Aparece en el 80-100% de los pacientes. Se caracteriza por un cansancio que debilita y hace que las personas no puedan realizar las ABVD generando una depresión.
- **Pérdida de peso.** Suele ser menor del 20% en un 60% de los pacientes con LES.
- **Fiebre elevada.** Manifestación más frecuente apareciendo en un 80-97% de los pacientes, con unas cifras de 39°C. Aparece en la fase de actividad de la enfermedad y debemos considerar que su origen es infeccioso.

Sin embargo, pueden darse otra serie de síntomas que aparecen tanto al inicio, como durante la evolución de la enfermedad (ver anexo 1)¹³.

1. Manifestaciones musculoesqueléticas

En un 95% de los casos, los síntomas más destacados pertenecen a las manifestaciones articulares apareciendo al inicio de la enfermedad y afectando a pequeñas articulaciones como la mano. Los síntomas duran entre 12 h y dos días. La más común son las artralgias produciendo rigidez e incapacidad para realizar actividades. Otros menos frecuentes son la artritis rhus similar a la artritis reumatoide y la artropatía de Jaccoud produciendo deformidades en manos y pies ^{2,5,14,15}.

Los pacientes con LES, tienen menor densidad mineral ósea (DMO) en comparación con la población sana, por eso, los pacientes tienen mayor riesgo de sufrir fracturas⁹.



Imagen 2. Paciente con artropatía de Jaccoud

La afectación muscular es también frecuente (50% de los casos). Cabe destacar la fibromialgia (8,2-61%) por su impacto clínico en la calidad de vida debido al dolor crónico generalizado, las mialgias causando dolor al realizar movimientos e incluso debilidad muscular y miositis inflamatoria que afecta a la musculatura proximal produciendo debilidad^{2,9}.

Una de las complicaciones musculoesquelética es la osteonecrosis (5-10% de los casos) ocasionando problemas ortopédicos y alteración de los pulsos arteriales¹⁶.

2. Manifestaciones cutáneas

Son frecuentes y se presentan de dos formas, en forma de lesiones específicas que gracias a la clínica que presentan, permite el diagnóstico del LES y en lesiones inespecíficas cuya clínica se puede encontrar en otras enfermedades autoinmunes y es difícil de diagnosticar.



Imagen 3. Paciente con rash malar

Dentro de las manifestaciones específicas la más frecuente es el rash malar o eritema en alas de mariposa localizado de forma bilateral en mejillas y nariz, son máculas o pápulas que se acompañan de edemas y prurito¹⁷.

También se dan *lesiones subagudas* (10% de los casos) que se presentan en forma de máculas o pápulas eritematosas descamativas de amplia localización y que se producen por la exposición al sol^{9,17, 18}.



Imagen 4. Pápulas eritematosas descamativas

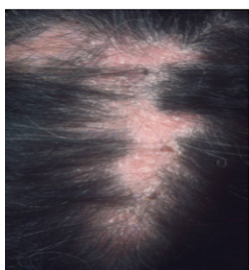


Imagen 5. Alopecia

En raras ocasiones se dan *lesiones del CCLE*, las más características son placas eritematosas descamativas con alteración de la pigmentación, alopecia y alteración del panículo adiposo produciendo nódulos inflamatorios dolorosos^{9,18}.

En cuanto a las manifestaciones inespecíficas las más importantes son la vasculitis, enfermedad de Raynaud, ampollas en el tórax y extremidades superiores con predominio en mujeres de raza negra, anetodermia haciendo que la piel quede sin elasticidad, mucinosis papular de Gold y dermatosis pustulosa de las flexuras^{2,9}.



Imagen 6. Enfermedad de Raynaud

3. Manifestaciones hematológicas

Los pacientes con LES desarrollan alteraciones hematológicas durante la evolución de la enfermedad e incluso puede ser la clínica que se da en el inicio de ésta¹⁹.

La alteración hematológica más frecuente es la anemia normocítica y normocrómica padeciéndolo el 50-80% de los casos, linfopenias, aunque puede aparecer anemia hemolítica y ferropénica^{5,17,20}.

También pueden aparecer neutropenias causadas por los inmunosupresores y trombocitopenias produciendo una alteración de la hemostasia².

4. Manifestaciones neuropsiquiátricas

La incidencia de las manifestaciones neuropsiquiátricas es de un 30-40%. Tanto el sistema nervioso central, periférico y autónomo se van a ver comprometidos en el LES^{2,21}.

Las más frecuentes son cefalea, deterioro cognitivo que se manifiesta a través de complicaciones y alteraciones que tienen un gran impacto tanto laboral como social, depresión, mielopatía, convulsiones sobre todo crisis generalizadas, estado confusional acompañado de alteraciones en el comportamiento y estado de ánimo, psicosis, ACV sobre todo isquémico transitorio, meningitis aséptica, delirium, estrés y movimientos anormales como corea y Parkinson²².

5. Manifestaciones renales

El daño renal ocurre en el 25-75% de los casos. La acumulación de inmunocomplejos en el glomérulo, va a dar lugar a la **nefritis lúpica (NL)** cursando con proteinuria, hematuria, disminución del filtrado glomerular, HTA, toxicidad y edemas en cara y piernas^{9, 5, 23}.

Todos los pacientes que tengan afectación renal, se deben de realizar una biopsia renal, la cual clasificará la nefropatía lúpica en seis clases según la Sociedad de Nefrología (SIN) en el 2004. No solo la biopsia es importante para la clasificación, sino también para el tratamiento que debe de seguir cada paciente dependiendo de la clase a la que pertenezca²³.

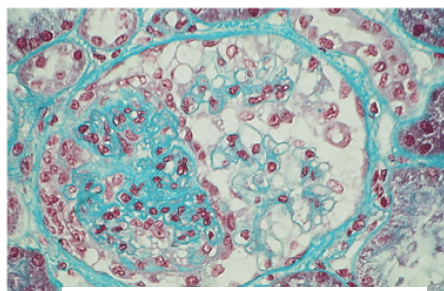


Imagen 7. Nefritis lúpica clase III

La supervivencia ha mejorado durante los últimos veinte años, observándose una supervivencia a los 5, 10 y 20 años del 90% debido al tratamiento (diálisis o trasplante renal en la insuficiencia renal terminal)⁶.

6. Manifestaciones en el aparato digestivo y hepáticas

Las manifestaciones gastrointestinales son menos frecuentes, siendo la prevalencia del 50%².

Dentro de las manifestaciones del aparato digestivo las más frecuentes son las úlceras bucales, disfagia, reflujo gastroesofágico, vasculitis intestinal, peritonitis con pérdida de la motilidad intestinal y en menor medida pancreatitis (5% de los casos)^{17, 24, 25, 26}.



Imagen 8. Úlceras bucales

Por último, dentro de las alteraciones hepáticas tenemos la hepatomegalia en el 30-50% de los casos y una alteración de las enzimas hepáticas en el 30-60%⁵.

7. Manifestaciones pulmonares

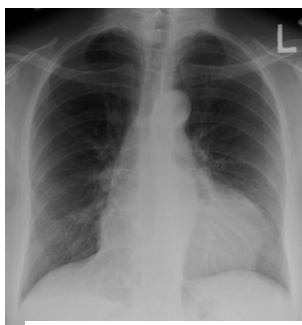


Imagen 9. Síndrome del pulmón menguante

En un 4-5% de los pacientes presentan síntomas pulmonares. Las manifestaciones más frecuentes son la pleuritis, infecciones pulmonares e hipertensión pulmonar que cursa con disnea y tos seca. En menor medida se da el síndrome del pulmón menguante, neumonitis lúpica, hemorragia pulmonar y en pacientes deteriorados insuficiencia respiratoria aguda^{6,17,27}.

