

Dossier de prensa

En la elaboración de este dossier de prensa han colaborado :
la Dra. M^a Ángeles Aguirre, el Dr. Rafael Cáliz y el Dr. Eduardo Úcar.



ÍNDICE

•	<u>¿Qué es la Reumatología?</u>	3
	a) <u>Más de 250 enfermedades</u>	3
•	<u>¿Qué es el Síndrome Antifosfolípídico (SAF)?</u>	4
•	<u>¿Cuál es su frecuencia?</u>	5
•	<u>¿Quién puede padecerlo?</u>	5
•	<u>¿Por qué se produce la enfermedad?</u>	6
•	<u>¿Cuáles son sus manifestaciones clínicas?</u>	6
•	<u>¿Cómo afecta a la vida del paciente?</u>	7
•	<u>¿Cómo se diagnostica?</u>	8
•	<u>¿Cómo se trata la enfermedad?</u>	9
•	<u>¿Cuál es el pronóstico del SAF?</u>	10
•	<u>¿Por qué el reumatólogo es su médico de referencia?</u>	10
•	<u>¿Dónde puedo encontrar información fiable sobre mi enfermedad?</u>	10
•	<u>La Sociedad Española de Reumatología</u>	11

¿Qué es la reumatología?

La Reumatología es una especialidad relativamente joven, ya que hasta el siglo XX no se comenzaron a definir y diferenciar las distintas enfermedades reumáticas, y hasta 1940 no se introdujo el término reumatólogo como el especialista de estas enfermedades.

En concreto, la Reumatología es la parte de la Medicina Interna que se ocupa de las enfermedades del aparato locomotor -las articulaciones y los tejidos que las rodean- y del tejido conectivo, con el objetivo de evitar o reducir su impacto físico, psíquico y social mediante una adecuada prevención, diagnóstico y tratamiento.

La Reumatología se ocupa de las enfermedades del aparato locomotor y del tejido conectivo

Las enfermedades reumáticas no están causadas de forma directa o inmediata por un traumatismo y se pueden manifestar en los órganos o sistemas que constituyen el aparato locomotor -entre ellos: huesos,

articulaciones, músculos y ligamentos-, aunque también pueden afectar a otros sistemas del organismo.



Al igual que la Cardiología se ocupa de las enfermedades cardíacas y el cirujano cardiovascular de la cirugía, el traumatólogo sería el cirujano y el reumatólogo el especialista dedicado al diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del hueso, la articulación y los tendones.

Más de 250 enfermedades

Existen más de 250 enfermedades diferentes que están incluidas en la especialidad de reumatología. Aunque no existe una única ni definitiva clasificación de las enfermedades reumáticas, todas y cada una de ellas entraría dentro del concepto que la población general entiende por reuma que, en general, representa padecimientos debidos a dolor en los huesos, articulaciones, ligamentos, músculos y, en algunos casos, un grupo de patologías menos conocidas como son las vasculitis y las enfermedades autoinmunes.

Las enfermedades reumáticas no están causadas de forma directa o inmediata por un traumatismo

Entre los grupos de patologías reumáticas más específicas están la artritis reumatoide, las llamadas enfermedades de tejido conectivo, las vasculitis, las espondiloartropatías, la artrosis, las artropatías microcristalinas, las enfermedades reumáticas relacionadas con agentes infecciosos, las enfermedades del metabolismo óseo (la osteoporosis es la más relevante de estas últimas) y las enfermedades reumáticas en la infancia, entre otras.

¿Qué es el Síndrome Antifosfolípido SAF?

El Síndrome Antifosfolípido (SAF) o Síndrome de Hughes es una enfermedad descrita por primera vez en 1983 por el Dr. Graham Hughes. Afecta al sistema inmunológico y se caracteriza por la producción de unos auto-anticuerpos, llamados anticuerpos antifosfolípidos (AAF), con capacidad para alterar la coagulación y desarrollar, por lo tanto, trombosis, tanto venosas como arteriales, y abortos de repetición.

Un porcentaje reducido de pacientes con SAF desarrolla un cuadro de afectación de varios órganos en un corto periodo de tiempo y alta mortalidad

Los AAF son inmunoglobulinas que van dirigidos contra los fosfolípidos de las membranas celulares y contra las proteínas plasmáticas que actúan como cofactores. Existen varios de estos AAF, pero los más conocidos, y los que se utilizan también para el diagnóstico serológico, son: el anticoagulante lúpico, los anticuerpos anticardiolipinas y el anti-cofactor anti-beta2-glicoproteína I.



