



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

Facultad de
MEDICINA

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO Y AFÉRESIS
TERAPÉUTICA

CATASTROPHIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME AND THERAPEUTIC
APHERESIS

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE SEGUNDA
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE
SANGRE

AUTORA

EFRENI DIOCELINA MIRANDA CANAZA

ASESOR

VICENTE JOEL LAZARO JACOME

LIMA – PERÚ

2025

ASESOR DE TRABAJO ACADÉMICO

ASESOR

Lic. VICENTE JOEL LAZARO JACOME

Departamento Académico de Tecnología Médica

ORCID: 0000-0003-4566-5826

Fecha de aprobación: 20 de agosto de 2025.

Calificación: Aprobado.

DEDICATORIA

Dedico el presente trabajo a Dios y a todas las personas que me apoyaron y alentaron el desarrollo de este trabajo que con mucho esfuerzo y dedicación presento hoy.

AGRADECIMIENTO

A Dios por guiarme y darme fortaleza para seguir con mis ideales permitiéndome adquirir nuevos conocimientos y conocer valiosas personas.

A los docentes y asesores por impulsarnos y guiarnos en el desarrollo del presente trabajo motivándonos a incidir en la investigación científica.

A la Universidad Cayetano Heredia, Facultad de Medicina, porque en sus aulas, recibí el Conocimiento intelectual y humano de cada uno de los docentes de la Segunda especialidad de Banco de Sangre y Hemoterapia.

Agradezco a todas las personas que de una u otra forma estuvieron conmigo, porque cada una aportó con un granito de arena; y es por ello que a todos y cada uno de ustedes les dedico todo el esfuerzo, sacrificio y tiempo que entregué a esta monografía.

A mis compañeros, que durante toda la carrera fuimos creciendo no solo en conocimiento, sino también, como grupo humano, gracias por enseñarme a vencer las dificultades a pesar de nuestras limitaciones..

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Este trabajo fue autofinanciado.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS

La autora declara no tener conflictos de interés.

DECLARACIÓN DE ORIGINALIDAD



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

DECLARACIÓN DE ORIGINALIDAD

La egresada:

N°	APELLIDOS Y NOMBRES
1.	MIRANDA CANAZA EFRENI DIOCELINA

Pertenciente al programa de la **SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE SANGRE**, autora del trabajo titulado: **SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO Y AFÉRESIS TERAPÉUTICA** el cual ha sido elaborado, sustentado y aprobado, según corresponda, para optar por el **TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE SANGRE** bajo la modalidad de **TRABAJO ACADÉMICO**.

En calidad de docente asesor de la Universidad Peruana Cayetano Heredia:

N°	APELLIDOS Y NOMBRES DEL DOCENTE	FACULTAD	NIVEL DE ASESORÍA
1.	LAZARO JACOME VICENTE JOEL	MEDICINA	ASESOR

Declaro que el contenido del presente documento es original y que las citas y referencias a otros autores cumplen con las normas académicas establecidas. En ese sentido, hago constar que:

- El documento presenta un porcentaje de similitud de **14%**, según el reporte emitido por el software **Turnitin®** (identificador de entrega: **trn:oid:::1:3433748283**; fecha de entrega: **04-12-2025**).
- Tras una revisión detallada del reporte y del contenido del trabajo en cuestión, no se han identificado indicios de plagio.
- Se certifica que el documento respeta los principios de integridad académica y cumple con los requisitos institucionales de originalidad.

Lugar y fecha: **Lima, 04 de Diciembre de 2025**

Firma del asesor
N° DNI: 31667160
ORCID: 0000-0003-4566-5826



TABLA DE CONTENIDOS

	Pág.
RESUMEN	
ABSTRACT	
I. INTRODUCCIÓN	1
II. OBJETIVOS	4
III. CUERPO.....	5
IV. CONCLUSIONES	17
V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	18

RESUMEN

Antecedentes: El síndrome antifosfolípido catastrófico (SAC) es una variante poco frecuente y altamente mortal del síndrome antifosfolípido (SAF), una enfermedad autoinmune caracterizada por la formación de trombos en vasos sanguíneos. Se debe a la activación inmune descontrolada produce trombosis multiorgánica en un corto periodo. Dada su gravedad, se han explorado tratamientos intensivos como la aféresis terapéutica, que busca eliminar anticuerpos antifosfolípidos (AAF) y otros mediadores proinflamatorios del plasma. Objetivo: Evaluar la eficacia y seguridad de la aféresis terapéutica como tratamiento adyuvante en pacientes con síndrome antifosfolípido catastrófico. Tipo de estudio: Estudio descriptivo basada en revisión de literatura científica actualizada. Conclusiones: El SAC representa una condición clínica crítica que requiere intervención inmediata. La aféresis terapéutica, aunque no es estándar, ha mostrado beneficios en combinación con anticoagulantes, corticoides e inmunoglobulinas intravenosas, logrando mejoría en un porcentaje significativo de pacientes. Es crucial un abordaje multidisciplinario y personalizado, dada la complejidad inmunológica y clínica del síndrome. La detección precoz y la intervención oportuna son claves para mejorar el pronóstico.