8. Manifestaciones cardiacas

La afectación cardiaca se da en el 50% de los casos. Dentro de esta afectación predomina la pericarditis con dolor torácico, endocarditis que cursa con vegetaciones y anomalías valvulares, arritmias, HTA, alteraciones coronarias y miocarditis²⁸.

9. Manifestaciones oftalmológicas

Las más frecuentes son la conjuntivitis, epiescleritis, síndrome de ojo seco, cuerpos citoides y vasculitis retiniana. En menor medida se da uveítis y neuritis óptica²⁹.

4.3 Diagnóstico del Lupus Eritematoso Sistémico

Para el diagnóstico del LES se debe tener en cuenta tanto la historia clínica como la exploración física, las pruebas y analíticas. Cuando hay ausencia de ciertos criterios diagnósticos, los médicos emplean los criterios revisados por el American College of Rheumatology (ACR 1997) (ver anexo 2). Dichos criterios son once, de los cuales, el paciente debe presentar cuatro de ellos para poder clasificarle, lo que no quiere decir que los enfermos que no los cumplan, no tengan la enfermedad. Por eso, es importante realizar una prueba a dichos pacientes, llamada ANA que sirve para comprobar la presencia de ANA (ver anexo 3), que es algo significativo y propio de los pacientes con LES^{3,5,30}.

Para el seguimiento del daño acumulado o de la actividad de la enfermedad se utilizan algunos índices como pueden ser: SLEDAI, SELENA-SLEDAI, SLAM, BILAG, ECLAM, SDI (ver anexo 4)².

4.4 Descripción del Proceso de Atención de Enfermería³¹

El Proceso de Atención Enfermera es la aplicación del método científico en la práctica asistencial. El objetivo es que, mediante un plan de cuidados, cubra de forma individualizada, las necesidades del paciente, familia y comunidad, así como, identificar el estado de salud de ellos.

En la actualidad hay cinco etapas en el PAE:

- 1. Valoración.** Consiste en la recogida de información sobre el enfermo y su estado de salud, así también como de la familia y comunidad para saber cuál es la situación actual del paciente e identificar las necesidades y problemas.
- 2. Diagnóstico.** Consiste en identificar y definir los problemas que tiene el paciente tras haber hecho la valoración. El sistema más utilizado para realizar los diagnósticos de enfermería es el de las categorías diagnósticas de la NANDA.
- 3. Planificación.** Encaminada a elaborar el plan de cuidados que se inicia cuando se han identificado y definido los problemas y riesgos que presenta el paciente.

El plan de cuidados “es una guía de trabajo que sirve para todos los miembros del equipo de enfermería que comprende la orientación lógica y mental y la representación clara y

esquemática de las dificultades del usuario, los resultados que se esperan alcanzar y las acciones que han de llevarse a cabo para resolver los problemas identificados”

4. **Ejecución.** Es la puesta en práctica de los cuidados programados.
5. **Evaluación.** Es un proceso continuo dónde se compara el progreso del estado de salud del paciente con los resultados esperados.

4.5 Diagnósticos de Enfermería en el Lupus Eritematoso Sistémico³²

Tras una valoración de los pacientes por la clínica que pueden presentar y de las necesidades de Virginia Henderson, se llega a los siguientes diagnósticos.

DOMINIO 1. Manejo – percepción de la salud.

Diagnóstico 00099: Mantenimiento inefectivo de la salud relacionado con conocimiento deficiente respecto al LES.

NOC	NIC
1603. Conducta de búsqueda de la salud	5440. Aumentar sistemas de apoyo 5510. Educación sanitaria

DOMINIO 2. Nutrición

Diagnóstico 00026: Exceso de volumen de líquidos relacionado con la alteración de los mecanismos reguladores y las alteraciones renales como es la nefritis lúpica manifestado por los edemas.

NOC	NIC
0601. Equilibrio hídrico 0504. Función renal	4120. Manejo de líquidos 4130. Monitorización de líquidos

Diagnostico 00002: Desequilibrio nutricional inferior a las necesidades corporales debido a la enfermedad y a las manifestaciones que se producen a nivel del esófago por la disfagia y reflujo, manifestándose con una pérdida de peso.

NOC	NIC
1854. Conocimiento de dieta saludable	5246. Asesoramiento nutricional
1006. Peso: masa corporal	1260. Manejo del peso

DOMINIO 4. Actividad/ reposo

Diagnostico 00093: Fatiga relacionada con la enfermedad y con las manifestaciones pulmonares como hipertensión pulmonar, manifestándose con disnea, taquipnea entre otras.

NOC	NIC
0002. <i>Conservación de la energía</i>	180. Manejo de la energía 5612. Enseñanza: ejercicio prescrito 1400. Manejo del dolor 4310. Terapia de actividad

Diagnóstico 00088: Deterioro de la ambulación relacionado con las manifestaciones musculoesqueléticas y con la fatiga que presentan los pacientes, manifestándose con una disminución de realización de actividades físicas y disminución de las ABVD.

NOC	NIC
0208. Movilidad	221. Terapia de ejercicios: ambulación 1800. Ayuda con el autocuidado

Diagnóstico 00032: Patrón respiratorio ineficaz relacionado con las manifestaciones pulmonares (neumonías, hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria aguda), manifestándose con disnea, tos entre otras.

NOC	NIC
0415. Estado respiratorio	3140. Manejo de la vía aérea
1625. Conducta de abandono del consumo de tabaco	3350. Monitorización respiratoria 3250 Mejora de la tos

Diagnóstico 00029: Disminución del gasto cardiaco relacionado con las manifestaciones cardiacas entre ellas miocarditis, arritmias, endocarditis con anomalías valvulares y manifestándose con dolor torácico, taquicardia e insuficiencia cardiaca.

NOC	NIC
0802. Signos vitales	2300. Administración de medicación
1852. Conocimiento: manejo de la arritmia	6680. Monitorización de signos vitales
1835. Conocimiento: manejo de la IC	4090. Manejo de la arritmia
	4050. Manejo del riesgo cardiaco

DOMINIO 5. Percepción / cognición

Diagnóstico 00126: Conocimientos deficientes relacionado con la mala interpretación de la información que se manifiesta con ansiedad, estrés y alteración en el estado de ánimo.

NOC	NIC
1847. Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica	5616. Enseñanza de medicamentos prescritos
	5602. Enseñanza de proceso de enfermedad

Diagnóstico 00131: Deterioro de la memoria relacionado con las manifestaciones neuropsiquiátricas y entre ellas el deterioro cognitivo, manifestándose con una alteración de la memoria entre otras.

NOC	NIC
0908. Memoria	4760. Entrenamiento de la memoria
0900. Cognición	4720. Estimulación cognitiva
0909. Estado neurológico	

DOMINIO 6. Autopercepción

Diagnóstico 00118: Trastorno de la imagen corporal relacionada con las alteraciones musculoesqueléticas, manifestándose con depresión.