No se conoce muy bien cómo estos complejos formados por anticuerpos, fosfolípidos y cofactores alteran la coagulación, produciendo un estado de hipercoagulabilidad con trombosis de repetición en cualquier parte del organismo. La predilección sobre los vasos intravellositarios de la placenta hace que sean también característicos de esta enfermedad los abortos y otras alteraciones como el parto prematuro, la pérdida de peso del feto y/o la pre-eclampsia.

El SAF en la mitad de los casos está asociado a otras enfermedades reumáticas autoinmunes, siendo la más frecuente el Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Un porcentaje reducido de pacientes con SAF (1%) desarrolla un cuadro de afectación de varios órganos en un corto periodo de tiempo y con una alta mortalidad. Esta situación es conocida como SAF catastrófico.

¿Cuál es su frecuencia?

Es una enfermedad poco frecuente. Aproximadamente, el 2% de la población sana tiene AAF, pero no se conoce con exactitud los que desarrollarán la enfermedad. Sin embargo, se ha ido estableciendo la incidencia en determinados grupos de riesgo. La frecuencia de los AAF varía entre 6-80% de los pacientes con LES. También han sido observados, con menos frecuencia, en otras enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide, el síndrome de Sjögren, la dermatopolimiositis, las esclerosis sistémica y las vasculitis.



En grupos de pacientes con menos de 40 años con infarto agudo de miocardio y/o accidentes cerebrovasculares se han detectado AAF en un 20-25% de los sujetos, al igual que en pacientes con abortos de repetición sin otra causa que justifique las pérdidas fetales.

El SAF es una enfermedad poco frecuente

¿Quién puede padecerlo?

La sola presencia de AAF sin manifestaciones no significa que se tenga el síndrome. No se sabe qué porcentaje de estos pacientes puede desarrollar la enfermedad. Sin embargo, los títulos altos de AAF, la presencia de anticoagulante lúpico y la asociación con otra enfermedad autoinmune, como el LES, pueden tener mayor probabilidad de desarrollar trombosis y/o abortos.

Según estudios, aproximadamente la mitad de los pacientes con LES y con títulos altos de anticuerpos y sin tratamiento específico, puede desarrollar

Sólo ciertas pacientes con SAF suelen tener manifestaciones obstétricas

la enfermedad. También tienen más riesgo de padecerla aquellos pacientes que junto a la presencia de títulos altos de AAF hayan tenido algún evento previo de trombosis y/o aborto, incluso con años de diferencia, y/o estén tomando medicación potencialmente trombogénica como estrógenos (píldora anticonceptiva o parches para tratamiento hormonal sustitutivo).

Sólo ciertas pacientes con SAF suelen tener manifestaciones obstétricas (abortos, pre-eclampsia, etc.) y no se sabe tampoco con exactitud si estas pacientes a lo largo de tiempo podrán desarrollar trombosis en otras localizaciones.



¿Por qué se produce la enfermedad?

Existe una fuerte relación entre los anticuerpos antifosfolípidos y los fenómenos trombóticos. Estos anticuerpos actúan contra las proteínas del plasma sanguíneo que se encuentran unidas a la superficie interior de los vasos sanguíneos, el endotelio o las plaquetas. Al interferir los anticuerpos antifosfolípidos con las citadas proteínas, se alteran los mecanismos de regulación de la coagulación, lo que aumenta el riesgo de producción de fenómenos trombóticos. Estos anticuerpos alteran también el normal funcionamiento de los vasos sanguíneos, estrechándolos y produciendo irregularidades en sus paredes.

Estas alteraciones vasculares pueden desembocar en accidentes isquémicos cerebrales o cardiacos, muertes fetales y abortos. Los anticuerpos pueden aparecer y desaparecer a lo largo del tiempo en un mismo individuo. Por otro lado, el 2% de mujeres jóvenes son portadoras de estos anticuerpos, sin que se sepa qué significado tienen los mismos.

Los anticuerpos pueden aparecer y desaparecer a lo largo del tiempo en un mismo individuo

Los anticuerpos antifosfolípidos fueron descubiertos en primer lugar en pacientes con Lupus, aunque posteriormente se ha comprobado que más del 50% de los portadores de estos anticuerpos no padece Lupus.