Palabras claves: Síndrome antifosfolípido catastrófico, aféresis terapéutica, anticuerpos antifosfolípidos, trombosis, autoinmunidad, tratamiento adyuvante.

ABSTRACT

Background: Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAFS) is a rare and highly fatal variant of antiphospholipid syndrome (APS), an autoimmune disease characterized by thrombus formation in blood vessels. It is due to uncontrolled immune activation and produces multi-organ thrombosis in a short period of time. Given its severity, intensive treatments such as therapeutic apheresis, which seek to eliminate antiphospholipid antibodies (APA) and other proinflammatory mediators from plasma, have been explored. Objective: To evaluate the efficacy and safety of therapeutic apheresis as an adjuvant treatment in patients with catastrophic antiphospholipid syndrome. Type of study: descriptive study based on review of updated scientific literature. Conclusions: CAFS represents a critical clinical condition that requires immediate intervention. Therapeutic apheresis, although not standard, has shown benefits in combination with anticoagulants, corticosteroids and intravenous immunoglobulins, achieving improvement in a significant percentage of patients. A multidisciplinary and personalized approach is crucial, given the immunological and clinical complexity of the syndrome. Early detection and timely intervention are key to improve prognosis.

Keywords: Catastrophic antiphospholipid syndrome, therapeutic apheresis, antiphospholipid antibodies, thrombosis, autoimmunity, adjuvant treatment.

I. INTRODUCCIÓN

El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la presencia de anticuerpos antifosfolípidos en la sangre que predisponen a la formación de coágulos sanguíneos, por tanto, el síndrome antifosfolípido catastrófico (SAC) es una manifestación muy grave de dicha enfermedad (1).

El síndrome se caracteriza por la aparición de múltiples trombosis en órganos vitales como el cerebro, los riñones, los pulmones y el corazón, con el potencial de provocar insuficiencia en estos órganos, aunque los síntomas varían de una persona a otra. A menudo, su detección puede ser desafiante, requiriendo múltiples estudios. Un resultado positivo en un análisis de sangre inicial debe ser confirmado al menos con tres meses de diferencia para establecer el diagnóstico definitivo de la enfermedad (2).

El SAC se caracteriza por un inicio súbito y agudo, suele ser una emergencia médica que requiere tratamiento inmediato en una unidad de cuidados intensivos y, aunque puede ser fatal, es una enfermedad que afecta a menos del 1% de las personas con síndrome antifosfolípido (3). Por otra parte, el tratamiento de esta enfermedad, implica abordajes intensivos para controlar la coagulación sanguínea y prevenir la formación de nuevos coágulos. Lo que incluye altas dosis de anticoagulantes, corticosteroides, inmunoglobulinas intravenosas. Anteriormente, Warfarina era el único anticoagulante disponible, pero en los últimos años han surgido nuevos fármacos, el médico considerará las ventajas y desventajas de cada opción. Es probable que también receten un fármaco antiplaquetario como aspirina (4).

Por otra parte, cabe destacar que la aféresis terapéutica es un procedimiento médico que implica la extracción selectiva de componentes sanguíneos de torrente

sanguíneo, en el contexto del síndrome antifosfolípido catastrófico (SAC), la aféresis terapéutica puede ser considerada como una medida de tratamiento adyuvante, aunque su uso específico puede variar según la situación clínica y la evaluación médica individual (5).

La aféresis terapéutica en este contexto específico se utiliza para eliminar ciertas sustancias del plasma sanguíneo que pueden estar implicadas en la cascada de eventos trombóticos asociados al síndrome. Esto puede incluir la eliminación de anticuerpos antifosfolípido y otros componentes que podrían desencadenar la coagulación excesiva. El motivo de su uso radica en su papel como tratamiento principal para pacientes con púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) y SAC. Estos recambios eliminan los anticuerpos antifosfolípidos y proporcionan agentes anticoagulantes naturales presentes en el plasma fresco congelado. Se recomienda aplicarlo al menos de tres a cinco días, aunque no hay consenso claro sobre la duración óptima del tratamiento. Se ha observado mejoría en alrededor del 70% de los pacientes con SAC al combinar recambios plasmáticos como anticoagulantes, glucocorticoides e inmunoglobulinas intravenosas (6).

Es importante destacar que la aféresis terapéutica no es un tratamiento estándar para el síndrome antifosfolípido catastrófico y su uso se decide caso por caso. La decisión de utilizar este procedimiento dependerá de la evaluación del equipo médico que considerará la gravedad de la situación, la respuesta a otros tratamientos y la viabilidad de esta intervención en cada paciente en particular (7).