NOC	NIC
1200. Imagen corporal	5400. Potenciación de la autoestima
1205. Autoestima	4920. Escucha activa

DOMINIO 9. Afrontamiento / Tolerancia al estrés

Diagnóstico 00146: Ansiedad relacionado con la enfermedad, manifestándose con alteraciones en las relaciones con la familia y amigos, y en las ABVD.

NOC	NIC
1305. Modificación psicosocial: cambio de vida	6040. Terapia de relajación
1402. Autocontrol de la ansiedad	5270. Apoyo emocional

DOMINIO 11. Seguridad / protección

Diagnóstico 00004: Riesgo de infección relacionado con la inmunidad teniendo una gran repercusión, llegando a causar la muerte en el 40% de los pacientes con LES⁹.

NOC	NIC
1900. Conductas de vacunación	6530. Manejo de la inmunización/vacunación
1902. Control del riesgo	5510. Educación para la salud

Diagnóstico 00007: Hipertermia relacionada con la inmunosupresión, manifestándose con fiebre.

NOC	NIC
0800. Termoregulación	3900. Regulación de la temperatura

0802. Signos vitales	3740. Tratamiento de la fiebre
1922. Control del riesgo: hipertermia	2380. Manejo de la medicación

Diagnóstico 00045: Deterioro de la mucosa oral relacionado con la actividad inmunitaria, manifestándose con alteraciones en la cavidad oral como la presencia de úlceras bucales.

NOC	NIC
1101. Integridad tisular: mucosas	1710. Mantenimiento de la salud bucal
	1720. Fomentar la salud bucal

Diagnóstico 00047: Riesgo de deterioro de la integridad cutánea relacionada con la actividad inmunitaria y radiaciones solares, manifestándose con alteraciones cutáneas afectando a la epidermis.

NOC	NIC
0707. Respuesta de hipersensibilidad inmunológica	3584. Cuidados de la piel: tratamiento tópico
1925. Control de riesgo: exposición al sol	5616. Enseñanza de medicamentos

DOMINIO 12. Confort

Diagnóstico 00132: Dolor Agudo relacionado con la enfermedad y las manifestaciones, manifestándose con disminución de actividad.

NOC	NIC
1605. Control del dolor	1400. Manejo del dolor
	2210. Administración de analgésico
	5602. Enseñanza: proceso de enfermedad

4.6 Educación al paciente domiciliario y a su familia o cuidadores³²

A partir de los diagnósticos de enfermería, se elaborarán unos cuidados de enfermería en éstos pacientes. Uno de los cuidados consistirá en la intervención por parte de la enfermera en proporcionar información y recomendaciones generales al paciente y sus familiares, para que las lleve a cabo día a día, en su vida diaria, mediante una educación para la salud que se puede dar tanto a nivel individual como grupal.

Como se ha dicho, no solo hay que informar y enseñar al paciente, sino que también, se debe de informar a la familia y cuidadores sobre la enfermedad, limitaciones y cuidados. Por ello es necesario:

- Implicar al paciente, familia, amigos y seres queridos en los cuidados y en la planificación para que el paciente lleve una serie de controles (ver anexo 5).
- Fomentar las relaciones con otras personas con los mismos problemas y metas.
- Informar sobre las asociaciones que hay para personas con lupus. Para saber qué asociación hay en su ciudad, se puede buscar a través de la página oficial de Lupus, FELUPUS.
- Proporcionar información al paciente y familia acerca de la enfermedad, signos, síntomas y tratamiento, el cual, va dirigido a las manifestaciones y a evitar los brotes. Debe de ser flexible, adaptado a cada paciente y los beneficios deben de ser mayores que los efectos secundarios que pueden llegar a producir, por ello es tan importante explicar los fármacos y los posibles síntomas que pueden llegar a producir, para que cuando noten algún síntoma acudan al médico (ver anexo 6)^{7,33}:
 - **Antipalúdicos.** Fármaco de elección desde el inicio de la enfermedad. Se utiliza para manifestaciones leves y moderadas. Informar que ante cualquier alteración en la visión debe de acudir al médico y realizarse controles oftalmológicos según pauta.
 - **AINES.** Se utilizan para manifestaciones articulares y musculares. Importante aconsejar utilizar protectores gástricos, los cuales han tenido que ser prescritos. Ante cualquier molestia gástrica consultar al médico.
 - **Glucocorticoides.** Se utilizan en situaciones agudas y es el tratamiento de base para la enfermedad, pero a largo plazo produce toxicidad. Importante utilizar protectores gástricos, los cuales han tenido que ser prescritos.

- **Inmunodepresores.** Se utilizan en casos graves como en la nefropatía. Los fármacos son: metotrexate, azatioprina, ciclosporina, micofenolato y ciclofosfamida.
- **Las terapias biológicas** son aquellas que se sintetizan a partir de proteínas humanas o de células vivas. Se utilizan en el caso de que los inmunodepresores no tengan efecto. Los medicamentos biológicos más utilizados son el belimumab y rituximab.

Tanto si toman inmunodepresores como medicamentos biológicos hay que tener en cuenta que tienen tendencia a producir infecciones, por ello, avisar de que ante cualquier síntoma que sientan, como por ejemplo fiebre, deben acudir a su médico.

- **Anticoagulantes** para evitar la trombosis y la formación de coágulos. El paciente en este caso, debe tener en cuenta unas recomendaciones importantes:
 - ✓ Administración de la dosis exacta prescrita.
 - ✓ No modificar la dosis por su cuenta, siempre consultar al médico antes.
 - ✓ No tomar bebidas alcohólicas ni medicamentos que contengan AAS.
 - ✓ Las inyecciones IM están contraindicadas.
 - ✓ Si precisa la extracción de piezas dentarias o someterse a intervenciones quirúrgicas, advertir del consumo de anticoagulante.
 - ✓ Vigilar y consultar las pérdidas anormales de sangre por encías, nariz, orina, heces... así como la aparición de hematomas espontáneos tanto en la piel como en las mucosas.

Los pacientes, además, deben seguir unas pautas relacionadas con las intervenciones de enfermería, enfocadas a las manifestaciones más características y frecuentes que suelen presentar.



*Imagen 10.
Alimentación y peso*

- Si existen alteraciones renales como la nefritis lúpica, se enseñará al paciente a controlar el peso diariamente, a observar la presencia de edemas y estado de piel y mucosas, a tomar la TA, a controlar la eliminación urinaria (frecuencia, olor, volumen y color) y enseñar a beber las cantidades adecuadas de agua según sus necesidades.

- La dieta dependerá de la situación de cada paciente y del peso, por eso proporcionaremos información sobre los alimentos que pueden tomar, como por ejemplo, reforzar los lácteos y alimentos ricos en calcio, en ácidos omega-3⁴ y en fibra, dieta baja en grasas saturadas y en sal por la HTA y edemas, ajustada en proteínas debido a la alteración renal. Y, en el caso de que presenten RGE, disminuir las grasas, chocolate, alcohol, tabaco, comidas copiosas y no acostarse nada más comer.
- En caso de presentar signos de insuficiencia respiratoria como disnea, tos, fatiga, se le informará que debe de elegir aquellas actividades acordes con su estado y aquellas que no le produzcan un gran esfuerzo respiratorio, como ejercicios aeróbicos, intercalando con periodos de descanso y cuando acuda a la consulta informarle que se le realizará un formulario para ver la gravedad de la fatiga (ver anexo 7). Además, explicar al paciente en el caso de que presente disnea, como utilizar el tratamiento pautado por el médico, indicarle las posiciones para aliviar o mejorar la disnea, ayudarle y explicarle el funcionamiento y para qué sirve el inspirómetro incentivo, para que él lo pueda realizar en el domicilio.



