



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 "CAPS Registry", un registro internacional de pacientes con esta enfermedad. Las variables categóricas se presentan como frecuencias y las variables continuas se presentan como media \pm 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 tromboticas fueron la afectación renal (73,6%), pulmonar (58,4%), cerebral (56,3%), cardíaca (49,3%), hepática (36,3%), gastrointestinal (24%), esplénica (16,3%), suprarrenal (10,4%) y pancreática (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- β 2GPI en el 3,2% y el IgG anti- β 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.