Como se mencionó anteriormente, la incidencia del síndrome antifosfolípido catastrófico es extremadamente baja, por ello la información sobre esta grave pero poco común condición es escasa, por lo que solo se han registrado hasta ahora

alrededor de 584 pacientes con esta condición. Pese a que la tasa de mortalidad del SAC ha mostrado una disminución en los últimos años, sigue siendo muy considerable. La mejora en el pronóstico puede haber sido resultado de varios factores, como la detección más temprana, la identificación y tratamiento de desencadenantes potenciales como las infecciones, lo que ha llevado a una intervención terapéutica más rápida (8). En relación a lo mencionado anteriormente se debe considerar que la plasmaféresis implica separar el plasma sanguíneo, transfiriéndole al paciente los componentes sanguíneos sin este plasma. En el recambio plasmático, la cantidad extraída de plasma deber ser reemplazada por la misma cantidad, junto con soluciones coloides o cristaloides. En el caso del síndrome antifosfolípido catastrófico, podría significar una reducción de las consecuencias adversas asociadas a esta enfermedad.

JUSTIFICACIÓN E IMPORTANCIA DE LA INVESTIGACIÓN

En el síndrome antifosfolípido catastrófico la aféresis terapéutica se considera debido a su capacidad para eliminar factores como los anticuerpos antifosfolípidos (AAF) y otros elementos implicados en la activación en la activación excesiva del sistema de coagulación. Esta técnica busca reducir la carga de estos factores, ayudando a contrarrestar la formación de coágulos en órganos vitales, una característica crítica de esta condición. Además, al eliminar estos componentes patógenos del plasma, la aféresis terapéutica puede contribuir a estabilizar la situación clínica y mejorar la respuesta al tratamiento, brindando así una opción complementaria en el manejo del síndrome antifosfolípido catastrófico.

II. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Evaluar la eficacia y seguridad de la aféresis terapéutica como tratamiento adyuvante en pacientes con el síndrome antifosfolípido catastrófico.

III. CUERPO

Definición

De acuerdo con Bohórquez et al. (9) El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune sistémica que tiene como característica principal la tendencia a la formación de coágulos en las venas y/o arterias del cuerpo. Esta propensión a la coagulación anormal puede tener graves consecuencias, ya que estos coágulos pueden obstruir el flujo sanguíneo, lo que lleva a una variedad de problemas de salud. Además de los trastornos de la coagulación, el SAF también se asocia con complicaciones en el embarazo, lo que lo convierte en una enfermedad compleja y potencialmente debilitante.

Para el diagnóstico del SAF, es fundamental tener en cuenta la presencia confirmada de ciertos anticuerpos antifosfolípidos (AAF). Estos anticuerpos son moléculas producidas por el sistema inmunológico del cuerpo que atacan a las proteínas y lípidos presentes en las membranas celulares y en las superficies de las células sanguíneas, lo que puede desencadenar la formación de coágulos (9).

En cuanto a los criterios de diagnóstico, se considera el anticoagulante lúpico, que se trata de un anticuerpo que puede interferir con la coagulación normal de la sangre y aumentar la tendencia a la formación de coágulos. A menudo, se asocia con el lupus eritematoso sistémico, otra enfermedad autoinmune. De igual forma, los anticuerpos anticardiolipinas (aCL), los cuales se dirigen contra una proteína llamada cardiolipina, que se encuentra en las membranas celulares. Se subdividen en variedades IgG e IgM. La presencia de aCL en niveles elevados en el torrente sanguíneo se asocia con un mayor riesgo de coagulación anormal. También los anticuerpos anti-beta 2 glicoproteína I (aB2GP1), que es similar al anterior, puesto

que estos anticuerpos se dirigen contra la beta 2 glicoproteína I, otra proteína asociada a las membranas celulares. Al igual que los aCL, también se subdividen en formas IgG e IgM. Su presencia elevada se asocia con un mayor riesgo de coagulación anormal (9).

Esta enfermedad fue descrita por primera vez por Asherson en el año 1992 como una forma poco común del síndrome antifosfolípido (SAF) que se distingue por una falla en múltiples órganos. Las áreas más afectadas por la formación de coágulos sanguíneos suelen ser los vasos sanguíneos pequeños de los riñones, pulmones, cerebro, corazón y pies. Todavía no se comprende por completo porque solo una minoría de pacientes con SAF desarrolla el SAC. Entre los desencadenantes conocidos se incluyen infecciones, cirugía, medicamentos, complicaciones obstétricas, neoplasias y lupus eritematoso sistémico (LES). La tasa de mortalidad se debe principalmente a infartos agudos de miocardio, con o sin insuficiencia respiratoria. Más del 80% de los pacientes con SAC presentan pruebas serológicas positivas para el anticoagulante lúpico y anticuerpos IgG anticardiolipina, mientras que los anticuerpos IgM se detectan en menos del 40% de los casos (5).