*Imagen 11.
Inspirómetro incentivo*

- Como las manifestaciones más frecuentes son las musculoesqueléticas que causan dolor, inflamación y limitaciones a la hora de realizar actividades, es importante proporcionar un dispositivo de ayuda a los pacientes que tengan inestabilidad para la deambulación, producida por ejemplo, por la artropatía de Jaccoud y en el caso de que sea posible, fomentar una deambulación independiente, animando al paciente, dentro de sus límites, ya que muchos presentan mialgias y una densidad mineral ósea baja con posibles fracturas.
- La afectación cardiaca es importante, por eso hay que informar y enseñar al paciente de que debe de realizarse una toma de TA una vez al día, controlar la frecuencia cardiaca, comprobar los pulsos, ya que tienen riesgo de HTA y arritmias. A parte, enseñar e instruir al paciente y a la familia, las estrategias para restringir o eliminar el consumo de tabaco e informarle que ante cualquier dolor

que el paciente refiera a nivel torácico, debe de acudir a urgencias, ya que la frecuencia de pericarditis es elevada.

- Es importante recomendar, un ejercicio físico adecuado a las necesidades y al momento en el que se encuentre de la enfermedad, ya que mejorará el estado



Imagen 12. Ejercicio aeróbico

- general, previniendo la obesidad y disminuyendo el riesgo cardiovascular. El ejercicio será aeróbico (caminar, nadar, montar en bicicleta, dependiendo de los gustos del paciente) de forma regular, es decir, 2 o 3 veces por semana de una duración de 30 a 60 minutos dependiendo del estado⁴.

- Como la gran mayoría de los pacientes van a presentar un deterioro cognitivo, manifestándose con alteraciones en la atención, razonamiento, memoria e incluso en la orientación, para saber dónde se encuentran los objetos, afectando a su vida social y laboral, se debe de enseñar tanto al paciente como a la familia a llevar a cabo técnicas de memoria y aprendizaje y animar al paciente a que participe en grupos de programas de entrenamiento de la memoria.

- A lo largo de la enfermedad, cada paciente va a sufrir algunos cambios, tanto a nivel orgánico como en el estado de ánimo, por ello tendremos que animar al paciente a identificar sus puntos fuertes para evitar que se centre en las deformidades, facilitar un ambiente y actividades que aumenten la autoestima ya que la depresión es una manifestación que padecen la mayoría de los pacientes con LES, ayudar al paciente a reconocer sentimientos como la ansiedad, tristeza o ira. Aquí el papel de la familia y amigos es muy importante ya que son el apoyo del paciente, por eso es necesario que la familia o cuidador tenga una escucha activa y hacer que el paciente comparta sus temores y sentimientos.

- Ayudar a desarrollar hábitos de vida que le ayuden a reducir el estrés, adaptando las actividades u objetivos diarios acorde a su estado físico. También se aconseja descansar lo suficiente como dormir una media de 7-8 horas al día⁴.

- Es importante una buena higiene, tanto de manos como bucodental, ya que va haber presencia de úlceras, por ello aconsejaremos un cepillado frecuente y uso de enjuague bucal, evitar líquidos calientes, administración de gel o cremas bucales de protección.
- Se enseñará el cuidado de las heridas y de la piel, ya que ésta actúa como diana de las reacciones autoinmunes, por eso lo más importante es protegerse del sol, ya que es uno de los factores de riesgo que agrava el proceso produciendo lesiones en la piel. Aconsejar e informar que deben de utilizar en verano ropa cuyos tejidos sean finos y que cubran bien las partes que se exponen al sol, utilizar sombreros, gafas con cristales especiales, fotoprotectores solares > SPF 50 cada 2-3h, repartida de manera homogénea y por las zonas de exposición, protector solar de labios, jabones suaves o sin detergentes para evitar la deshidratación de la piel y cremas hidratantes, utilizar pomadas sobre todo para la anetodermia ya que la piel se queda más seca, arrugada y sin elasticidad. Enseñar a que deben de evitar las horas de mayor radiación entre las 11 y 16h³⁴.
- Según la BSR (British Society of Rheumatology) las vacunas vivas están contraindicadas en pacientes tratados con inmunosupresores, ya que pueden reactivar la enfermedad., sin embargo, como los pacientes tienen riesgo de infecciones, hay que recomendar la vacunación de la gripe una vez al año y la antineumocócica cada 5-10 años³⁵.
- Como uno de los síntomas generales es la fiebre, enseñar al paciente a controlar la temperatura, explicarle cuales son las medidas para controlarla, tanto enseñando los medicamentos, como técnicas, por ejemplo, utilizar mantas o ropa ligera dependiendo de la fase de la fiebre en la que se encuentren, al igual que, utilizar compresas de agua tibia y colocarlas en axilas y frente.



Imagen 13. Protectores

- Como el dolor es un síntoma que siempre está presente causado por las manifestaciones articulares, pulmonares, cardíacas y musculares, hay que determinar el impacto del dolor sobre la calidad de vida de los pacientes, explorar con el paciente los factores que alivian o empeoran el dolor, ayudarle a buscar la posición cómoda para aliviarlo y enseñar las medias para controlar/minimizar los síntomas según corresponda.
- En referencia a las mujeres en la edad fértil que padecen ésta enfermedad, serán informadas de que pueden quedarse embarazadas ya que no está contraindicado, excepto en algunas situaciones como cuando presentan problemas pulmonares y cardíacos graves, fracaso renal crónico y un brote grave de lupus en los 6 meses previos al embarazo. Dicho embarazo se tiene que programar y tiene que ser valorado por un médico y diversos especialistas (obstetricia, especialistas del lupus, neonatología, hematología) para saber que ha producido la enfermedad, el grado de actividad y el tratamiento que lleva la paciente, ya que si está tratada con inmunosupresores, los tendrá que abandonar o cambiarlo por otro tratamiento como la cortisona y la hidroxiclороquina, que se pueden administrar en dosis bajas. Durante el tratamiento y el postparto hay más riesgo de actividad de la enfermedad³⁶.

5. DISCUSIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico, como se ha visto en el trabajo, es una enfermedad que afecta a muchas personas, tanto en España como a nivel mundial, sobre todo a mujeres y que además tiene una amplia sintomatología, la cual comparte con otras enfermedades. Por eso, es tan importante hacer un diagnóstico si es posible, desde el momento en el que el paciente siente algún síntoma, para aplicarle el tratamiento. De ésta forma se ha comprobado que el pronóstico será mejor y habrá un aumento de la esperanza de vida.

La cantidad de información y evidencia científica que hay hoy en día, ha hecho que el encontrar datos e información referente a dicha patología sea fácil, ya que es una enfermedad que afecta a un gran número de personas produciendo sintomatología diversa.

Gracias a las nuevas pruebas diagnósticas, el diagnóstico es más precoz, pudiendo así, evitar la progresión y el agravamiento de la enfermedad administrando un tratamiento. Pero no solo es importante instaurar un tratamiento farmacológico, sino que, también requiere de importancia las intervenciones a nivel de enfermería, proporcionando un apoyo educativo tanto a pacientes, como a familiares y/o cuidadores, para mejorar el conocimiento y la comprensión de la enfermedad, así como los cuidados que debe de llevar día a día dichos usuarios, ya que estos pacientes presentan una calidad de vida inferior y un riesgo de mortalidad de dos a tres veces mayor a la población general³⁷. Por eso debido a la escasez de intervenciones de enfermería encontradas, justifica la importancia de la realización de éste trabajo.