¿Cuáles son sus manifestaciones clínicas?

Los síntomas clínicos de la enfermedad son debidos a la oclusión de uno o múltiples vasos. En cada paciente se puede dar cualquier combinación de taponamientos vasculares, lo que da lugar a una gran variedad de síntomas. Tras el fenómeno trombótico, las manifestaciones clínicas pueden ocurrir de forma inmediata o expresarse al cabo de varias semanas.



Las manifestaciones clínicas derivadas de la trombosis de los vasos son: trombosis venosa profunda o tromboflebitis, ictus o isquemia

transitoria, trombosis o hemorragias cerebrales, ataques cardiacos en forma de Angor o infarto, afectación de las válvulas cardiacas, gangrenas, muertes fetales y abortos.

La enfermedad puede presentarse en forma de cefaleas o pérdidas de memoria

En algunas ocasiones se presenta trombocitopenia, o lo que es lo mismo, descenso del número de plaquetas. También se suele asociar livedo reticularis, que consiste en la presencia de una red superficial de vasos de coloración violácea en la piel, normalmente de las extremidades.

¿Cómo afecta a la vida del paciente?

La enfermedad puede presentarse en forma de cefaleas o pérdidas de memoria, que interfieren con las actividades del trabajo y de la vida diaria y que son de difícil diagnóstico. Las mujeres que presentan abortos y aquéllos que padecen fenómenos trombóticos, sufren el consecuente impacto psicológico, deben adaptar sus hábitos y su vida laboral y deberán seguir un tratamiento, normalmente, de por vida, con atención a ciertas medicaciones que interaccionan entre sí.

En todos los pacientes portadores de Anticuerpos Antifosfolipídicos se recomienda reducir los factores de riesgo de trombosis, como es el sobrepeso, mediante una dieta pobre en grasas animales; el tabaco; el reposo prolongado; la toma de la mayoría de contraceptivos orales, y la terapia hormonal sustitutiva tras la menopausia. Asimismo, se recomienda mantener una actividad física regular.



Los pacientes deberán seguir un tratamiento, normalmente, de por vida

En algunos pacientes considerados de riesgo se recomienda, a veces, la toma diaria de dosis bajas de salicilatos (Aspirina®). También en caso de tener que realizar reposo prolongado, bien sea por enfermedad o accidente o en caso de reposo o inmovilización de algún miembro tras fracturas o cirugía, se recomienda utilizar tratamiento preventivo con Aspirina® o anticoagulantes.

¿Cómo se diagnostica?

En los pacientes que han sufrido ya alguna complicación trombótica se establece en la mayor parte de los casos un tratamiento anticoagulante, normalmente con cumarina (Sintrom®) y a veces junto a salicilatos (Aspirina®). El tratamiento con cumarinas requiere un análisis de forma periódica para evitar el riesgo de hemorragias.

Para su diagnóstico, los pacientes deben presentar al menos un episodio de trombosis arterial o venosa, o aborto o muerte fetal, y presencia en los análisis de anticuerpos antifosfolípidos por lo menos en dos ocasiones, para asegurar su presencia mantenida.

Los embarazos en mujeres con anticuerpos antifosfolípidos son considerados de alto riesgo

Los embarazos en mujeres con anticuerpos antifosfolípidos son considerados de alto riesgo y en este periodo se barajan distintas combinaciones de tratamientos con Aspirina®, Hidroxicloroquina, corticoides, anticoagulantes y otros. Durante el embarazo, la cumarina es sustituida por heparina, que debe ser inyectada diariamente de forma subcutánea. Todo ello hace muy aconsejable la formación de un equipo de trabajo entre el reumatólogo y el obstetra en la planificación y en el seguimiento de los embarazos, así como la colaboración con otros especialistas implicados, como el hematólogo.



Existen varios tipos de Anticuerpos antifosfolípidos que están relacionados entre sí, pero no son los mismos. Esto significa que un paciente puede tener alguno de ellos, pero no todos.

Los que más frecuentemente se determinan en la práctica clínica son: Anticoagulante Lúpico y Anticuerpos Anticardiolipinas, y con menor frecuencia los Anticuerpos anti β 2 glicoproteína.

