



:: Síndrome antifosfolípídico

Sinónimos:

SAF, Síndrome de Hughes

Definición:

El síndrome antifosfolípídico (SAF) está definido por la combinación de **manifestaciones clínicas trombóticas y/o obstétricas** y un título persistente y significativo de **anticuerpos antifosfolípidos (aFL)** ([lista 1](#) adjunta). En el transcurso del SAF, las trombosis pueden afectar a todos los territorios vasculares y el riesgo de recidiva es muy elevado en ausencia de un tratamiento adaptado. La enfermedad puede estar aislada (SAF primario) o asociada a una enfermedad autoinmune como el lupus sistémico (SAF secundario). A título de información, la presencia aislada de aFL en ausencia de un episodio trombótico u obstétrico no permite definir un SAF propiamente dicho. Representa hasta el 6% de todas las Trombofilias

Para saber más:

Consultar la ficha de [Orphanet](#)

Menu	
Ficha para los servicios de ambulancias	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos	Problemática en una urgencia
Mecanismos	Recomendaciones en una urgencia
Riesgos particulares en una urgencia	Orientación
Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo	Interacciones medicamentosas
Precauciones	Precauciones anestésicas
Particularidades de la atención médica prehospitalaria	Medidas preventivas (profilaxis a corto plazo)
Para saber más	Medidas terapéutico complementarias y hospitalización
	Donación de órganos
	Números de emergencia
	Documentación útil
	Anexos

Ficha para los servicios de ambulancias

Llamada para atender a un paciente afectado por el síndrome antifosfolipídico

Sinónimos

- ▶ SAF, Síndrome de Hughes

Mecanismos

- ▶ enfermedad autoinmune aislada (síndrome primario) o asociada a otra enfermedad autoinmune, especialmente un lupus (síndrome secundario), caracterizada por la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, que causa episodios trombóticos

Riesgos particulares en una urgencia

- ▶ trombosis
- ▶ fallo multiorgánico por trombosis microcirculatorias difusas (síndrome antifosfolipídico catastrófico)
- ▶ necrosis suprarrenal por trombosis
- ▶ accidente iatrogénico de los anticoagulantes
- ▶ preeclampsia, eclampsia

Tratamientos frecuentemente prescritos a largo plazo

- ▶ antagonistas de la vitamina K (AVK)

Precauciones



- es imposible sospechar el síndrome antifosfolipídico en una urgencia extrahospitalaria, ya que solo se puede diagnosticar sobre la base de los resultados de las pruebas analíticas para detectar la presencia de trombosis
- las trombocitopenias asociadas a heparina parecen más frecuentes en el SAF que interferencias con los antagonistas de la vitamina K
- mujer embarazada con factores de riesgo

Particularidades de la atención médica prehospitalaria

- ▶ pocas particularidades
- ▶ en caso de sobredosis de antagonistas de la vitamina K, la corrección debe ser prudente debido al riesgo de recidiva trombótica
- ▶ hospitalizar en cuidados intensivos o en reanimación

Para saber más

- ▶ www.orphanet.es

Recomendaciones para las urgencias hospitalarias

Problemática en una urgencia

- ▶ Episodio trombótico en un paciente que no se sabe que sea portador de aFL
- ▶ Primer episodio trombótico en un paciente que se sabe que es portador de aFL o recidiva trombótica en un paciente con SAF
- ▶ Síndrome antifosfolípido catastrófico
- ▶ Accidente de los anticoagulantes en un paciente tratado a largo plazo con AVK por un SAF

Recomendaciones en una urgencia

1. Aparición de un episodio trombótico en un paciente que no se sabe que sea portador de aFL

▶ Medidas diagnósticas de urgencia

- **La búsqueda de aFL** (anticardiolipina y anti-beta 2 glicoproteína I) debe realizarse **ante la aparición de cualquier episodio trombótico, en las situaciones siguientes:**
 - Edad < 40 años
 - Antecedentes familiares de trombosis antes de los 40 años
 - Trombosis arterial sin factor de riesgo cardiovascular conocido
 - Trombosis venosa de topografía atípica (TVP braquial, mesentérica, portal, etc.)
 - 3 abortos espontáneos consecutivos (antes de la semana 10)
- Examinar de urgencia:
 - El objetivo es identificar lo antes posible un eventual SAF subyacente
 - Hemograma completo + plaquetas (en **busca de** citopenias: **trombocitopenia**)
 - Búsqueda de un **anticoagulante circulante**: tiempo de coagulación que depende de un fosfolípido (TCA, la mayoría de las veces) prolongado, que no es corregido por la adición del plasma control sino por un exceso de fosfolípidos

