



Lupus

Eritematoso

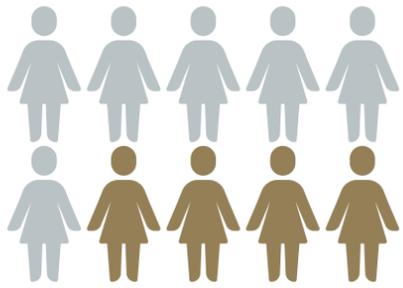
Sistémático

Enfermedad autoinmunitaria

DEFINICIÓN

Es una enfermedad de causa desconocida cuya base fisiopatológica es una pérdida de la tolerancia a los antígenos propios.

EPIDEMIOLOGÍA



El 90% de los casos corresponde a mujeres en edad reproductiva
Mayor prevalencia se observa en afroamericanas y afrocaribeñas.

FACTORES PREDISONENTES

GENES

Tasas de riesgo altas (≥ 6):

Deficiencias de C1q, C2, C4 (infrecuentes)
Mutaciones de TREX1 que afectan la degradación del DNA (inusuales)

Que afectan la presentación o la persistencia de Ag, p. ej., fagocitosis de complejos inmunitarios

HLA-DRB1 (*1501, *0301), DR3, DQA2
CR2, FCGR2A/B

Mejoran la inmunidad innata, incluida la producción de los IFN

TNFAIP3, IRF5/TNPO3, IRF7/PHRF1, ITGAM, ICAM

Alteran la inmunidad adaptativa de los linfocitos B o la señalización de los linfocitos T

BANK1, STAT4, MSHS, IZKF3, TCF7

GENES PARA LA NEFRITIS LÚPICA

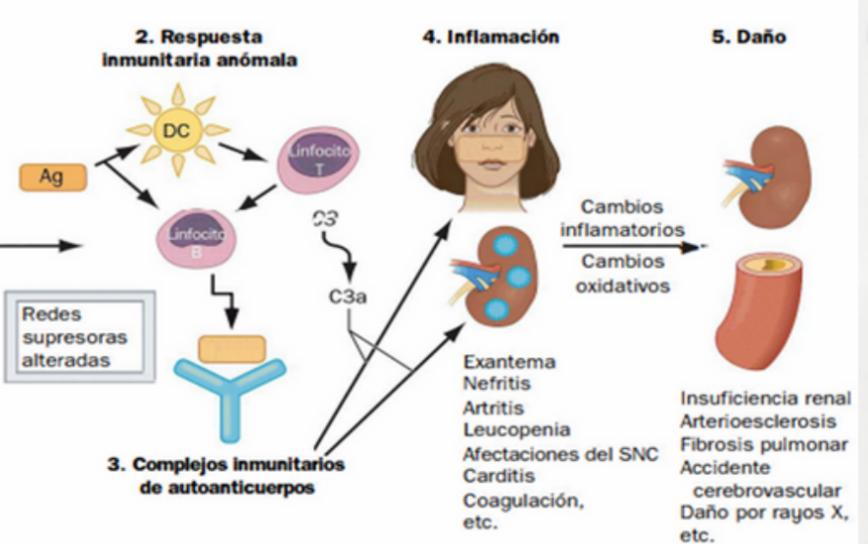
HLA-DR3, STAT4, APOL1 (afroamericanos),
FCGR3A, ITGAM, IRF5, IRF7, TNFSF4 (Ox40L), DNAsa1

ENTORNO/MICROENTORNO

Luz ultravioleta, tabaquismo,
sílice cristalina, ¿infección por EBV?
Género femenino

EPIGENÉTICA

Hipometilación del DNA: en CD4+T, B y monocitos
Algunos afectan la producción de IFN
Modificaciones de histonas: algunas aumentan la expresión de genes predisponentes o la producción de IFN o ambos procesos
MicroRNA que afecta la expresión génica de
Mir-21, -146A, -155, -569, -30A, Let-7a



PATOGENIA



Se estima que en México hay 20 casos de lupus por cada 100 mil habitantes, de los cuales, el 90% son mujeres entre 20 y 45 años de edad.