6. CONCLUSIONES

1. Es esencial llevar a cabo una educación para la salud, a las personas con Lupus Eritematoso Sistémico y a sus familiares y/o cuidadores, para que lo lleven a cabo en su día a día, haciendo que lleven una mejor calidad de vida y evitando así las posibles complicaciones que puedan aparecer.
2. Es de suma importancia educar al personal de enfermería sobre el Lupus eritematoso Sistémico, en cuando a qué es, cuáles son sus síntomas, para poder llevar a cabo intervenciones de enfermería y así poder orientar tanto a los pacientes como a sus familiares.
3. El Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad crónica, de larga evolución, que puede producir diferentes complicaciones, por eso es importante que la enfermera esté ahí con el paciente para ayudarlo.
4. En cuanto al tratamiento, se están realizando muchos estudios buscando nuevos tratamientos, para enfrentar el lupus y ayuden a mejorar la calidad de vida y supervivencia de dichos usuarios.

7. BIBLIOGRAFÍA

- ¹ ALAL: asociación de autoinmunes y lupus de Almería [Internet]. Almería: ALAL; 2017 [consulta el 20 de diciembre 2017]. Disponible en: <http://alal.es/que-es-el-lupus/>
- ² Pérez Gómez A, Ruiz Gutiérrez L, Moruno Cruz H, Sánchez Atrio AI, Luende Quintana E. Lupus Eritematoso sistémico (I). *Medicine*. 2013;11 (32): 1955-65.
- ³ Quintana de la Rosa E. Afectación pulmonar en pacientes con LES tratados en el complejo hospitalario universitario de Canarias. Tenerife. 2016.
- ⁴ Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Guía de práctica clínica sobre el lupus eritematoso sistémico [Internet]. Canarias; 2013 [consulta el 10 de enero 2017]. Disponible en: http://portal.guiasalud.es/GPC/GPC_549_Lupus_SESCS_paciente.pdf
- ⁵ Cervera R. Guía para pacientes con lupus. Barcelona: Laia Feliu; 2016.
- ⁶ Pedraz Penalva T, Bernaveu González P, Vela Casasempere P. Lupus eritematoso sistémico. *Rev Sociedad Val Reuma*. 2007; 2 (2): 18-32.
- ⁷ Ruiz- Irastorza G, danza A, Khamashta M. Tratamiento del lupus eritematoso sistémico: mitos, certezas y dudas. *Med Clin (Barc)*. 2013.
- ⁸ NIH: National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases [Internet]. EEUU: NIH; 2014 [consulta el 12 de enero 2017]. Disponible en: https://www.niams.nih.gov/Portal_en_espanol/Informacion_de_salud/Lupus/vivir_con_lupus.asp
- ⁹ Cervera R, Jiménez Alonso J. Avances en el lupus eritematoso sistémico. 2ª edición. Barcelona: Marge Médica Books; 2011.
- ¹⁰ Federación Española de Lupus. *Lupus España*. 2013; (16) ISSN: 1699-5309.
- ¹¹ Patología estructural y funcional [Internet]. Barcelona: departamento de anatomía patológica, Hospital Clínic; 2012 [consulta el 14 de febrero 2017]. Disponible en: https://www.academia.edu/25761077/Patolog%C3%ADa_Compendio_de_Patologia_Estructural_y_Funcional_de_Robbins_8va_Edicion
- ¹² Miret Mas C. Alteraciones de la apoptosis como mecanismo patogénico en el lupus eritematoso sistémico [Internet]. Barcelona: Facultad de medicina universidad de Barcelona; 2003 [consulta el 14 de febrero 2017]. Disponible en: <http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/42150/1/TOL269.pdf>
- ¹³ Giménez S. La mayoría de afectados de lupus tiene una esperanza de vida normal. *Medicina21* [Internet]. 2012 [consulta el 15 de febrero 2017]. Disponible en: <http://www.medicina21.com/Articulos/V1423/La-mayoria-de-afectados-de-lupus-tiene-una-esperanza-de-vida-normal.html>

- ¹⁴ Ignacio Benavente EP, paira SO. Rhupus: descripción de 4 casos. Reumatol Clin [Internet]. 2011 [consulta el 20 de febrero 2017]; 7(5): 333-5.
- ¹⁵ López Longo FJ. Artropatía de Jaccoud: algo más que lupus. Semin Fund Reumatol. 2011; 12(2): 36-41.
- ¹⁶ Arthritis Foundation [Internet]. Atlanta; 20126 [consulta el 13 de marzo 2017]. Disponible en: <http://espanol.arthritis.org/espanol/disease-center/osteonecrosis/>
- ¹⁷ Acosta Colmán I, et al. Manifestaciones clínicas y laboratoriales en el Lupus Eritematoso Sistémico-LES. Mem Inst Investig Cienc Salval. 2016; 14(1): 94-109.
- ¹⁸ Wolff K, Johnson RA, Saavedra AP. Atlas de dermatología. 7ª edición. México: Mc Graw Hill Education; 2014.
- ¹⁹ Fenoy Soriano EG. Protocolo diagnóstico de la anemia en el lupus eritematoso sistémico. Medicine [Internet]. 2013 [consulta el 13 de marzo 2017]; 11(32): 2001-2005. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4262236>
- ²⁰ Servioli L, Facal J, Consani S, Maciel G, Fernández A. Citopenias hematológicas en enfermedades autoinmunes sistémicas. Arch Med Interna. 2014; 36(3): 101-109.
- ²¹ SD: Slide Doc [Internet]; 2017 [consulta el 13 de marzo 2017]. Disponible en: <https://slidedoc.es/lupus-eritematoso-sistémico-les-manifestaciones-neuropsiquiaticas-una-perspectiva-desde-la-psiquiatria-de-enlace-pdf>
- ²² Martínez Valle F, Ordi-Ros J, Vilardell- Tarrés M. Manifestaciones neuropsiquiáticas en el lupus eritematoso sistémico. Med Clin (Barc). 2009; 132(29): 797-801.
- ²³ Sociedad Española de Nefrología [Internet]. Ciudad Real: Rivera F, Anaya S, Vozmediano C; 2016 [consulta el 15 de marzo 2017]. Disponible en: <http://www.revistanefrologia.com/es-monografias-nefrologia-dia-articulo-nefropatia-lupica-17>
- ²⁴ Fundación Lupus Córdoba [Internet]. Córdoba; 2013 [consulta el 15 de marzo 2017]. Disponible en: <https://www.facebook.com/LupusCordoba/posts/486503331432753>
- ²⁵ López-Labady J, moret Y, Villaruel Dorrego M, Mata de Henning M [Internet]. Venezuela: Acta odontológica Venezolana; 2007 [consulta el 25 de abril de 2017]. Disponible en: http://www.actaodontologica.com/ediciones/2007/2/manifestaciones_bucales_lupus_eritematoso.asp
- ²⁶ Lariño Noia J, Macías García J, Seijo Ríos S, Iglesias García J, Domínguez Muñoz E. Pancreatitis y lupus eritematoso sistémico. Rev esp enferm [Internet]. 2009 [consulta el 16 de marzo 2017]; 101(8): 1130-0108. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082009000800009
- ²⁷ Benítez LM, Torres de Taboada E, Mantiel-Jarolín D. Manifestaciones pulmonares en el lupus eritematoso sistémico. Departamento de medicina interna. 2012.

