

Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos

(Síndrome de Hughes, SAF, SAFL, APS)



Félix J. Fojo, MD
felixfojo@gmail.com
ffojo@homeorthopedics.com

Se trata de una trombofilia adquirida mediada por autoanticuerpos. Su etiología es poco clara y se caracteriza clínicamente por trombosis arteriales y/o venosas multisistémicas recurrentes y morbilidades del embarazo, cuando este se produce. Los autoanticuerpos actúan contra los fosfolípidos unidos a las proteínas plasmáticas circulantes, en especial la protrombina, la anexina 5 y la beta 2 glicoproteína (beta2GPI).

El síndrome antifosfolípido puede presentarse como una entidad aislada (forma primaria) o asociado a cualquier condición autoinmune (forma secundaria). Las infecciones bacterianas graves y el *shock* séptico suelen incrementar la producción de estos autoanticuerpos, lo que se manifiesta como una coagulación intravascular diseminada. Se ha descrito una forma sobreaguda, catastrófica, que envuelve rápido a varios órganos (tres o más) y lleva casi irremisiblemente al fallo multiorgánico y a la muerte. Aunque resulta paradójico, no es infrecuente que la caída de la protrombina y otros factores de la coagulación produzcan simultáneamente un síndrome hemorrágico.

Se estima que los anticuerpos antifosfolípidos se encuentran en 1 a 5% de la población general, pero los síntomas aparecen en una prevalencia mucho menor. La aparición clínica del síndrome aumenta con la edad y/o con la asociación a otras condiciones clínicas. Cuando el SAF acompaña a otras enfermedades autoinmunes, sobre todo al lupus eritematoso sistémico, la prevalencia sintomática secundaria se eleva a un 15 a 30%. Su patogénesis y su relación con la cascada de acontecimientos de la coagulación, la producción de citoquinas y la expresión de factores tisulares son complejas y no son del todo claras.

El síndrome fue descrito por Hughes y colaboradores en 1983, aunque ya desde principios del siglo XX se reconocían algunos signos y síntomas. Desde 1963,

varios investigadores se han referido a los “coagulantes y anticoagulantes endógenos de lupus”, forma clínica que, hoy sabemos, son una expresión del SAF.

Manifestaciones clínicas que se presentan con mayor o menor frecuencia son:

- Venosas: trombosis venosas profundas, tromboflebitis superficial, embolismo pulmonar, livedo reticularis y trombosis venosas de órganos internos (menos frecuentes);
- Arteriales: ataques isquémicos transitorios, *stroke*, demencia por microinfartos cerebrales, isquemias y/o infartos coronarios, vegetaciones de Libman-Sacks, trombosis arteriales de las extremidades, amaurosis fugax, trombosis de la arteria retiniana, necrosis avascular ósea y gangrenas digitales;
- Manifestaciones neurológicas de etiología incierta: epilepsia, corea, migrañas, ataxia cerebelar y mielopatía transversa (todas en discusión);
- Manifestaciones renales: trombosis de venas y arterias renales, trombosis glomerular e hiperplasia fibrosa de la íntima;
- Manifestaciones articulares de explicación oscura;
- Manifestaciones hematológicas: trombocitopenia y anemias hemolíticas autoinmunes;
- Manifestaciones obstétricas: preeclampsia, eclampsia, abortos espontáneos múltiples, nacimientos prematuros y sangramientos uterinos y placentarios incoercibles de causa poco clara; y
- La forma catastrófica del síndrome suele presentarse en pacientes con neoplasias terminales, en *shock* séptico, politraumatismos, cirugías de envergadura, circulación extracorpórea, eventos obstétricos (causa importante de muerte materna y fetal) y exacerbaciones de lupus o patologías autoinmunes.

El pronóstico varía con el tipo y agudeza de las manifestaciones clínicas. El diagnóstico de certeza y el tratamiento pertenecen a equipos multidisciplinarios altamente especializados. 