Estos anticuerpos se encuentran también en la sífilis y en pacientes con Lupus, por lo que la presencia de estos anticuerpos no significa siempre que se padezca sífilis o Lupus.



¿Cómo se trata la enfermedad?

Se desconoce la causa del Síndrome Antifosfolípido y, por lo tanto, no existe un tratamiento etiológico ni curativo de la enfermedad. Los tratamientos de los que se dispone actualmente intentan reducir la aparición de las trombosis.

Estos tratamientos se basan fundamentalmente en la Aspirina® y los anticoagulantes. La Aspirina® actúa como antiagregante plaquetario y disminuiría el poder de formar coágulos y, por lo tanto, trombosis. Habitualmente se utiliza como tratamiento preventivo.

No existe un tratamiento etiológico ni curativo de la enfermedad

En cuanto a los fármacos anticoagulantes, éstos pueden ser fundamentalmente de dos tipos: las heparinas y los anticoagulantes orales.



Existen varios tipos de heparinas, las de administración intravenosa (que suelen utilizarse en los episodios de trombosis aguda) y las de administración subcutánea, especialmente las heparinas de bajo peso molecular, que se utilizan también tras los episodios trombóticos y en el tratamiento junto con la Aspirina® de las pacientes embarazadas.

En cuanto a los anticoagulantes orales, en España el más utilizado es el acenocumarol (Sintrom®) que se emplea como terapia de mantenimiento en pacientes que han sufrido una trombosis previa. Está contraindicado en el primer trimestre del embarazo.

En general, el tratamiento anticoagulador en el Síndrome Antifosfolípido se mantiene de forma crónica, de por vida.

Asimismo, junto al tratamiento farmacológico es muy importante un control adecuado de los factores de riesgo cardiovascular: tabaco, hiperlipidemias, obesidad, etc.

Junto al tratamiento farmacológico es muy importante el control de los factores de riesgo cardiovascular

¿Cuál es el pronóstico del SAF?

No existen actualmente datos clínicos o analíticos que nos puedan ayudar a predecir la evolución clínica de estos pacientes.



El pronóstico de los pacientes con Síndrome Antifosfolípido es muy variado, como variada es la sintomatología de la enfermedad. Este síndrome produce trombosis arteriales y/o venosas a diferentes niveles y, por lo tanto, dependerá de los territorios afectados y de que el tratamiento pueda evitar la recurrencia trombótica. Hay pacientes que sólo presentan abortos de repetición sin otra sintomatología y otros, trombosis arteriales y/o venosas de repetición incluso bajo tratamiento.

Es esencial que el paciente con Síndrome Antifosfolípido tenga un seguimiento estrecho por parte de su médico para monitorizar síntomas y tratamiento, así como vigilancia de aquellas situaciones o factores de riesgo que puedan desencadenar recurrencias trombóticas.

Es esencial un seguimiento estrecho por parte de su médico para monitorizar síntomas y tratamiento

¿Por qué el reumatólogo es su médico de referencia?

El reumatólogo es el médico especialista en las enfermedades del aparato locomotor y en las enfermedades autoinmunes sistémicas. El Síndrome Antifosfolípido es una enfermedad de etiología autoinmune íntimamente relacionada con otras patologías de este tipo como el Lupus Eritematoso Sistémico.

Aunque por sus manifestaciones clínicas, con frecuencia otros especialistas estarán implicados en su control, como hematólogos, neurólogos, obstetras, etc., el reumatólogo es el especialista que debe coordinar el control y el tratamiento de estos pacientes.

¿Dónde puedo encontrar información fiable sobre mi enfermedad?

Al ser el Síndrome Antifosfolípido una enfermedad rara de reciente descubrimiento (fue descrita en el año 1983), no hay muchos recursos fiables que den información sobre la enfermedad, en especial, en español. Seguidamente se ofrece un listado de algunas páginas Web donde encontrar información sobre la enfermedad. Algunos de los recursos extranjeros contienen también información en español.

APS Foundation of America:

www.apsfa.org/

Hughes Syndrome Foundation:

www.hughes-syndrome.org

American Autoimmune Related Diseases Association:

www.aarda.org/

Lupus Foundation of America:

www.lupus.org

E-Medicine:

www.emedicine.com

Medicine Net:

www.medicinenet.com/antiphospholipid_syndrome/article.htm