- ²⁸ Villa Forte A, Mandell BF. Trastornos cardiovasculares y enfermedad reumática. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2011 [consulta el 18 de marzo 2017]; 64(9): 809-17. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/trastornos-cardiovasculares-enfermedad-reumatica/articulo/90025323/>
- ²⁹ Jiménez Alonso J, et al. Guías clínicas de enfermedades autoinmunes sistémicas. Sociedad Española de medicina Interna; 2011.
- ³⁰ FELUPUS: Federación Española de Lupus [Internet]. Madrid: FELUPUS; 2015 [consulta el 28 de abril 2017]. Disponible en: <http://www.felupus.org/diagnostico-ana.php>
- ³¹ Frutos Martín M. Fundamentos Metodológicos de la Enfermería. Valladolid; 2015.
- ³² NNNConsult.com [Internet]. Amsterdam: NNNConsult; 2012 [consulta el 29 de abril 2017]. Disponible en: <http://www.nnnconsult.com.ponton.uva.es>
- ³³ Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e igualdad. Guía de práctica Clínica sobre el LES [Internet]. Canarias; 2015 [consulta el 10 de enero 2017]. Disponible en: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_549_Lupus_SESCS_compl.pdf
- ³⁴ ACELEG: Asociación Catalana Lupus EG [Internet]. Barcelona: ACLEG; 2015 [consulta el 28 de abril 2017]. Disponible en: <https://www.youtube.com/watch?v=jtWImjt0aMY>
- ³⁵ Clínica Reumatológica vida [Internet]. México: Irma Rosales Sierra; 2017 [consulta el 29 de abril 2017]. Disponible en: http://vidarheumoclinic.mex.tl/20267_EL-LUPUS-Y-VACUNA-ANTINFLUENZA.html
- ³⁶ ACELEG: Asociación Catalana Lupus EG [Internet]. Barcelona: ACLEG; 2015 [consulta el 28 de abril 2017]. Disponible en: <https://www.youtube.com/watch?v=pRrNSIgYe2c>
- ³⁷ Trujillo Martín MM, et al. Clinical practice guidelines for systemic lupus erythematosus: Recommendations for general clinical management. Med Clin (Barc). 2016; 146(9): 413.e1-413.e14.

Agradecimiento al Profesor Manuel Frutos y a Yolanda López, presidenta de EAVACYL (Asociación Autoinmunes y Vasculares CyL) por la información prestada.

8. ANEXOS

ANEXO I. SÍNTOMAS GENERALES

SINTOMA	PORCENTAJE DE CASOS
Dolor articular o artralgias	95%
Inflamación	90%
Erupciones cutáneas	74%
Anemia	71%
Afectación renal	50%
Dolor en el tórax con la respiración profunda	45%
Erupción en forma de mariposa sobre nariz y mejillas	42%
Fotosensibilidad	30%
Pérdida de cabello	27%
Trastornos de la coagulación	20%
Alteraciones	17%
Convulsiones	15%
Úlceras en boca o nariz	12%

Tabla I. Síntomas generales¹³

ANEXO 2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL LES REVISADOS ACR (1997)¹⁴

Criterio	Definición
1. Eritema malar	Eritema fijo, plano o elevado, sobre eminencias malares, que respeta los surcos nasogenianos.
2. Eritema discoide	Placas eritematosas elevadas, con descamación queratósica y tapones foliculares.
3. Fotosensibilidad	Exantema cutáneo como resultado de una reacción anormal a la luz solar.
4. Úlceras orales	Úlceras orales o nasofaríngeas, habitualmente indoloras.
5. Artritis no erosiva	Afectando a dos o más articulaciones, caracterizada por dolor, tumefacción o derrame.
6. Pleuritis o pericarditis	<ul style="list-style-type: none"> - Pleuritis: Historia compatible de dolor pleurítico, roce pleural o evidencia de derrame - Pericarditis: Confirmada por ECG o roce pericárdico
7. Afectación renal	Proteinuria persistente superior a 0,5 g/24 h o superior a 3+ o cilindros hemáticos.
8. Afectación neurológica	En forma de convulsiones o psicosis, en ausencia de fármacos inductores de las mismas o de alteraciones conocidas del metabolismo (uremia, alteraciones electrolíticas).
9. Afectación hematológica	<ul style="list-style-type: none"> - Anemia hemolítica con reticulocitosis o - Leucopenia <4000/mm³ en 2 o más determinaciones o - Linfopenia <1500/mm³ en 2 o más determinaciones o - Trombopenia <100.000/mm³ en ausencia de fármacos inductores
10. Alteración inmunológica	<ul style="list-style-type: none"> - Anticuerpos antiDNA nativo o - Anticuerpos frente al antígeno nuclear Sm o - Anticuerpos antifosfolípidos, definidos como: <ul style="list-style-type: none"> - títulos elevados de anticuerpos anticardiolipina IgM o IgG - test positivo para anticoagulante lúpico utilizando un método estándar de determinación - serología falsamente positiva frente a sífilis durante al menos 6 meses, confirmada por prueba de inmovilización de Treponema Pallidum o por prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente
11. Anticuerpos antinucleares positivos	Detectados por inmunofluorescencia o prueba equivalente, en cualquier momento de la evolución de la enfermedad y en ausencia de fármacos relacionados con <i>lupus-like</i> .

Imagen 16. Criterios diagnósticos revisados por ACR 1997¹⁴

ANEXO 3. AUTOANTICUERPOS DEL LES

	Prevalencia (%)	Asociación clínica
ANA	> 95	Enfermedades reumáticas y no reumáticas Muy inespecífico
Anti-dsDNA	70-80	Afectación renal y cutánea Específico de LES
Anti-histona	70	LES inducido por fármacos
Anti-SM	10-30	Muy específico de LES Afectación renal
Anti-RNP	25-30	Enfermedad mixta del tejido conectivo Esclerodermia
Anti-Ro(SSA)	30-40	Afectación renal y cutánea Lupus neonatal Síndrome de Sjögren
Anti-La(SSB)	15-20	Lupus neonatal Síndrome de Sjögren
Antifosfolípido Anticoagulante lúpico, Ac anti cardiolipina, β_2 -glicoproteína	20-30	Trombosis Abortos espontáneos Microangiopatía trombótica
Descenso C_3 , C_4 , CH_{50}	Variable	Actividad LES

Imagen 17. Autoanticuerpos del LES¹⁴

ANEXO 4. ÍNDICES DE DAÑO ACUMULADO O DE LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD³³.

