



<https://www.revclinesp.es>

IF-61. - SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO CATASTRÓFICO: MANIFESTACIONES CLÍNICAS, INMUNOLÓGICAS Y EVOLUCIÓN DE 441 PACIENTES DEL "CAPS REGISTRY"

I. Rodríguez Pintó, G. Espinosa Garriga, R. Cervera Segura

Servicio de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Analizar las características clínicas y de laboratorio, así como los factores precipitantes, tratamiento y pronóstico de los pacientes con síndrome antifosfolipídico catastrófico (SAFC).

Métodos: Se analizaron las características clínicas y serológicas de los pacientes incluidos hasta el 31 de mayo de 2013, en el #39CAPS Registry#39, un registro internacional de pacientes con esta enfermedad. Las variables categóricas se presentan como frecuencias y las variables continuas se presentan como media ± desviación estándar. El análisis comparativo se realizó con la prueba de Chi-cuadrado para las variables categóricas y t-test para las variables cuantitativas o mediante pruebas no paramétricas cuando las pruebas paramétricas no fueron aplicables.

Resultados: La serie completa incluye 441 pacientes (456 episodios). Trece (2,9%) pacientes presentaron dos episodios y 2 de ellos tres. Trescientos (68%) pacientes eran mujeres. La edad media en el momento del episodio agudo fue de $38,4 \pm 17,0$ años (rango, 0-85). Los pacientes varones eran mayores que las mujeres (43,4 años frente a 36,2 años, $p < 0,001$). Las principales enfermedades autoinmunes fueron el SAF primario (59,4%), el lupus eritematoso sistémico (LES) (30,4%). El episodio de SAFC fue la primera manifestación del SAF en 223 (50,6%) pacientes. El factor desencadenante fue descrito en 286 (62,7%) episodios, incluyendo infecciones (30,3%), tumores malignos (10,7%), cirugía (10,5%), anticonceptivos orales (7,2%), otros medicamentos (4,4%), cesárea (4,2%), exacerbaciones del lupus (2,0%) y traumatismos (1,1%). Por orden de frecuencia, las manifestaciones trombóticas fueron la afectación renal (73,6%), pulmonar (58,4%), cerebral (56,3%), cardiaca (49,3%), hepática (36,3%), gastrointestinal (24%), esplénica (16,3%), suprarrenal (10,4%) y páncreatica (7,1%). Los pacientes con SAF asociado a LES presentaron más episodios de livedo reticularis (29,1% vs 15% $p = 0,001$), lesiones valvulares cardíacas (22,1% vs 10,4%, $p = 0,01$), convulsiones (12,8% vs 6,9%, $p = 0,042$), pancreatitis (13,4% frente a 4,4%, $p = 0,001$) y mostraron trombocitopenia de forma más frecuente (72,4% frente a 62,5%, $p = 0,05$). No se encontraron diferencias en las manifestaciones clínicas entre ambos sexos. En cuanto a las características inmunológicas, el anticuerpo IgG anticardiolipina (aCL) fue positivo en el 81,6% de los pacientes, el anticoagulante lúpico en el 81,3%, el IgM aCL en el 48,6%, el IgM anti-?2GPI en el 3,2% y el IgG anti-?2GPI en el 11,1%. Las mujeres presentaron una mayor frecuencia de hemólisis y esquistocitos. Ciento setenta y cinco (38,6%) pacientes murieron en el momento del SAFC.

Conclusiones: El SAFC es una condición poco común pero potencialmente mortal que requiere un elevado conocimiento clínico. El SAFC puede afectar a cualquier órgano del cuerpo y mostrar un amplio espectro de

manifestaciones clínicas.