

## Anexo 3. Criterios clasificatorios de LES

Criterios de clasificación para el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES), revisados en 1997.<sup>37</sup>

1. Eritema malar	Eritema fijo plano o elevado sobre la eminencia malar con tendencia a respetar los pliegues nasolabiales.
2. Eritema discoide	Placas eritematosas altas, con descamación queratósica adherente y tapones foliculares; puede haber cicatrices atróficas en las lesiones más antiguas.
3. Fotosensibilidad	Eritema como resultado de reacción anormal a la luz solar, según historia clínica o examen físico.
4. Úlceras (aftas) orales	Ulceración oral o nasofaríngea, habitualmente indolora, observada por un médico.
5. Artritis	No erosiva en 2 o más articulaciones periféricas, caracterizada por hipersensibilidad al tacto, dolor a la presión, hinchazón o derrame articular
6. Serositis	a) Pleuritis: antecedente de dolor pleurítico, roce pleural o derrame pleural o b) Pericarditis: documentada mediante ECG, roce pericárdico o derrame pericárdico
7. Afectación renal	a) Proteinuria persistente mayor de 0,5 g/24 h o mayor de 3+ si no se cuantifica o b) Presencia de cilindros en el sedimento de orina (hemáticos, granulares, tubulares o mixtos)
8. Afectación neurológica	Convulsiones o psicosis, en ausencia de toxicidad medicamentosa y trastornos metabólicos (uremia, cetoacidosis, alteraciones electrolíticas)
9. Afectación hematológica	a) Anemia hemolítica con reticulocitosis o b) Leucopenia menor de 4.000/mm <sup>3</sup> en 2 o más ocasiones o c) Linfopenia menor de 1.500/mm <sup>3</sup> en 2 o más ocasiones o d) Plaquetopenia menor de 100.000/mm <sup>3</sup> en 2 o más ocasiones en ausencia de toxicidad medicamentosa
10. Trastornos inmunológicos	a) Títulos elevados de anticuerpos anti-ADN nativo o b) Presencia de anticuerpos anti-Sm o c) Presencia de AAF objetivados en base a: - Niveles elevados de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM - Presencia de anticoagulante lúpico demostrada mediante métodos estandarizados - Pruebas falsamente positivas para sífilis en 2 ocasiones

	separadas al menos por 6 meses, confirmadas mediante la prueba de inmovilización del treponema o por la prueba de absorción de anticuerpos treponémicos fluorescentes (FTA-ABS)
11. ANA	Presencia de un título anormal de ANA determinado mediante inmunofluorescencia o una prueba equivalente en cualquier momento y en ausencia de fármacos asociados al síndrome “lupus inducido por fármacos”

Nota: Para clasificar a un sujeto como paciente con LES debe cumplir 4 o más de los 11 criterio durante cualquier intervalo de la historia de la enfermedad. AAF: anticuerpos antifosfolípido.

### Criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico (LES), revisados en 1982.

Todos los criterios son los mismos que los revisados en 1997, excepto en criterio 10 (trastornos inmunológicos)	
Criterios revisados en 1982	Criterios revisados en 1997
a) Fenómeno LE positivo o b) Títulos elevados de anticuerpos anti-ADN nativo o c) Presencia de anticuerpos anti-Sm o d) Pruebas falsamente positivas para sífilis en 2 ocasiones separadas al menos por 6 meses, confirmadas mediante la prueba de inmovilización del treponema o por la FTA-ABS	a) Títulos elevados de anticuerpos anti-ADN nativo o b) Presencia de anticuerpos anti-Sm o c) Presencia de AAF objetivados en base a: - Niveles elevados de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM - Presencia de anticoagulante lúpico demostrada mediante métodos estandarizados - Pruebas falsamente positivas para sífilis en 2 ocasiones separadas al menos por 6 meses, confirmadas mediante la prueba de inmovilización del treponema o por la FTA-ABS

Para clasificar a un sujeto como paciente con LES debe cumplir 4 o más de los 11 criterio durante cualquier intervalo de la historia de la enfermedad.

