O QUE É O SÍNDROMA ?

O Síndroma Antifosfolípidico (APS), também chamado *Síndroma de Hughes* (em honra ao médico que primeiro descreveu esta patologia), é uma alteração do sistema imunológico, caracterizado pelo excesso de coagulação e/ou por complicações que ocorrem durante a gravidez (abortos recorrentes, partos prematuros, nados mortos, etc.) e pela presença, no sangue, de autoanticorpos dirigidos para os fosfolípidos ou proteínas plasmáticas aderentes aos fosfolípidos (anticorpos anti-cardiolipina, anticorpo anti-ß2 Glicoproteína I, anticoagulante lúpico).

EPIDEMIOLOGIA

O Síndroma Antifosfolipídico (APS) ocorre mais comumente em jovens e em jovens adultos, mas pode estar presente em crianças e em pessoas mais velhas.

A doença corresponde a cerca de 20% das tromboses recorrentes em jovens e a 15% dos casos de perdas fetais recorrentes.

No Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), cerca de 35% a 40% apresentam autoanticorpos anti-fosfolípidos (aPL).

Os aPL são encontrados em 1-5% da população saudável. Os autoanticorpos anti-cardiolipina (aCL) são mais frequentemente encontrados nos idosos.

A prevalência é maior nas pessoas de raça negra. O predomínio no sexo feminino decorre da sua associação com o LES e outras doenças do tecido conjuntivo, que também apresentam um predomínio nas mulheres.

GERMANO DE SOUSA
CENTRO DE MEDICINA LABORATORIAL

De norte a sul do país,
mais de 400 postos
ao serviço do doente.

Para mais informações:
Tel. 212 693 530

www.germanodesousa.com

SEDE E LABORATÓRIO CENTRAL · Pólo Tecnológico de Lisboa · Rua Cupertino Miranda, 9 Lote 8 - 1600-513 Lisboa · Centro de Medicina Laboratorial Germano de Sousa, S.A.
ERS Nº E117709 | LICENÇA DE FUNCIONAMENTO Nº 11097/2015

LABORATÓRIO CENTRAL PORTO · Edifício Trindade Domus - Rua Heróis Martires de Angola, Nº 15 - 4000-285 Porto · CMLGS, Lda.
ERS Nº E141471 | LICENÇA DE FUNCIONAMENTO Nº 17296/2019

LABORATÓRIO VISEU · Rua Belo Horizonte, Nº 12-14 - Piso -1 - 3500-612 Viseu Centro de Medicina Laboratorial Germano de Sousa Viseu, Lda.
ERS Nº E135094 | LICENÇA DE FUNCIONAMENTO Nº 14889/2018

LABORATÓRIO COIMBRA · Quinta de Voimarães, Rua de S. Teotónio, Lote 5 · Nº 21 3000-377 Coimbra · Centro de Anatomia Patologica Germano de Sousa, Lda.
ERS Nº E105585 | LICENÇA DE FUNCIONAMENTO Nº 10676/2015

LABORATÓRIO AÇORES · Avenida D. João III, Nº 28 · R/C - 9500-310 Ponta Delgada Centro de Medicina Laboratorial Germano de Sousa-Açores, Lda.
DRS SAI/2019/337 | LICENÇA DE FUNCIONAMENTO DRS Nº 381RG/2019

DIRECTOR: PROF. DR. GERMANO DE SOUSA
CONCEPÇÃO DE CONTEÚDOS: PROF. DOUTORA MARIA JOSÉ REGO DE SOUSA (MÉDICA PATOLOGISTA CLÍNICA)

DESIGN: KAIN.PT · SANT2025/01

Síndroma Antifosfolípidico

Diagnóstico Serológico

GERMANO DE SOUSA
CENTRO DE MEDICINA LABORATORIAL

AUTOANTICORPOS ANTI-FOSFOLÍPIDICOS

Os autoanticorpos anti-fosfolípidicos têm sido associados a um vasto número de patologias:

