



<https://www.revclinesp.es>

## 225 - AFECTACIÓN CUTÁNEA EN EL SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO CATASTRÓFICO: PREVALENCIA, MANIFESTACIONES CLÍNICAS, HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS, CORRELACIÓN CON PERFIL DE ANTICUERPOS Y MORTALIDAD

Ana Ponce<sup>1</sup>, Ignasi Rodríguez Pintó<sup>2</sup>, Gerard Espinosa<sup>2</sup> y Ricard Cervera<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes, Servicio de Medicina interna, Hospital de Viladecans, Barcelona, España. <sup>2</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes, Servicio de Medicina interna, Hospital Clínic, Barcelona, España.

### Resumen

**Objetivos:** El objetivo principal de este estudio fue describir la prevalencia, las manifestaciones clínicas y los hallazgos histopatológicos de la afectación cutánea en pacientes con CAPS. Así como analizar su correlación con el perfil serológico de anticuerpos antifosfolípidos (aPL) y su impacto en la mortalidad.

**Métodos:** Se realizó un estudio transversal utilizando los datos del “Registro CAPS”, desarrollado por el European Forum on Antiphospholipid Antibodies, que recopila información de pacientes con CAPS desde abril de 1992 hasta diciembre de 2024. Se analizaron variables demográficas, clínicas, patológicas, perfil de aPL y desenlaces clínicos. También se recogieron datos sobre la presencia de lupus eritematoso sistémico (LES), el tiempo hasta el desarrollo de CAPS y mortalidad. El análisis estadístico se hizo con software IBM-SPSS v.22, utilizando chi-cuadrado para comparar datos categóricos. Se consideró significancia estadística un valor  $p < 0,05$ .

**Resultados:** Se incluyeron 854 pacientes con 875 episodios de CAPS, de los cuales se disponía de datos sobre afectación cutánea en 377 episodios (43,1%). La media de edad fue de 39,43 años ( $DE \pm 17,9$ ) y el 49,4% eran mujeres. Un 29,2% de los pacientes tenía LES asociado, mientras que un 40,8% presentaba APS primario. Los desencadenantes fueron significativamente más frecuentes en el grupo con afectación cutánea (61,5 vs. 32,1%;  $p < 0,000$ ), aunque individualmente (infección, cirugía, embarazo, anticonceptivos orales, neoplasias, puerperio, cesáreas) fueron más comunes en el grupo sin afectación cutánea. Los órganos más afectados fueron riñones (72%), pulmones (61%), sistema nervioso central (54,5%) y corazón (54,4%). Las manifestaciones cutáneas más frecuentes fueron *livedo reticularis* (17,6%), necrosis cutánea (13%), úlceras isquémicas (10,4%), isquemia cutánea (9,7%), púrpura (7,1%), gangrena (5%), hemorragias en astilla (2,6%) y fenómeno de Raynaud (1,5%). En las biopsias cutáneas, los hallazgos más comunes fueron microangiopatía trombótica (22,1%), vasculitis (0,8%), necrosis cutánea (0,5%), necrosis y trombosis combinadas (0,3%) y *capilaritis* (0,1%). La presencia de anticuerpos IgG ?2GPI se asoció significativamente con microangiopatía trombótica en las biopsias (29,7 vs. 11,5%;  $p < 0,0001$ ). Además, se observó mayor frecuencia de trombocitopenia, hemólisis, esquistocitos, y positividad para anticuerpos aCL ?2GPI y anticoagulante lúpico en los pacientes con afectación cutánea ( $p < 0,005$  para todos). Sorprendentemente, la mortalidad fue menor en los episodios con afectación cutánea (29,3 vs. 32,1%;  $p < 0,0001$ ).