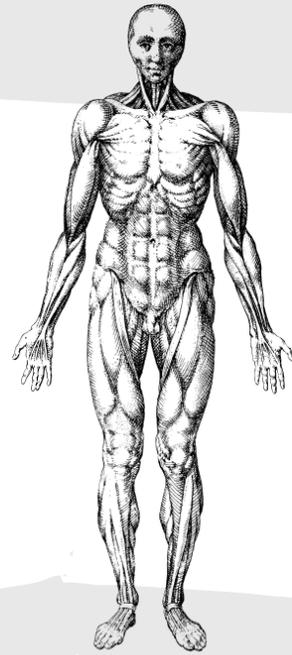
- Depósitos de Ig en la unión dermoepidérmica,
- Lesión de los queratinocitos basales e inflamación
- Vasculitis leucocitoclástica
- Inflamación crónica difusa inespecífica-Ganglios linfáticos.

HISTOPATOLOGÍA

Generalidades y manifestaciones sistémicas

MUSCULOESQUELÉTICAS

Artralgias y mialgias
 Poliartritis no erosiva
 Deformidades de las manos
 Miopatía y miositis
 Necrosis isquémica ósea.



SISTÉMICAS

Fatiga, malestar general, fiebre, anorexia, pérdida de peso



Fotosensibilidad Eritema malar
 Úlceras bucales Alopecia
 Eritema discoide Eritema por vasculitis
 Otras

CUTÁNEAS

HEMÁTICAS

Anemia (de enfermedades crónicas)
 Leucopenia (<4000 uL)

NEUROLÓGICOS

Trastornos cognitivos
 Trastornos emocionales
 Depresión Cefalea
 Convulsiones Mononeuropatía y polineuropatía
 Accidente cerebrovascular, isquemia transitoria
 Confusión aguda o trastornos del movimiento
 Meningitis aséptica, mielopatía

SITUACIONES CLÍNICAS ESPECIALES

- Lupus farmacológico
- Lupus y gestación
- Lupus neonatal, lupus infantil y del anciano

MANIFESTACIONES CLÍNICAS	MANIFESTACIONES INMUNITARIAS
Piel	ANA > del valor negativo de referencia
LE cutáneo agudo, subagudo	Anti-dsDNA > de la referencia, si por ELISA 2x de referencia
LE (fotosensible, malar, maculopapular, ampolloso)	Anti-Sm
LE cutáneo crónico (lupus discoide, paniculitis, liquen plano, verrugoso hipertrófico, sabañones)	Antifosfolípidos (cualquiera del anticoagulante lúpico, RPR falso positivo, anti-cardiolipina, anti-glicoproteína β)
Úlceras bucales o nasales	Complemento sérico reducido (C3, C4 o CH50)
Alopecia no cicatricial	Prueba de Coombs directa positiva en ausencia de anemia hemolítica
Sinovitis que afecta ≥2 articulaciones	
Serositis (pleuresía, pericarditis)	
Renales	
Prot/Cr ≥0.5	
Cilindros de eritrocitos	
Biopsia*	
Neurológicas	
Convulsiones, psicosis, mononeuritis, mielitis, neuropatías periféricas o craneales, confusión aguda	
Anemia hemolítica	
Leucopenia (<4 000/μL) o Linfopenia (<1 000/μL)	
Trombocitopenia (<100 000/μL)	

Tipo	Prevalencia	Asociación clínica
ANA	95%	Lupus sistémico
Anti-dsDNA	70%	Nefropatía lúpica, actividad de la enfermedad
Anti-ENA		
Anti-Ro	20%-30%	Lupus neonatal, síndrome seco, bloqueo cardíaco, lupus subagudo
Anti-La	20%-30%	Síndrome seco
Anti-RNP	13%-25%	Miopatía, fenómeno de Raynaud
Anti-P ribosomal	30%	Psicosis
Anti-Sm	15%-30%	
Antinucleosoma	—	Nefropatía lúpica
Antihistona	—	Lupus farmacológico
Anticuerpos antifosfolipídico	50%	Pérdidas fetales, trombosis arterial/venosa, valvulopatía, corea, crisis comiciales
Anti-C1q	40%	Nefropatía lúpica
Factor reumatoide	25%	Artritis
Anticuerpos antieritrocito	15%	Anemia hemolítica autoinmune
Anticuerpos antiplaqueta	7%	Trombocitopenia autoinmune

DIAGNÓSTICO