

A collection of light purple medical icons including a monitor with a heart rate line, a human torso with internal organs, a syringe, a virus particle, a hand, a pill bottle, a microscope, a heart, a stethoscope, and a stack of books.

SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO

inforeuma.com

¿QUÉ ES?

El Síndrome Antifosfolípídico (SAF) o Síndrome de Hughes es una enfermedad descrita por primera vez en 1983 por el Dr. Graham Hughes. Afecta al sistema inmune (defensa natural del cuerpo contra las infecciones) y se caracteriza por la producción de unos autoanticuerpos, llamados anticuerpos antifosfolípidos (AAF), con capacidad para alterar la coagulación y desarrollar, por lo tanto, trombosis, tanto venosas como arteriales, y complicaciones durante el embarazo (fundamentalmente, abortos de repetición y partos prematuros).

¿QUÉ SON LOS AAF?

Los anticuerpos antifosfolípidos son inmunoglobulinas que van dirigidos contra algunos componentes de la membrana celular y proteínas de la sangre. Existen varios de estos AAF, pero los más conocidos, y los que se utilizan también para el diagnóstico serológico son: el anticoagulante lúpico, los anticuerpos anticardiolipinas y el anti-beta2-glicoproteína I.

No se conoce muy bien cómo este proceso altera la coagulación, pero acaba produciendo un estado de hipercoagulabilidad con trombosis de repetición en cualquier parte del organismo. La predilección sobre los vasos intravellosarios de la placenta hace que sean también característicos de esta enfermedad los abortos y otras alteraciones como el parto prematuro, la pérdida de peso del feto y/o la preeclampsia (presión arterial alta durante el embarazo).

¿A QUIÉN AFECTA?

Los síntomas suelen iniciarse en adultos jóvenes o de mediana edad, pero pueden presentarse en todas las edades. El SAF en la mitad de los casos está asociado a otras enfermedades reumáticas autoinmunes, siendo la más frecuente el Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Por lo tanto, de acuerdo con esta afirmación podríamos decir que suele afectar

con mayor frecuencia a mujeres jóvenes en edad reproductiva.

Si el SAF se produce en una persona diagnosticada de LES se denomina SAF secundario. En cambio, hablaremos de SAF primario cuando no hay presencia de otra enfermedad autoinmune asociada.

¿ES FRECUENTE?

Se desconoce su prevalencia exacta, pero en general es una enfermedad poco frecuente. Aproximadamente, el 1-5% de la población sana tiene AAF, pero no se conoce con exactitud los que desarrollarán la enfermedad. Sin embargo, se ha ido estableciendo la incidencia en determinados grupos de riesgo. En grupos de pacientes con menos de 45 años expresan AAF un 13% de los pacientes con ictus isquémicos, un 11% de los que tienen infarto de miocardio, un 9.5% de los que tienen trombosis venosas profundas (TVP) y un 6% de las pacientes con morbilidad durante el embarazo.

La frecuencia de los AAF varía, según diferentes fuentes, entre 6-80% de los pacientes con LES. También han sido observados, con menos frecuencia, en otras enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide, el síndrome de Sjögren, la esclerosis sistémica y las vasculitis.

¿CÓMO Y PORQUÉ SE PRODUCE?

Existe una fuerte relación entre los anticuerpos antifosfolípidos y los fenómenos trombóticos. Estos anticuerpos actúan contra las proteínas del plasma sanguíneo que se encuentran unidas a la superficie interior de los vasos sanguíneos, el endotelio o las plaquetas. Al interferir los anticuerpos antifosfolípidos con las citadas proteínas se alteran los mecanismos de regulación de la coagulación, lo que aumenta el riesgo de producción de fenómenos trombóticos. Estos anticuerpos alteran también el normal funcionamiento de los vasos sanguíneos, estrechándolos y produciendo irregularidades en sus paredes.

Los anticuerpos pueden aparecer y desaparecer a lo largo del tiempo en un mismo individuo. Por otro lado, el 2% de mujeres jóvenes son portadoras de estos anticuerpos, sin que se sepa qué significado tienen los mismos. Se cree que los AAF son un factor de riesgo que necesita otros factores para desencadenar la expresión clínica en forma de trombosis.

¿QUÉ SINTOMAS PRODUCE?

Las manifestaciones clínicas del SAF son muy amplias y variadas, por lo que se requiere un alto grado de sospecha para poder diagnosticarlo. Los síntomas clínicos de la enfermedad son debidos a la oclusión de uno o múltiples vasos. En cada paciente se puede dar cualquier combinación de taponamientos vasculares, lo que da lugar a una gran variedad de síntomas. Un porcentaje muy reducido de pacientes con SAF desarrolla un cuadro de afectación de varios órganos en un corto periodo de tiempo y de elevada gravedad. Esta situación es conocida como SAF catastrófico.

Tras el fenómeno trombótico, las manifestaciones clínicas pueden ocurrir de forma inmediata o expresarse al cabo de varias semanas. Las manifes-

taciones clínicas derivadas de la trombosis de los vasos son: trombosis venosa profunda o tromboflebitis, ictus o isquemia transitoria, trombosis o hemorragias cerebrales, ataques cardiacos en forma de angor o infarto, afectación de las válvulas cardiacas, gangrenas, muertes fetales y abortos.

En algunas ocasiones se presenta trombocitopenia, o lo que es lo mismo, descenso del número de plaquetas. También se suele asociar livedo reticularis, que consiste en la presencia de una red superficial de vasos de coloración violácea en la piel, normalmente de las extremidades. Otras manifestaciones cutáneas pueden ser ulceraciones de la piel, gangrena digital y hemorragias en astilla.