Esta es una enfermedad autoinmune sistémica, puede afectar una amplia variedad de órganos y sistemas en el cuerpo humano. Según investigaciones realizadas por Stanescu (10) y otros expertos, los órganos más comúnmente afectados incluyen los riñones, los pulmones, el sistema nervioso central y el corazón. No obstante, el SAF puede tener implicaciones en otros sistemas y tejidos del cuerpo. Los riñones son uno de los órganos más susceptibles al SAF, ya que puede causar trombosis en los vasos sanguíneos renales, lo que puede llevar a una disminución de la función renal. Esto puede manifestarse desde una proteinuria leve hasta una insuficiencia

renal grave. En cuanto a los pulmones, el SAF puede dar lugar a complicaciones como hipertensión pulmonar, trombosis pulmonar y embolias pulmonares, afectando la capacidad respiratoria y causando síntomas como dificultad para respirar y dolor torácico.

El sistema nervioso central también está en riesgo, con el SAF provocando accidentes cerebrovasculares, migrañas, convulsiones y otros síntomas neurológicos que pueden ser debilitantes. Por su parte, el SAF puede aumentar el riesgo de coágulos en las arterias coronarias, lo que puede llevar a enfermedad coronaria e, incluso, infarto de miocardio. Además de estos sistemas, el SAF también puede afectar otros tejidos y órganos, incluyendo los intestinos, los brazos, el páncreas, las glándulas suprarrenales y la médula ósea. La gravedad y extensión de la afectación pueden variar entre pacientes. En casos de SAF catastrófico, una forma rara y grave de la enfermedad, que a menudo se asocia con otras enfermedades autoinmunes, la situación clínica tiende a ser aún más severa, con una alta incidencia de complicaciones cerebrales y cardíacas. Por lo tanto, un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado son fundamentales para abordar esta enfermedad (10).

Cabe resaltar que esta enfermedad es ampliamente reconocida como la principal causa de trombofilia adquirida, lo que significa que es la primordial causa de una predisposición anormal a la formación de coágulos sanguíneos en individuos que no tienen una predisposición genética heredada. Esta característica del SAC es fundamental para comprender su impacto clínico, ya que la formación de coágulos en las arterias y venas puede tener consecuencias graves para la salud. Además, es importante señalar que tiene una mayor incidencia en mujeres en edad reproductiva.

Esto significa que las mujeres jóvenes que padecen SAS enfrentan desafíos adicionales, ya que la enfermedad puede afectar la salud reproductiva, aumentando el riesgo de complicaciones durante el embarazo, como abortos espontáneos recurrentes, preeclampsia y parto prematuro. Por lo tanto, es esencial que las mujeres en esta etapa de la vida sean conscientes de los posibles riesgos del SAC y reciban una atención médica adecuada para minimizar estas complicaciones y asegurar un embarazo saludable cuando sea necesario (11).

Patogenia

La patogenia del síndrome antifosfolípido catastrófico que envuelve una sucesión de acontecimientos en cadena que conducen a una activación incontrolada del sistema de coagulación y la inflamación. Cabe reiterar que los AAF atacan los fosfolípidos, componentes normales de las membranas celulares y desencadenan una respuesta anormal del sistema inmunológico. Además, pueden promover la activación de células endoteliales y plaquetas, lo que contribuye a la formación de coágulos sanguíneos y al daño de los vasos sanguíneos (12).

Además, los AAF pueden dañar directamente las células endoteliales, lo que inicia una respuesta inflamatoria localizada y expone el tejido subyacente, lo que activa aún más la cascada de coagulación. Esto resulta en la formación de múltiples coágulos en todo el cuerpo, afectando órganos vitales como el cerebro, los riñones, los pulmones y el corazón. También activan las plaquetas, células sanguíneas involucradas en la coagulación, lo que contribuye aún más a la formación de coágulos sanguíneos (13).

En concreto, la patogenia del síndrome antifosfolípido catastrófico involucra una interacción compleja entre los AAF, las células endoteliales, las plaquetas y el

sistema de coagulación, lo que lleva a la formación de múltiples coágulos sanguíneos en órganos vitales y puede resultar en una enfermedad potencialmente mortal.

Fisiopatología

El síndrome antifosfolípido catastrófico puede conllevar a una falla multiorgánica y tener una alta tasa de mortalidad. Se desarrolla en un pequeño grupo de pacientes y se considera una forma grave y de rápida evolución del síndrome antifosfolípido. Aunque la fisiopatología exacta no se conoce con precisión, se cree que está relacionada con la presencia de autoanticuerpos persistentes contra proteínas unidas a fosfolípidos (14).

Los anticuerpos antifosfolípidos (aPL) puede desencadenar una respuesta inflamatoria y coagulativa anormal, con formación de coágulos, activación celular y liberación de sustancias inflamatorias. Esto puede llevar a la obstrucción de vasos sanguíneos, daño tisular y un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS). Los aPL también pueden afectar factores de coagulación y elevar los niveles de ferritina. Estos procesos son relevantes en el SAC (14).