NB: la búsqueda de una prolongación del **TCA ya no es posible una vez que se ha iniciado el tratamiento con heparina. Debe pedirse al servicio de urgencias.**

- Búsqueda de anticuerpos anticardiolipina
- Búsqueda de anticuerpos anti-beta2GPI

▶ Medidas terapéuticas inmediatas

- Tratamiento con heparina o HBPM, sustituida posteriormente por AVK a largo plazo
- Puesto que el diagnóstico de SAF no puede determinarse con certeza en urgencias (debido a las pruebas analíticas de inmunología detalladas necesarias), el tratamiento inicial no difiere del tratamiento habitual de la enfermedad tromboembólica
- Una vez establecido el diagnóstico de SAF, el tratamiento anticoagulante a largo plazo debe efectuarlo un equipo especializado. El objetivo de INR del tratamiento con AVK depende de la localización de la trombosis: INR entre 2,5 y 3 en caso de trombosis venosa o INR comprendido entre 3 y 3,5 en caso de trombosis arterial

2. Aparición de un primer episodio trombótico en un paciente que se sabe que es portador de aFL o recidiva trombótica en un paciente con SAF

Conforme a los criterios internacionales (cf. [lista 1](#)), la aparición de un primer episodio trombótico en un paciente que se sabe que es portador de aFL persistentes con un título significativo es suficiente para determinar el diagnóstico de SAF. **Los pacientes portadores de un SAF se someten normalmente a un tratamiento anticoagulante a largo plazo con AVK.**

▶ Medidas diagnósticas de urgencia

- Medidas habituales
- En los pacientes ya tratados con un anticoagulante a largo plazo, conviene **determinar el INR** a fin de **buscar una subdosis de AVK** y, llegado el caso, comprender la causa (problema de cumplimiento terapéutico, interacción medicamentosa, etc.)

▶ Medidas terapéuticas inmediatas

- Anticoagulación eficaz con **heparina o HBPM**, sustituida posteriormente por **AVK a largo plazo**
- **Dar preferencia al tratamiento con HBPM cuando sea posible:**
 - La frecuencia de las trombopenias inducidas por heparina parece que es mayor en los pacientes con SAF
 - En los pacientes que tengan una prolongación “espontánea” del TCA relacionada con la presencia de un anticoagulante circulante, ya no se podrán utilizar los resultados del TCA para controlar el tratamiento con heparina; sin embargo, será necesario **determinar regularmente la actividad anti-Xa (heparinemia)**
- **El objetivo de INR del tratamiento con AVK depende de la localización de la trombosis:**
 - En caso de trombosis venosa, un INR próximo a 2,5 parece suficiente
 - En caso de trombosis arterial, el objetivo debe estar comprendido entre 3 y 3,5
- El tratamiento con **AVK** debe continuarse **de por vida**
- **En caso de recidiva trombótica en un paciente** con SAF que ya es **tratado** con AVK a una dosis eficaz, y cuyo INR está en la zona de referencia, **añadir aspirina**
- En caso de tratamiento con bolo de metilprednisolona (por ejemplo, para tratar un brote lúpico grave concomitante), determinar el **riesgo de potenciación de los AVK mediante el tratamiento corticoideo, a fin de adaptar la dosis de los AVK**

3. Síndrome antifosfolipídico catastrófico (SAFC)

El SAFC es una complicación rara del SAF. Se **caracteriza por la aparición de trombosis microcirculatorias múltiples, difusas y simultáneas. En la mitad de los casos, el SAFC será indicador del SAF subyacente**, y la positividad de los aFL se suele malinterpretar con frecuencia en esta fase.

▶ Medidas diagnósticas de urgencia

- Medidas habituales
- El diagnóstico se debe tener en consideración ante un cuadro de **fallo multiorgánico**, en presencia de **signos clínicos indicadores de SAF** (livedo, hemorragias subungueales, etc.)