No existen diferencias en cuanto a las manifestaciones clínicas y el pronóstico cuando se compara con el SAF no asociado a otras enfermedades.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Para su diagnóstico, los pacientes deben presentar al menos un episodio de trombosis arterial o venosa, aborto o muerte fetal, y la presencia en los análisis de anticuerpos antifosfolípidos elevados por lo menos en dos ocasiones separadas al menos 12 semanas, para asegurar su presencia mantenida.

Estos anticuerpos se encuentran también en el contexto de otras enfermedades no autoinmunes, por ejemplo, en enfermedades infecciosas (sífilis, fiebre Q, tuberculosis...), en neoplasias o con la ingesta de determinados fármacos (penicilinas, betabloqueantes...). Por lo tanto, el estudio que debe realizar el médico para llegar al diagnóstico debe ser exhaustivo.

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Es muy importante que el seguimiento de los pacientes con SAF sea llevado a cabo por un equipo multidisciplinar con experiencia y que esté compuesto por un reumatólogo, un hematólogo y además un obstetra en el caso de pacientes embarazadas.

Los tratamientos de los que se dispone actualmente intentan reducir la aparición de las trombosis, no existe un tratamiento etiológico ni curativo de la enfermedad. Además del tratamiento farmacológico es importante establecer unos hábitos de vida saludables para control de factores de riesgo cardiovascular.

1. MEDIDAS GENERALES

En todos los pacientes portadores de AAF se recomienda reducir los factores de riesgo de trombosis, como es el sobrepeso, el tabaco, el reposo prolongado, la toma de la mayoría de contraceptivos orales, y la terapia hormonal sustitutiva tras la menopausia. Asimismo, se recomienda mantener una actividad física regular y una dieta variada. Deben además controlarse los factores clásicos de riesgo cardiovascular como son la hipertensión arterial, la hipercolesterolemia y la diabetes mellitus entre otros.

2. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El tratamiento farmacológico se basa fundamentalmente en el ácido acetil salicílico (AAS) y los anticoagulantes.

El AAS (Aspirina®) actúa como antiagregante plaquetario y disminuiría el poder de formar coágulos y, por lo tanto, trombosis. Habitualmente se utiliza como tratamiento preventivo. En algunos pacientes considerados de riesgo se recomienda, a veces, la toma diaria de dosis bajas de salicilatos.

En cuanto a los fármacos anticoagulantes, éstos pueden ser fundamentalmente de dos tipos: antagonistas de la vitamina K o acenocumarol y heparinas.

En los pacientes que han sufrido ya alguna complicación trombótica se establece en la mayor parte de los casos un tratamiento anticoagulante, normalmente en España el más utilizado es el acenocumarol (Sintrom®) y a veces junto a salicilatos (Aspirina®). El tratamiento con acenocumarol requiere un análisis de forma periódica para evitar el riesgo de hemorragias. Está contraindicado en el primer trimestre del embarazo, ya que puede ser tóxica para el feto.

Existen varios tipos de heparinas, las de administración intravenosa (que suelen utilizarse en los episodios de trombosis aguda) y las de administración subcutánea, especialmente las heparinas de bajo peso molecular, que se utilizan también tras los episodios trombóticos y en el tratamiento junto con la Aspirina® de las pacientes embarazadas.

En general, el tratamiento anticoagulante en el SAF se mantiene de forma crónica, es decir, de por vida. En SAF secundarios a enfermedades reumáticas autoinmunes se deberá tratar la enfermedad sistémica de base con el tratamiento indicado para su estabilidad clínica.

Los embarazos en mujeres con AAF son considerados de alto riesgo y en este periodo se barajan distintas combinaciones de tratamientos con Aspirina®, hidroxiclороquina, corticoides y anticoagulantes. Durante el embarazo, el acenocumarol es sustituido por heparina, que debe ser inyectada diariamente de forma subcutánea.

En situaciones de alto riesgo trombótico, como cirugía mayor, inmovilización prolongada o puerperio, se recomienda profilaxis, habitualmente, con heparina de bajo peso molecular, haya o no enfermedad autoinmune asociada.

¿CÓMO EVOLUCIONA?

No existen actualmente datos clínicos o analíticos que nos puedan ayudar a predecir la evolución clínica. En general, el pronóstico de los pacientes con SAF es muy variado, como variada es la sintomatología de la enfermedad. Este síndrome produce trombosis arteriales y/o venosas a diferentes niveles y, por lo tanto, dependerá de los territorios afectados y de que el tratamiento pueda evitar la recurrencia trombótica. Hay pacientes que sólo presentan abortos de repetición sin otra sintomatología y otros, trombosis arteriales y/o venosas de repetición incluso bajo tratamiento. Con respecto a los embarazos, las pacientes siguiendo un tratamiento tienen un 70% de probabilidades de tener un parto exitoso en comparación con sólo el 20% si no han sido diagnosticadas.

El pronóstico general para la mayoría de los pacientes SAF es bueno, y con el tratamiento correcto y cambios en el estilo de vida la mayoría de los pacientes se mantienen sin episodios agudos de trombosis. Para ello es esencial que el paciente con SAF tenga un seguimiento estrecho por parte de su médico para monitorizar síntomas y tratamiento, así como vigilancia de aquellas situaciones o factores de riesgo que puedan desencadenar recurrencias trombóticas.



Fundación Española de
Reumatología