La relación entre la respuesta inflamatoria y la coagulación en el contexto de enfermedades como el SAF y el SAC es un aspecto crucial que merece una explicación más detallada. En condiciones normales, el sistema de coagulación y la respuesta inflamatoria son mecanismos de defensa esenciales del cuerpo. Sin embargo, en el SAF y especialmente en el SAC, estos sistemas pueden desequilibrarse y exacerbarse mutuamente, llevando a consecuencias patológicas. (15).

La relación entre la respuesta inflamatoria y la coagulación en el SAF/SAC es un ejemplo de cómo la disfunción de los mecanismos corporales normales puede conducir a enfermedades graves. La investigación en esta área sigue siendo vital para desarrollar estrategias de tratamiento más efectivas que aborden ambos aspectos de esta compleja interacción patológica (15).

Epidemiología

El síndrome antifosfolípido catastrófico es una rara enfermedad por lo que representa menos del 1% de todos los casos de SAF. En tal sentido, la incidencia exacta es difícil de determinar debido a la poca común de la condición y la variabilidad en su diagnóstico. Sin embargo, es importante destacar que se observa una mayor prevalencia en mujeres en comparación con hombres, aunque la diferencia de género puede no ser tan pronunciada como en el SAF (15).

La falta de casos y la dificultad en su diagnóstico hacen que sea un desafío determinar su incidencia exacta. A pesar de ello, es importante destacar que, a diferencia del SAF convencional, el SAC puede afectar tanto a hombres como a mujeres, aunque la proporción de género puede no ser tan pronunciada como en el SAF estándar (15).

El síndrome antifosfolípido (SAF) es una causa principal de trombofilia adquirida y tiene un papel crítico en el 15% al 20% de los casos de trombosis venosa profunda. Además, es responsable de aproximadamente un tercio de los accidentes cerebrovasculares (ACV) en personas menores de 50 años y del 10% al 15% de las pérdidas fetales recurrentes. Durante el embarazo, las mujeres con anticuerpos antifosfolípidos (APS) enfrentan un riesgo elevado, alrededor del 80%, de sufrir complicaciones gestacionales como abortos espontáneos y partos prematuros. El

SAF afecta principalmente a adultos jóvenes en edad reproductiva y causa una carga significativa de morbilidad en quienes lo padecen (16).

El síndrome antifosfolípido catastrófico (SAC) representa una condición médica extremadamente seria con un potencial mortal importante, y si no se aborda de forma enérgica y puntual, puede presentar una elevada tasa de mortalidad. No obstante, es fundamental destacar que, con la aplicación de un tratamiento adecuado y oportuno, existe la posibilidad de recuperación para algunas personas afectadas por esta afección (16).

La importancia de este síndrome recae en su elevada mortalidad, la cual puede alcanzar el 50%, incluso con tratamiento adecuado. Es más común en pacientes jóvenes, con mayor prevalencia en mujeres (72%). Las causas principales de mortalidad están relacionadas con complicaciones en el sistema nervioso central, que son especialmente graves en presencia de lesiones cardíacas valvulares significativas. Las afecciones cardíacas incluyen alteraciones de las válvulas, enfermedades de las arterias coronarias en jóvenes, trombosis miocárdica microangiopática, disfunción ventricular, rotura isquémica de los músculos papilares, trombos intracardíacos, pericarditis, taponamiento pericárdico, obstrucciones en procedimientos de angioplastia, y trombosis en injertos vasculares y prótesis (17).

Síntomas y signos

Entre los síntomas y los signos más comunes del síndrome antifosfolípido (SAF) incluyen la formación de coágulos en arterias, venas y pequeños vasos sanguíneos, así como diversas complicaciones durante el embarazo, como abortos espontáneos tempranos y tardíos, muerte fetal y preeclampsia. Estas son patologías se

relacionan de manera directa con la presencia constante de anticuerpos antifosfolípidos, que pueden ser anticuerpos anticardiolipinas (aCL), anticoagulante lúpico (AL) y anticuerpos anti β 2-glicoproteína-1 (a β 2GPI) (18).

Las personas que padecen esta afección tienen la capacidad de experimentar múltiples episodios trombóticos al mismo tiempo o, alternativamente, pueden desarrollarlos en un lapso de tiempo relativamente breve, ya sea en cuestión de días o incluso a lo largo de semanas. Estos eventos trombóticos pueden manifestarse de manera repetida sin que previamente se haya identificado algún trastorno subyacente o conocido relacionado con la coagulación en el paciente (14).

Dentro de las manifestaciones más frecuentes se pueden destacar la aparición de cefaleas crónicas, tensionales y migrañas, que son síntomas comunes en este contexto clínico. Además, la formación de coágulos en las arterias cerebrales puede dar lugar al desarrollo de un accidente cerebrovascular (ACV), lo que constituye una complicación grave de esta enfermedad. Además, se ha observado que en algunos casos se presenta demencia vascular, lo que implica una disfunción cognitiva relacionada con la circulación sanguínea en el cerebro. Asimismo, la sordera neurosensorial también ha sido documentada como una manifestación en algunos pacientes afectados por esta condición (19).