NB: La clasificación del SAFC se basa en criterios que han sido objeto de un consenso internacional ([lista 2](#)). En la práctica, estos criterios sirven más para constituir cohortes homogéneas de pacientes que para determinar el diagnóstico de SAFC a nivel individual

▶ Medidas terapéuticas inmediatas

- Llevar el paciente **a reanimación**
- **Heparinoterapia** a una dosis eficaz
- Corticoterapia
- En las **formas más graves, plasmaféresis o perfusiones de inmunoglobulinas**

NB: El diagnóstico de **necrosis suprarrenal** se debe **considerar sistemáticamente en un paciente que presente una SAFC y una normotensión o una hipotensión arterial**, eso es especialmente importante cuando existen dolores abdominales o lumbares, a fin de **no retrasar el tratamiento de reanimación**. Esta afección, que puede aparecer en el transcurso de un SAFC o de un embarazo en una paciente con SAF, puede manifestarse mediante un **cuadro de insuficiencia suprarrenal subaguda o aguda**, o ser descubierta fortuitamente durante la realización de un TAC abdominal. Se explica por la aparición de un infarto venoso suprarrenal o por la constitución de una hemorragia intrasuprarrenal secundaria. **El tratamiento es el mismo que para la insuficiencia suprarrenal aguda (y el SAF).**

4. Accidente de los anticoagulantes en los pacientes tratados a largo plazo con AVK por un SAF

▶ **Medidas diagnósticas de urgencia**

- Medidas diagnósticas habituales

▶ **Medidas terapéuticas inmediatas**

- Tratamiento habitual

NB: la prescripción de antagonistas de la AVK deberá ser muy prudente a fin de **no reducir demasiado el INR** por debajo de la zona sensible, debido al **riesgo muy elevado de recidiva trombótica**, salvo en caso de que se produzca una situación potencialmente mortal.

Orientación

▶ ¿Dónde?

- Servicio de medicina interna (o **servicio de reanimación en caso de embolia pulmonar grave o de sospecha de síndrome antifosfolipídico catastrófico**)
- Posteriormente, el tratamiento del síndrome antifosfolipídico debe realizarse en un centro especializado (servicio de medicina interna)

▶ ¿Cuándo?

- El tratamiento de una trombosis venosa o arterial en el transcurso del SAF debe ser inmediato

Interacciones medicamentosas

- ▶ Interacciones habituales de los AVK

Precauciones anestésicas

- ▶ Precauciones anestésicas habituales
- ▶ En necesario tener en cuenta el riesgo hemorrágico asociado a la toma de anticoagulantes a largo plazo

Medidas preventivas (profilaxis a corto plazo)

- ▶ Vigilancia estrecha y control con analíticas regulares del tratamiento anticoagulante

Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización

- ▶ En los casos más graves (por ejemplo, ACV), es importante proponer de entrada apoyo psicológico para el enfermo así como también para su familia. Es importante prever las consecuencias que puedan tener las posibles secuelas de un accidente vinculado al SAF y que harían que un enfermo en una situación nueva de discapacidad transitoria pasara a una discapacidad duradera.
- ▶ En este contexto, iniciar varios temas de reflexión antes de que el paciente vuelva a casa:
 - aceptación de una discapacidad
 - una posible modificación de un proyecto de vida
 - el mantenimiento de las funciones relacionales en el seno de la familia, del medio profesional
 - el reajuste de la autoestima es indispensable

- el lugar y el papel del enfermo en la estructura familiar que serán quebrantados por la aparición de la discapacidad

Donación de órganos

- Los pacientes con SAF **no pueden donar sus órganos.**
- Los pacientes con SAF pueden recibir un trasplante, pero existe un **riesgo de trombosis especialmente elevado durante el período inmediatamente posterior al trasplante.** No existen datos en la bibliografía médica que permitan recomendar o contraindicar la donación de órganos en los pacientes con SAF

Números de emergencia

- ▶ Al no existir ningún centro de referencia en la actualidad, se recomienda contactar con cualquier hospital terciario de su Comunidad Autónoma

Documentación útil

- ▶ P.L. Meroni, M. Moia, R.H. Derksen, A. Tincani, J.A. McIntyre and J.M. Arnout et al., Venous thromboembolism in the antiphospholipid syndrome: management guidelines for secondary prophylaxis, *Lupus* 12 (2003), pp. 504–507
- ▶ R.L. Brey, J. Chapman, S.R. Levine, G. Ruiz-Irastorza, R.H. Derksen and M. Khamashta et al., Stroke and the antiphospholipid syndrome: consensus meeting Taormina 2002, *Lupus* 12 (2003), pp. 508–513
- ▶ R.A. Asherson, R. Cervera, P.G. de Groot, D. Erkan, M.C. Boffa and J.C. Piette et al., Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines, *Lupus* 12 (2003), pp. 530–534

Anexos

1. Lista 1: Criterios diagnósticos del SAF

Los criterios del SAF se cumplen cuando hay presentes al menos un criterio clínico y un criterio analítico.