Formulario del índice de actividad BILAG 2004

Indicar hallazgos que están presentes:

- 1 Mejorando
- 2 Igual
- 3 Peor
- 4 Nuevos

Sí / No o valor (donde se indique)

Indicar si no es secundario a actividad del LES

0 No presente

CONSTITUCIONALES

1. Temperatura - documentada > 37.5°C ()
2. Pérdida de peso - inintencionada > 5% ()
3. Linfadenopatía / esplenomegalia ()
4. Anorexia ()

MUCOCUTÁNEAS

5. Erupción cutánea - severa ()
6. Erupción cutánea - leve ()
7. Angioedema - severo ()
8. Angioedema - leve ()
9. Úlceras mucosas - severas ()
10. Úlceras mucosas - leves ()
11. Lupus paniculitis / bulloso - severo ()
12. Lupus paniculitis / bulloso - leve ()
13. Vasculitis / trombosis cutáneas extensas ()
14. Infartos digitales o vasculitis nodular ()
15. Alopecia - severa ()
16. Alopecia - leve ()
17. Eritema periungueal / sabañones ()
18. Hemorragias en astilla ()

NEUROPSIQUIÁTRICAS

19. Meningitis aséptica ()
20. Vasculitis cerebral ()
21. Síndrome desmielinizante ()
22. Mielopatía ()
23. Estado confusional agudo ()
24. Psicosis ()
25. Polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante ()
26. Mononeuropatía (simple / múltiple) ()
27. Neuropatía craneal ()
28. Plexopatía ()
29. Polineuropatía ()
30. Convulsiones ()
31. Status epiléptico ()
32. Enfermedad cerebrovascular (no debida a vasculitis) ()
33. Disfunción cognitiva ()
34. Trastorno del movimiento ()
35. Trastorno autonómico ()
36. Ataxia cerebelosa (aislada) ()
37. Cefalea lúpica - severa persistente ()
38. Cefalea por hipertensión intracraneal ()

MÚSCULO-ESQUELÉTICAS

39. Miositis - severa ()
40. Miositis - leve ()

41. Artritis (severa) ()
42. Artritis(moderada)/Tendonitis/Tenosinovitis()
43. Artritis (leve) / Artralgia / Mialgia ()

CARDIO-RESPIRATORIAS

44. Miocarditis - leve ()
45. Miocarditis/Endocarditis + Fallo cardíaco()
46. Arritmia ()
47. Nueva disfunción valvular ()
48. Pleuritis / Pericarditis ()
49. Taponamiento cardíaco ()
50. Derrame pleural con disnea ()
51. Hemorragia / vasculitis pulmonar ()
52. Alveolitis / neumonitis intersticial ()
53. Síndrome del "pulmón encogido" ()
54. Aortitis ()
55. Vasculitis coronaria ()

GASTROINTESTINALES

56. Peritonitis lúpica ()
57. Serositis abdominal o ascitis ()
58. Enteritis / colitis lúpica ()
59. Malabsorción ()
60. Enteropatía pierde proteínas ()
61. Pseudo-obstrucción intestinal ()
62. Hepatitis lúpica ()
63. Colecistitis lúpica aguda ()
64. Pancreatitis lúpica aguda ()

OFTÁLMICAS

65. Inflamación / miositis / proptosis orbitaria()
66. Queratitis - severa ()
67. Queratitis - leve ()
68. Uveítis anterior ()
69. Uveítis posterior / vasculitis retiniana - severa ()
70. Uveítis posterior / vasculitis retiniana - leve ()
71. Epiescleritis ()
72. Escleritis - severa ()
73. Escleritis - leve ()
74. Enfermedad vaso-oclusiva retiniana / Coroides ()
75. Exudados algodonosos (cuerpos citoides)()
76. Neuritis óptica ()
77. Neuropatía óptica anterior isquémica ()

RENALES

78. Tensión arterial sistólica (mm Hg) valor ()
79. Tensión arterial diastólica (mm Hg) valor ()
80. Hipertensión acelerada Sí / No ()
81. Proteínas en tira de orina (+ =1, ++ =2, +++ =3)()
82. Ratio albúmina/creatinina en orina mg/mmol()
83. Ratio proteínas/creatinina en orina mg/mmol()
84. Proteínas en orina de 24 h (g)valor()
85. Síndrome nefrótico Sí / No ()
86. Creatinina (plasma / suero) $\mu\text{mol/l}$ ()
87. Aclaramiento de creatinina (calculado) ml/min/1.73 m^2 ()
88. Sedimento urinario activo Sí / No ()

Peso (kg):
Urea sérica (mmol/l):
Ascendencia africana: Sí / No
Albumina sérica (g/l):

Imagen 18. Formulario de Índice de la actividad de la enfermedad BILAG³³

Formulario del índice de daño SLICC/ACR DI

	Puntos	Fecha
OCULAR Catarata(s) en algún momento en cualquier ojo (documentada con oftalmoscopio) Cambios en la retina o atrofia óptica (documentados con oftalmoscopio)	1 1	
NEUROPSIQUIÁTRICO Deterioro cognitivo (por ejemplo: déficit de memoria, dificultad para el cálculo, pobre concentración, dificultad en el lenguaje hablado o escrito...) o psicosis mayor Convulsiones que precisen tratamiento durante 6 meses Accidente cerebrovascular o resección quirúrgica (por causa no maligna) (puntuar 2 si > 1) Neuropatía craneal o periférica (excluyendo óptica) Mielitis transversa	1 1 1 2 1 1	
RENAL Aclaramiento de creatinina (estimado / medido) < 50% Proteinuria ≥ 3,5g/24 horas o Fallo renal terminal (independientemente de diálisis o trasplante renal)	1 1 3	
PULMONAR Hipertensión pulmonar (prominencia ventricular derecha o refuerzo del segundo tono) Fibrosis pulmonar (examen físico y radiografía) "Pulmón encogido" (radiografía) Fibrosis pleural (radiografía) Infarto pulmonar (radiografía) o resección quirúrgica (por causa no maligna)	1 1 1 1 1	
CARDIOVASCULAR Angina o bypass coronario Infarto de miocardio (puntuar 2 si > 1) Cardiomiopatía (disfunción ventricular) Enfermedad valvular (soplo diastólico o sistólico > 3/6) Pericarditis durante 6 meses o pericardiectomía	1 1 2 1 1 1	
VASCULAR PERIFÉRICO Claudicación durante 6 meses Pérdida tisular pequeña (pulpejo de los dedos) Pérdida tisular importante (dedo o extremidad) (puntuar 2 si > 1) Trombosis venosa con tumefacción, ulceración o evidencia clínica de estasis venosa	1 1 1 2 1	
GASTROINTESTINAL Infarto o resección intestinal por debajo de duodeno, resección de bazo, hígado o vesícula de cualquier causa (puntuar 2 si > 1) Insuficiencia mesentérica Peritonitis crónica Estenosis o cirugía gastrointestinal alta Insuficiencia pancreática que precise sustitución enzimática	1 2 1 1 1 1	
MÚSCULOESQUELÉTICO Atrofia muscular o debilidad Artritis deformante o erosiva (incluye deformidades reversibles, excluye necrosis avascular) Osteoporosis con fractura o colapso vertebral (excluye necrosis avascular)	1 1 1 1 2 1	

Imagen 19. Formulario del índice de daño SLICC/ACR³³

ANEXO 5. CONTROLES QUE DEBE DE SEGUIR EL PACIENTE UNA VEZ DIAGNOSTICADO²⁹.

La frecuencia de los controles es individual, es decir, depende de la situación de cada paciente:

- Pacientes con LES inactivo sin tratamiento o solo tratado con antipalúdicos → Control anual.
- Pacientes con poca actividad y con tratamiento de AINEs, antipalúdicos o con baja dosis de glucocorticoides → Control semestral.
- Pacientes con LES activo con glucocorticoides e inmunodepresores → Control entre 1- 6 meses.
- Si se sospecha que hay importantes órganos afectados como el riñón → Control c/ semana, c/15 días o mensuales.
- Pacientes con brote y afectación articular y cutáneo que tienen además intolerancia al tratamiento → Ingreso hospitalario.