En el ámbito ginecológico, se han registrado casos de abortos repetidos como una manifestación destacada de esta enfermedad. Además, se han observado complicaciones graves como la preeclampsia y la eclampsia, las cuales tienden a manifestarse típicamente en el segundo trimestre de la gestación. Es relevante destacar que las mujeres diagnosticadas con síndrome antifosfolípido (SAF) tienen una probabilidad aproximadamente nueve veces mayor de experimentar estas

complicaciones en embarazos posteriores. Además de las complicaciones mencionadas, durante el embarazo y el período postparto, las mujeres con SAF enfrentan un riesgo aumentado de desarrollar trombosis. Además, pueden surgir problemas adicionales como el retraso del crecimiento intrauterino, sufrimiento fetal, desprendimiento de placenta y parto prematuro, lo que agrega una serie de desafíos significativos a la gestación y el parto en estas pacientes (19).

Adicionalmente, es importante destacar la presencia de manifestaciones dermatológicas que suelen acompañar al síndrome antifosfolípido (SAF), como los extensos patrones de livedo reticularis en la piel, úlceras que se desarrollan en las extremidades inferiores, necrosis de la piel superficial, así como la aparición de nódulos cutáneos dolorosos. Estos hallazgos dermatológicos contribuyen a la complejidad clínica de la enfermedad. Por otra parte, en lo que respecta al sistema pulmonar, los pacientes afectados pueden experimentar hipertensión pulmonar, la cual se origina debido a la formación repetida de trombos y embolismos en los vasos sanguíneos pulmonares. Además, esta condición ha sido asociada con la presencia de hipertensión portal renal, lo que añade una dimensión adicional a las complicaciones sistémicas del SAF. En algunos casos, el síndrome antifosfolípido puede desencadenar el síndrome de distrés respiratorio del adulto o la embolia pulmonar, lo que subraya aún más la gravedad y la variedad de los problemas de salud que pueden surgir en pacientes con esta enfermedad autoinmune (19).

Con respecto al ámbito renal, es muy común en la triada de hipertensión arterial, proteinuria e insuficiencia renal debido a la trombosis en pequeños vasos. Además, pueden presentarse infartos y trombosis de las venas renales, así como insuficiencia renal aguda. En el aspecto hematológico, se observa trombocitopenia en

aproximadamente el 30% de los casos, generalmente de forma moderada y asintomática. Además, en algunos pacientes puede desarrollarse coagulación intravascular diseminada. En el sistema digestivo se pueden desarrollar infartos pancreáticos y esplénicos, así como necrosis del esófago (20).

También se pueden presentar complicaciones oftálmicas, incluyendo una pérdida repentina y temporal de la visión, conocida como amaurosis fugax, así como neuropatía óptica, trombosis en las arterias o venas centrales de la retina. Por otro lado, en lo que respecta a la piel, es común observar cambios cutáneos caracterizados por la aparición del livedo reticular, aunque en casos menos frecuentes también puede manifestarse livedo racemosa, hemorragias subungueales lineales, úlceras cutáneas y necrosis en la piel. Además, en relación con el sistema musculoesquelético, alrededor del 40% de los pacientes experimentan artralgia, generalmente asociada a procesos inflamatorios (21).

La aféresis en el síndrome antifosfolípido catastrófico

La aféresis o recambio plasmático terapéutico se trata de un procedimiento médico que implica la extracción de plasma sanguíneo y reemplazarlo con el líquido especial. Su finalidad principal es eliminar del plasma moléculas de gran tamaño, patógenos o inmunocomplejos que están relacionados con enfermedades o sus síntomas. Pese a que este proceso se ha utilizado en más de 80 enfermedades en diversas áreas médicas, como las relacionadas con los riñones, el metabolismo, las enfermedades autoinmunes, reumatológicas, hematológicas, neurológicas, del sistema digestivos y del hígado, la evidencia científica que respalda su efectividad es limitada debido a la rareza de muchas de estas enfermedades (22).

Según Scali (23) en un grupo de pacientes diagnosticados con síndrome antifosfolípido catastrófico, 35 de ellos fueron sometidos a la terapia de plasmaféresis. De estos 20 experimentaron mejoras en su estado de salud. A pesar de que el número de pacientes sometidos a este tratamiento fue relativamente pequeño, los resultados indican que la terapia de plasmaféresis puede tener un efecto beneficioso. Por lo tanto, se sugiere considerar la utilización de plasma congelado, el cual contiene componentes que son beneficiosos para pacientes con trastornos de coagulación. El plasma congelado incluye anticoagulantes naturales, como la Proteína C, la Proteína S y la Antitrombina III, que pueden ser utilizados durante el proceso de coagulación.

En el contexto de las mujeres embarazadas diagnosticadas con síndrome antifosfolípido trombótico, el enfoque terapéutico más comúnmente prescrito implica la administración de aspirina en dosis reducidas (LDA), combinada con dosis terapéuticas de heparina. No obstante, es importante destacar que, según la opinión de numerosos expertos en la materia, esta combinación de tratamientos puede no ser lo suficientemente efectiva para prevenir las complicaciones potencialmente graves que pueden afectar tanto a la madre como al feto en casos de síndrome antifosfolípido trombótico (24).