**Características generales de los pacientes con síndrome antifosfolipídico cutáneo**

	<b>Skin involvement (377)</b>	<b>Not Skin involvement (408)</b>	<b>p</b>
Edad media ± DE	39,3 ± 17,0	39,6 ± 18,6	
<b>Sexo femenino</b>	274 (72,7%)	273 (66,9%)	0,001
<b>PAPS</b>	220 (53,9%)	154 (40,8%)	0,001
<b>SLE</b>	110 (29,2%)	85 (20,8%)	0,001
<b>SLE-like</b>	13 (3,4%)	7 (1,7%)	0,001
<b>Cualquier factor precipitante</b>	232 (61,5%)	245 (60,0%)	0,001
Infección	139 (36,8%)	150 (36,9%)	0,001
<b>Cirugía</b>	36 (9,5%)	35 (8,6%)	0,001
Anticonceptivos orales	18 (4,8%)	20 (4,9%)	0,001
Embarazo	26 (6,9%)	30 (7,4%)	0,001
<b>Cesárea</b>	3 (0,9%)	3 (0,9%)	0,011
Puerperio	9 (2,6%)	11 (3,1%)	0,010
<b>Otros fármacos</b>	27 (7,2%)	22 (5,4%)	0,001
Neoplasia	10 (2,7%)	48 (11,8%)	0,001
<b>Traumatismo</b>	6 (1,6%)	4 (1,0%)	0,001
<b>Brote de lupus</b>	16 (4,2%)	11 (2,7%)	0,001

Otros factores	25 (6,6%)	17 (4,2%)	0,001
Trombosis vascular periférica	151 (40,1%)	122 (29,9%)	0,001
Trombosis venosa periférica	101 (26,8%)	87 (21,3%)	0,001
Pulmonares	230 (61,0%)	243 (59,6%)	0,001
Renales	271 (71,9%)	307 (75,2%)	0,001
Cardíacas	205 (54,4%)	191 (46,8%)	0,001
Cerebrales	213 (56,5%)	222 (54,4%)	0,001
Hepáticas	128 (34,0%)	160 (39,2%)	0,001
Gastrointestinales	85 (22,5%)	105 (25,7%)	0,001
Esplénicas	43 (11,4%)	88 (21,6%)	0,001
Suprarrenales	33 (8,8%)	41 (10,0%)	0,001
Sistema nervioso central	12 (3,2%)	6 (1,5%)	0,001
Oculares	27 (7,2%)	32 (7,8%)	0,001
Pancreáticas	23 (6,1%)	27 (6,6%)	0,001
Médula ósea	9 (2,4%)	11 (2,7%)	0,001
Anticoagulante lúpico positivo	257 (68,4%)	282 (69,1%)	0,001
Trombocitopenia	251 (66,6%)	237 (58,1%)	0,001
Hemólisis	107 (28,5%)	98 (24,0%)	0,001
Esquistocitos	55 (14,6%)	59 (14,5%)	0,002

IgG ACL positivo	254 (67,6%)	272 (66,7%)	0,001
IgM ACL positivo	131 (34,8%)	158 (38,7%)	0,057
IgG anti-?2 positivo	91 (24,3%)	87 (21,3%)	0,135
IgM anti-?2 positivo	39 (10,4%)	50 (12,3%)	0,222

**Conclusiones:** La afectación cutánea en CAPS es frecuente, siendo la microangiopatía trombótica el principal mecanismo subyacente. El reconocimiento temprano de las manifestaciones cutáneas puede tener un papel importante en la identificación de CAPS y en la mejora de su pronóstico.

### Bibliografía

1. Cervera R. Antiphospholipid syndrome. Thromb Res. 2017;151(Suppl 1):S43-S71.
2. Dupré A, Morel N, Yeinik C, et al. Cutaneous involvement in catastrophic antiphospholipid syndrome in a multicenter cohort of 65 patients. JAMA Dermatol. 2023;159:62-7.
3. Asherson RA, Cervera R, De Groot PG, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines. Lupus. 2003;12:530-4.
4. Erkan D, Espinosa G, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome: updated diagnostic algorithms. Autoimmun Rev. 2010;10:74-9.
5. Asherson RA, Cervera R, De Groot PG, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines. Lupus. 2003;12:530-4.