Criterios de clasificación del LES propuestos por el grupo SLICC.<sup>38</sup>

A. Criterios clínicos	
1. Lupus cutáneo agudo o lupus cutáneo subagudo	Eritema malar (no cuenta si es discoide), lupus bulloso, necrolisis epidérmica tóxica (variante del LES), eritema lúpico maculopapular, eritema lúpico fotosensible, todo ello en ausencia de dermatomiositis. o Lupus cutáneo subagudo: lesiones psoriaformes no induradas y/o lesiones policíclicas anulares, que se resuelven sin dejar cicatriz aunque en ocasiones pueden dejar telangiectasias o despigmentación tras la inflamación.
2. Lupus cutáneo crónico	Eritema discoide clásico por encima del cuello (localizado) o por encima y por debajo del cuello (generalizado), lupus cutáneo hipertrófico (verrugoso), paniculitis lúpica (lupus profundus), lupus mucoso, lupus eritematoso tumidus, <i>chilblains</i> , solapamiento de lupus discoide/liquen plano.
3. Úlceras (aftas) orales	En cavidad oral o lengua o nasales, en ausencia de otras causas como vasculitis, enfermedad de Behçet, infección (herpes virus), enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reactiva y alimentos ácidos.
4. Alopecia no cicatricial	Adelgazamiento difuso o fragilidad del cabello con pelos rotos visibles, en ausencia de otras causas como alopecia areata, fármacos, déficit de hierro y alopecia androgénica.
5. Afectación articular	a) Sinovitis en 2 o más articulaciones, caracterizada por inflamación o derrame articular. o b) sensibilidad dolorosa en 2 o más articulaciones y al menos 30 minutos de rigidez matinal.
6. Serositis	a) Pleuritis: dolor pleurítico típico durante al menos un día o roce pleural o derrame pleural. o b) Pericarditis: dolor pericárdico típico (dolor en decúbito que mejora al inclinarse hacia delante) durante al menos un día, o derrame pericárdico o roce pericárdico o pericarditis demostrada mediante ECG, todo ello en ausencia de otras causas como infección, uremia o pericarditis de Dressler.
7. Afectación renal	a) Proporción proteínas/creatinina en orina (o proteinuria de 24 h) mayor de 500 mg/día. o b) Presencia de cilindros hemáticos en el sedimento de orina.
8. Afectación neurológica	Convulsiones, psicosis, mononeuritis múltiple (en ausencia de otras causas conocidas como vasculitis primaria), mielitis, neuropatía periférica o craneal (en ausencia de otras causas conocidas como vasculitis primaria, infección y diabetes mellitus), estado confusional agudo (en ausencia de otras causas incluyendo tóxico/metabólicas, uremia y fármacos).
9. Anemia hemolítica	
10. Leucopenia	a) Leucopenia menor de 4.000/mm <sup>3</sup> al menos en una ocasión, en ausencia de otras causas conocidas como el síndrome de Felty, fármacos

	e hipertensión portal. o b) Linfopenia menor de 1.000/mm <sup>3</sup> al menos en una ocasión, en ausencia de otras causas como corticoides, otros fármacos e infección.
11. Plaquetopenia	Menor de 100.000/mm <sup>3</sup> al menos en una ocasión, en ausencia de otras causas conocidas como fármacos, hipertensión portal y púrpura trombótica trombocitopénica.
<b>B. Criterios inmunológicos</b>	
ANA	Títulos por encima del rango de referencia del laboratorio
Anti-ADNn	Títulos por encima del rango de referencia del laboratorio (o más del doble del rango de referencia si se determinan mediante ELISA)
Anticuerpos anti-Sm	
Anticuerpos antifosfolípidos	a) Anticoagulante lúpico b) Prueba de reagin rápida positiva falsa c) Títulos medios o altos de anticuerpos anti-cardiolipina (IgA, IgG o IgM) d) Presencia de anticuerpos anti-β <sub>2</sub> -glicoproteína I (IgA, IgG o IgM)
Complemento	Niveles bajos de C3, C4 o CH50
Test de Coombs directo positivo	En ausencia de anemia hemolítica

Anti-ADNn: anticuerpos anti-ADN nativo; ANA: Anticuerpos antinucleares; ELISA: prueba inmunoabsorbente ligado a enzimas; LES: lupus eritematoso sistémico

Los criterios son acumulativos y no tienen que estar presentes al mismo tiempo. Para que un sujeto pueda ser clasificado como LES: a) debe cumplir al menos cuatro criterios, incluyendo al menos un criterio clínico y un criterio inmunológico o, b) tener una NL demostrada mediante biopsia en presencia de ANA o anticuerpos anti-ADN nativo.