Por lo tanto, se plantea la sugerencia de que las pacientes que enfrentan esta forma específica del síndrome antifosfolípido (SAF) deberían considerar la inclusión de tratamientos adicionales en su protocolo terapéutico, además de la terapia convencional mencionada anteriormente. Estos tratamientos adicionales podrían incluir inmunoglobulinas, plasmaféresis y la administración de esteroides en dosis

bajas, con el objetivo de abordar de manera más efectiva las manifestaciones y riesgos asociados con el SAF trombótico durante el embarazo (24).

La plasmaféresis o IGIV (Inmunoglobulina intravenosa) son procedimientos se utilizan para purificar la sangre y eliminar los componentes inmunológicos anormales que contribuyen al SAF. La plasmaféresis implica la extracción y sustitución del plasma sanguíneo, mientras que la IGIV proporciona anticuerpos normales para regular el sistema inmunológico. El tratamiento combinado es un enfoque integral que aborda diferentes aspectos del SAF, incluyendo la coagulación sanguínea, la inflamación y la respuesta inmunológica anormal. La elección de las terapias específicas y la duración del tratamiento dependerán de la gravedad de la enfermedad y la respuesta individual del paciente. Este enfoque multidisciplinario busca controlar los síntomas, prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por el SAF (21).

IV. CONCLUSIONES

1. El Síndrome Antifosfolípido (SAF) se puede comprender mejor como una enfermedad autoinmune sistémica, cuya principal manifestación es la tendencia a la coagulación anormal en venas y arterias, lo que subraya la importancia de abordarla desde una perspectiva más amplia que simplemente un trastorno de coagulación.
2. Es importante el diagnóstico preciso basado en la detección de anticuerpos antifosfolípidos específicos. Este diagnóstico preciso es esencial para iniciar un tratamiento efectivo y prevenir la progresión de la enfermedad, lo que resalta la necesidad de una detección temprana y precisa.
3. El Síndrome Antifosfolípido afecta a múltiples órganos y sistemas, lo que subraya la necesidad de un enfoque de manejo clínico multidisciplinario. Este enfoque integral involucra a diversos especialistas médicos para brindar un cuidado completo y adaptado a las necesidades de cada paciente.
4. Se identificó que el Síndrome Antifosfolípido Catastrófico (SAC) es una variante particularmente grave del SAF.
5. El síndrome antifosfolípido catastrófico (SAC) representa una condición médica extremadamente seria con un potencial mortal importante, y si no se aborda de forma enérgica y puntual, puede presentar una elevada tasa de mortalidad
6. Se concluye que los anticuerpos antifosfolípidos (AAF) desempeñan un papel fundamental en la activación de procesos de coagulación y daño vascular, lo que resalta su importancia en la fisiopatología de la enfermedad y la necesidad de desarrollar terapias dirigidas específicamente a estos anticuerpos.

V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lirola M, Camacho M. Síndrome antifosfolípido. Protoc diagn ter pediatr. [Internet] 2020 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/12_sind_antifosfolipido.pdf
2. American Collegen of Rheumatology. Síndrome Antifosfolipídico [Internet] 2020 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://rheumatology.org/patients/sindrome-antifosfolipidico>
3. Sandhya Pruthi M. Síndrome antifosfolipídico - Diagnóstico y tratamiento. Mayo Clinic. [Internet] 2022 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/antiphospholipid-syndrome/diagnosis-treatment/drc-20355836>
4. Ordi J. Síndrome antifosfolípido: qué es, síntomas y tratamiento. Top Doctors España [Internet] 2023 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.topdoctors.es/diccionario-medico/sindrome-antifosfolipido>
5. Anaya F. Manual de aféresis terapéutica basada en la evidencia. Plus Medicinal [Internet]. [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: https://static.elsevier.es/nefro/otras_pubs/aferesis2.pdf
6. Carangui Saldaña J. Actualización y estrategias terapéuticas en el síndrome antifosfolípido [Tesis de para el título de médico] Cuenca: Ecuador. Disponible: <https://dspace.ucacue.edu.ec/server/api/core/bitstreams/0ae53c1d-0872-4456-ad5d-c686e5912f0c/content>.

