



71 - PAPEL DE LOS NIVELES DEL COMPLEMENTO EN PACIENTES CON SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO CATASTRÓFICO (CAPS): ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 73 PACIENTES DEL "CAPS REGISTRY"

A.M. Ponce López¹, J.M. Basauli Felices², I. Rodríguez Pintó³, G. Espinosa Garriga² y R. Cervera Segura²

¹Hospital de Viladecans. Universidad de Barcelona. Barcelona. ²Hospital Clínic. Barcelona. ³Hospital Universitario Mutua de Terrassa. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir la prevalencia de hipocomplementemia (niveles bajos de C3 y/o C4) en pacientes con síndrome antifosfolipídico catastrófico (CAPS) y su asociación a características clínicas específicas.

Métodos: Revisamos en los 566 pacientes de la base de datos "CAPS Registry" los niveles plasmáticos de C3 y/o C4 durante el episodio de SAF catastrófico. Los pacientes se clasificaron en hipocomplementémicos y normocomplementémicos. Se registraron datos sobre la presentación clínica, incluyendo las características de la microangiopatía trombótica (MAT), el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico y la presencia de anticuerpos antifosfolipídicos (AAF). Se realizó la prueba exacta de chi-cuadrado para evaluar las diferencias entre los datos categóricos.

Resultados: Se analizaron 578 episodios en 566 pacientes del "CAPS Registry". Se dispuso de datos del complemento en 73 episodios del mismo número de pacientes (edad media $36,7 \pm 14,9$ años; 78,1% mujeres; 47,9% pacientes con SAF primario). De estos, se detectó hipocomplementemia en el 42,5% de los episodios y valores normales en el 57,5%. 25 pacientes tenían un LES asociado y la presencia de hipocomplementemia se detectó con más frecuencia en estos (55% vs. 23%; $p = 0,005$). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la presentación clínica de MAT (71,0% frente a 76,9%; $p = 0,8$). Además, no se encontraron diferencias en la triple positividad de AAF (63% vs. 61,5; $p = 0,9$) ni en mortalidad (32,3% vs. 28,6%; $p = 0,6$).

Discusión: Este estudio plantea que los pacientes con CAPS podrían tener una activación normal en la vía del complemento y una alteración en la regulación de la fase terminal del complemento. La determinación de los niveles séricos de C3, C4, C5b-9 o CH50 no han demostrado ser marcadores fiables y por tanto, se requiere la determinación de los productos de activación de las proteínas del complemento para documentar la activación del complemento *in vivo* y la relación entre un producto de activación y su proteína original.

Conclusiones: El consumo de C3 y C4 se detecta con frecuencia en episodios de CAPS, especialmente en pacientes con LES asociado, pero este consumo no se asocia a MAT, triple positividad de AAF ni mortalidad.

Bibliografía

1. Cervera R. Antiphospholipid syndrome. *Thromb Res.* 2017;151:S43-7.
2. Rodríguez-Pintó I, Moitinho M, Santacreu I, Shoenfeld Y, Erkan D, Espinosa G, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): Descriptive analysis of 500 patients from the International CAPS Registry. *Autoimmun Rev.* 2016;15(12):1120-4.
3. Rodríguez-Pintó I, Espinosa G, Erkan D, Shoenfeld Y, Cervera R, Piette JC, et al. The effect of triple therapy on the mortality of catastrophic anti-phospholipid syndrome patients. *Rheumatol (United Kingdom).* 2018;57(7):1264-70.