- Tromboses Venosas ou Arteriais (TVP, AVC, Enfarte do Miocárdio, flebites)
- Abortos espontâneos de repetição (> 2 ou 3º T. Pré-eclâmpsia)
- Atrasos de crescimento intrauterino (ACIU) (Insuficiência placentar)
- Valores anormalmente baixos de plaquetas (Trombocitopénia)
- Anemia Hemolítica
- Tromboembolismo Pulmonar e Hipertensão Pulmonar
- Síndroma de Raynaud
- Manifestações Neurológicas (Coreia, cefaleias, epilepsia, mielite transversa)
- Manifestações Cutâneas, como uma descoloração roxa da pele (Livedo reticulares)

Os autoanticorpos anti-fosfolípidos podem ser detectados, embora transitoriamente, no sangue de doentes em associação com determinadas patologias, tais como, infecções bacterianas, virais (hepatites, HIV) e infecções a parasitas.

Pode ser classificado em:

- **APS Primário** (quando ocorre isoladamente)
- **APS Secundário** (em combinação com outras doenças autoimunes, ex: LES)
- **APS Catastrófico** (CAPS), manifestação séria e muitas vezes fatal, caracterizada por enfartes múltiplos em órgãos, que ocorrem durante um período de dias ou semanas. Ocorre em menos de 1% dos doentes e requere uma intrevençaõ energética (falência -multi-orgânica súbita).

CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO (SYDNEY 2004)

CRITÉRIOS CLÍNICOS

Trombose Vascular
Um ou mais episódios clínicos documentados de trombose vascular (arterial, venosa, de pequenos vasos) em qualquer tecido ou orgão. Trombose deve estar presente sem evidência de inflamação da parede vascular.

Morbilidade na Gravidez
a) Um ou mais episódios de morte fetal em fetos morfologicamente normais ou para além da 10ª semana gestacional;

b) Um ou mais partos pré-termo de recém-nascidos morfologicamente normais, antes das 34 semanas gestacionais, por:
(i) Eclâmpsia ou pré-eclâmpsia grave, ou
(ii) Induficiência placentar;

c) 3 ou mais abortos de repetição espontâneos consecutivos e sem explicação antes das 10 semanas de gestação.

CRITÉRIOS LABORATORIAIS

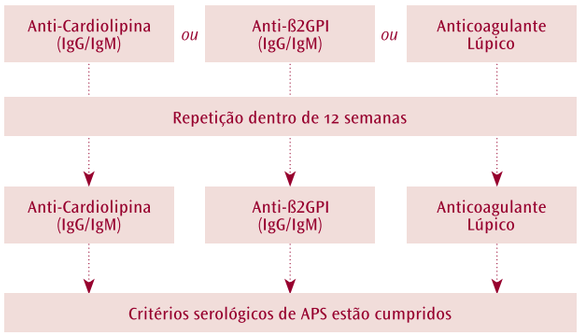
Presença de anticoagulante lúpico, no plasma, em 2 ou mais ocasiões, com pelo menos 12 semanas entre as determinações.

Anticorpo anticardiolipina (IgG ou IgM), no soro ou no plasma, presente em título médio ou elevado (>40 GPL ou MPL), em 2 ou mais ocasiões, com 12 semanas de intervalo entre as determinações.

Anticorpo Anti-ß2GPI (IgG ou IgM), no soro ou plasma, presente em título médio ou elevado, em 2 ou mais ocasiões, com 12 semanas de intervalo entre as determinações.

(Adaptado de(58))

Os resultados laboratoriais só podem ser valorizados a partir da 12ª semana após o evento clínico (e nunca mais de 5 anos depois) caso contrário o evento pode produzir um resultado falso positivo.

É recomendada a determinação de pelo menos um dos seguintes parâmetros, para o diagnóstico serológico de APS:

ESTRATÉGIA PARA O DIAGNÓSTICO SEROLÓGICO DO APS