7. Sociedad Española de Reumatología. Recomendaciones SER sobre síndrome Antifosfolípido primario. Tratamiento del Síndrome Antifosfolípido [Internet] 2018 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: https://www.ser.es/wp-content/uploads/2018/06/Recomendaciones-SER-sobre-s%C3%ADndrome-Antifosfol%C3%ADpido-primario_DEF.pdf
8. España SAF. Abordaje del síndrome antifosfolipídico catastrófico [Internet]. SAF España. 2023 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.antifosfolipido.es/abordaje-del-sindrome-antifosfolipidico-catastrofico/>
9. Bohórquez Heras C, Gómez A, Movasat Hajkhan A, Rabadán Rubio E. Síndrome antifosfolípido. Med - Programa Form Médica Contin Acreditado. [Internet] 2021 [citado 13 de diciembre de 2023];13 (31): 1760 - 1768. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304541221001001>
10. Stanescu C, Andronesi AG, Jurcut C, Gherghiceanu M, Vornicu A, Burcea FA, et al. Successful Treatment of Catastrophic Antiphospholipid Syndrome Using Rituximab: Case Report and Review of the Literature. Medicina (Mex). [Internet] 2021 [citado 13 de diciembre de 2023]; 57 (9): 912. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1648-9144/57/9/912#B1-medicina-57-00912>
11. Hernández Valverde A, Arias Vargas R, Miranda Vargas L. Diagnóstico y manejo del síndrome antifosfolípido catastrófico. Rev Medica Sinerg. [Internet] 2020 [citado 13 de diciembre de 2023]; 5 (3): e394-e394. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/394/746>

12. Enescu C, Basida B, Zalavadiya N, Akram R, Sarakbi H. A Diagnostic Dilemma: Catastrophic or Seronegative Antiphospholipid Syndrome. *Cureus*. [Internet] 2021 [citado 13 de diciembre de 2023] 13 (10): e18745. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8588193/>

13. Guerra N, García J, Zúñiga M, López J, Arenas L. Síndrome antifosfolípido catastrófico. *AMCI®* [Internet]. 2019 [citado 13 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0122726219300205>

14. Hernández Maurice E. Síndrome Antifosfolípido Catastrófico. *Med Interna (Caracas)* [Internet] 2018 [citado 13 de diciembre de 2023]; 33 (2): 72 - 83. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/08/1009158/421-811-1-sm.pdf>

15. Garate Correa D. Síndrome antifosfolípido: Más allá de los criterios diagnósticos. *Reumatol Al Día* [Internet] 2022 [citado 14 de diciembre de 2023]; 16 (2). Disponible en: <https://reumatologiaaldia.com/index.php/rad/article/view/4630>

16. Ungolini Lopes M, Danowski A, Funke A, Rêgo J, Levy R, Andrade DCOD. Update on antiphospholipid antibody syndrome. *Rev Assoc Médica Bras*. [Internet] 2018 [citado 14 de diciembre de 2023]; 63(11): 994 - 999. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/ramb/a/PW8JXKZ3djwRqP37yskF4kH/?format=pdf&lang=en>

17. Palacios Moguel P, Monter Vigueras J, Martínez Rodríguez E, Camarena Alejo G. Tormenta trombótica: síndrome antifosfolípido catastrófico. Análisis Médico [Internet] 2018 [citado 14 de diciembre de 2023]; 63 (4): 299 - 305. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2018/bc184j.pdf>
18. Pérez de Alejo Rodríguez M, Barreto Fiu E, Ruiz Jorge L, Pérez Milián J, González M. Factores de predicción relevantes en la supervivencia de pacientes con síndrome antifosfolípido. Medicentro Electrónica [Internet] 2023 [citado 14 de diciembre de 2023]; 27 (4): e4058. Disponible en: <https://medicentro.sld.cu/index.php/medicentro/article/view/4058/3156>
19. Hernández Maurice E. Síndrome Antifosfolípido Catastrófico. Med Interna (Caracas) [Internet] 2018 [citado 13 de diciembre de 2023]; 33 (2): 72 - 83. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/08/1009158/421-811-1-sm.pdf>
20. SAF España. Síntomas principales del Síndrome Antifosfolípido. SAF España [Internet] 2023 [citado 14 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.antifosfolipido.es/sintomas/>
21. Empendium. Síndrome antifosfolipídico [Internet] 2021 [citado 14 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://empendium.com/manualmibe/compendio/social/chapter/B34.II.16.4>.
22. Campano-Pérez I, Olivera-Fernández R, Crespo-Diz C. Use of plasma exchange as therapeutic tool in clinical practice. Farm Hosp. [Internet] 2018 [citado 14 de diciembre de 2023]; 42 (1): 16 - 19. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/fh/v42n1/2171-8695-fh-42-01-00016.pdf>

23. Cáliz R, Díaz P, Galindo M, López F, Martínez M, Santamaría A, et al. Recomendaciones de la Sociedad Española de Reumatología sobre síndrome antifosfolípido primario. Parte II: síndrome antifosfolípido obstétrico y situaciones especiales [Internet] 2020 [citado 14 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.montpellier.com.ar/Uploads/Separatas/antifosfolipidico.pdf>
24. Llaguno R, Loján M, Lema A, Castillo E, Flores M. Manejo del síndrome antifosfolípido primario en el embarazo. Correo científico Médico (CCM) [Internet] 2020 [citado 14 de diciembre de 2023] 24 (4). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/correo/ccm-2020/ccm204o.pdf>