▶ **Criterios clínicos:**

▪ 1. **Trombosis vascular:**

- Al menos un episodio trombótico arterial, venoso o microvascular que afecte a cualquier tejido u órgano. La trombosis debe confirmarse mediante un criterio objetivo y validado (aspecto típico en una exploración por imágenes o, para el examen anatomopatológico, la trombosis debe estar presente sin que haya presencia de una inflamación vascular subyacente).

▪ 2. **Morbilidad obstétrica:**

- a. Al menos una muerte fetal inexplicada antes de la semana 10 de embarazo, con morfología fetal normal documentada por una ecografía o por un examen macroscópico.
- b. Al menos un nacimiento prematuro antes de la semana 34 de embarazo, de un feto morfológicamente normal, asociado a la aparición de una eclampsia o de una preeclampsia grave, o con demostración de una insuficiencia placentaria.
- c. Al menos 3 abortos espontáneos consecutivos e inexplicados antes de la semana 10 de embarazo, tras la exclusión de una anomalía anatómica u hormonal materna, y de una anomalía cromosómica materna o paterna.

▶ **Criterios analíticos:**

- 1. Anticoagulante lúpico presente en al menos 2 ocasiones, con 12 semanas de intervalo, detectado de acuerdo con las recomendaciones del ISTH (Institut des Sciences et Techniques Humaines - Instituto de Ciencias y Técnicas Humanas).

- 2. Anticuerpos anticardiolipinas (IgG y/o IgM) presentes en al menos 2 ocasiones, con un título intermedio o elevado (> 40 unidades GPL o MPL, o > al percentil 99), medidos con una técnica ELISA estándar.
- 3. Anticuerpos anti-beta2GP1 (IgG o IgM) presentes con un título > al percentil 99, en al menos 2 ocasiones, con 12 semanas de intervalo con una técnica ELISA estándar.

2. Lista 2: Criterios de clasificación del SAFC

- ▶ 1. Afectación de al menos 3 órganos, sistemas y/o tejidos.
- ▶ 2. Desarrollo de los síntomas simultáneamente o en menos de una semana.
- ▶ 3. Confirmación anatomopatológica de una oclusión microvascular en al menos un órgano o tejido.
- ▶ 4. Confirmación serológica de la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (presencia de un anticoagulante circulante de tipo lúpico y/o de anticuerpos anticardiolipinas)
 - **SAFC definitivo:** Presencia de 4 criterios
 - SAFC probable:
 - Presencia de los criterios 2, 3 y 4 pero afectación solamente de 2 órganos, sistemas o tejidos.
 - Presencia de los criterios 1, 2 y 3 pero ausencia de confirmación serológica con al menos 6 semanas de intervalo, debido al fallecimiento precoz de un paciente al que nunca se le hicieron pruebas para determinar la presencia de anticuerpos antifosfolípidos antes de la aparición del SAFC
 - Presencia de los criterios 1, 2 y 4
 - Presencia de los criterios 1, 3 y 4 con desarrollo de un tercer episodio clínico en un período de más de una semana pero menos de un mes, a pesar del tratamiento anticoagulante.

Estas recomendaciones han sido elaboradas con la colaboración del Prof. Zahir AMOURA y del Dr. Laurent ARNAUD del "Centre National de Référence des lupus et syndromes des antiphospholipides" y del Dr. Gilles Bagou SAMU-69, Lyon, en Francia.

Fecha de elaboración : 27 de noviembre de 2009

Estas recomendaciones han sido adaptadas a España con la colaboración de la Dra. Pilar GIRALDO, del Hospital Universitario Miguel Servet.

Fecha de adaptación: 22 de abril de 2011

Estas recomendaciones han sido traducidas gracias al apoyo financiero de Shire E. G. 