En cada control se hará:

- Anamnesis dónde se tendrá en cuenta:
 - Brotes: preguntar si se ha tenido, el nº, intensidad, características, qué factor lo ha desencadenado.
 - Signos: si ha aparecido signos y síntomas nuevos, y relacionados con el tratamiento.
- Exploración física: Se controlará la presión arterial, el peso.
- Pruebas complementarias:
 - En cada visita se hará un hemograma, bioquímica, PCR, VSG, análisis de orina, niveles de C3, C4 y Ac Anti-DNA.

ANEXO 6. PRINCIPALES EFECTOS ADVERSOS Y MONITORIZACIÓN DE LOS FÁRMACOS MÁS USADOS EN EL LUPUS

	EFECTOS ADVERSOS	EVALUACIÓN BASAL	MONITORIZACIÓN	EMBARAZO
AINES	Sangrado gastrointestinal, hepatotoxicidad, toxicidad renal, HTA, meningitis aséptica (ibuprofeno)	HG, creatinina, sedimento de orina, AST/ALT	HG y función renal	No utilizar a partir de la semana 32 (riesgo de cierre prematuro del ductus arterioso)
GLUCOCORTICOIDES	HTA, arteriosclerosis acelerada, hiperglucemia, dislipemia, osteoporosis, miopatía, necrosis avascular, cataratas, aumento de la tensión intraocular, obesidad, infecciones, edemas, hipopotasemia, psicosis, depresión, acné, alopecia, trastornos menstruales, retraso en el crecimiento	TA, glucemia, electrolitos, perfil lipídico	Estudio de sangre, desitometría (si las dosis son altas y mantenidas) y perfil lipídico, presión intraocular, despistaje de cataratas	Uso permitido
HIDROXICLOROQUINA	Retinopatía, trastornos gastrointestinales, cutáneos (pigmentación, prurito, erupciones), bloqueos AV, miocardiopatía	Fondo de ojos	Fondo de ojos	Uso permitido
AZATIOPRINA	Neoplasias	HG, creatinina, AST/ALT	HG y AST/ALT	De elección si es necesario un inmunosupresor
METOTREXATE	Hepatotoxicidad, fibrosis	HG, Rx tórax, serología VHB y C, AST/ALT y creatinina	HG y AST/ALT	Contraindicado durante el embarazo
CICLOFOSFAMIDA	Síndromes mieloproliferativos, neoplasias, cistitis hemorrágica, infertilidad, infecciones	HG, sedimento de orina, valorar los óvulos y espermatozoides	HG, sedimento de orina	Contraindicado durante el embarazo
MICOFENOLATO	Diarrea, dolor abdominal, leucopenia	HG	HG, AST/ALT	Contraindicado durante el embarazo

Tabla II. Efectos adversos del tratamiento y monitorización²⁹

Pruebas complementarias. AST/ALT: aspartato/alanina transaminasas; HG (hemograma); HTA (hipertensión arterial); Rx (radiografía); TA (tensión arterial); VHB y C (virus de la hepatitis B y C).

ANEXO 7. FORMULARIO DE LA ESCALA DE GRAVEDAD DE LA FATIGA (FSS, FATIGUE SEVERITY SCALE)


Declaración	Grado de acuerdo						
	1	2	3	4	5	6	7
1. Mi motivación es más baja cuando me siento fatigada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. El ejercicio me fatiga	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Me fatigo con facilidad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. La fatiga interfiere con mi función física	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. La fatiga me causa problemas con frecuencia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. La fatiga me impide el funcionamiento físico sostenido	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. La fatiga me dificulta llevar a cabo tareas o responsabilidades	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. La fatiga es uno de mis tres síntomas que más me incapacitan	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. La fatiga interfiere con mi trabajo, mi vida familiar o social	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Puntuación total							<input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/>

La escala del 1 al 7 representa el grado de acuerdo: desde 1, indicando completamente de acuerdo, hasta 7, indicando total desacuerdo.

Imagen 15. Formulario de la escala de gravedad de la fatiga³³

ANEXO 8. TRÍPTICO

<p>LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO</p> <p>Es una enfermedad autoinmune, crónica, que puede afectar a cualquier órgano y tejido del cuerpo.</p> <p>lupus = lobo Lupus se define como ulceraciones que aparecen en la cara con la misma apariencia que las lesiones producidas por las mordeduras de los lobos.</p> <p>Las causas son <u>desconocidas</u> aunque hay ciertos factores que influyen:</p> <p>GENÉTICO HORMONAL AMBIENTAL INMUNOLÓGICO</p>  <p>9 DE CADA 10 SON MUJERES</p> <p>¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS DEL LES?</p> 	<p>ANTE CUALQUIER DUDA CONSULTE A SU MÉDICO Y ENFERMERA DE ATENCIÓN PRIMARIA</p> <p>La asociación FELUPUS tiene representación en todas las ciudades de España.</p> <p>www.felupus.org</p>	<p>LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO</p>  <p>INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA</p>
---	---	--

<p>CUIDADOS GENERALES</p> <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="checkbox"/> Control de: peso, Tª, aparición de edemas, estado de piel y mucosas, TA, eliminación urinaria (frecuencia, volumen, color y olor), FC y pulsos <input checked="" type="checkbox"/> Dieta según las necesidades <input checked="" type="checkbox"/> Ejercicio aeróbico (caminar, nadar, ciclismo), regular y acorde al estado del paciente <input checked="" type="checkbox"/> Intercalar periodos de descanso y dormir 7-8h <input checked="" type="checkbox"/> Restringir o eliminar el consumo de alcohol y tabaco <input checked="" type="checkbox"/> Llevar una serie de controles periódicos <input checked="" type="checkbox"/> Realizar técnicas de memoria y aprendizaje <input checked="" type="checkbox"/> Tener buena adherencia terapéutica <input checked="" type="checkbox"/> Desarrollar hábitos de vida para reducir el estrés <p>Acudir al médico ante cualquier sintoma</p>	<p>CUIDADOS BUCODENTALES</p> <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="checkbox"/> Cepillado frecuente después de cada comida <input checked="" type="checkbox"/> Utilizar cepillo de dientes suave <input checked="" type="checkbox"/> Cepillado dental, encías y lengua <input checked="" type="checkbox"/> Uso de hilo dental <input checked="" type="checkbox"/> Uso de enjuague bucal <input checked="" type="checkbox"/> Evitar líquidos calientes <input checked="" type="checkbox"/> Administración de gel o cremas bucales de protección <p>Ante cualquier lesión, acudir al médico</p> 	<p>CUIDADOS DE LAS HERIDAS Y LA PIEL</p> <p>PIEL= diana de las reacciones autoinmune y del sol</p> <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="checkbox"/> Utilizar en verano ropa de tejido fino <input checked="" type="checkbox"/> Cubrir las partes expuestas al sol <input checked="" type="checkbox"/> Utilizar sombreros, gafas con cristales especiales <input checked="" type="checkbox"/> Fotoprotectores solares > SPF 50 cada 2-3h <input checked="" type="checkbox"/> Protector solar de labios <input checked="" type="checkbox"/> Utilizar jabones suaves o sin detergentes y cremas hidratantes <input checked="" type="checkbox"/> Pomadas para la piel <input checked="" type="checkbox"/> Evitar horas de mayor radiación entre las 11 y 16h
---	--	--