

Síndrome Antifosfolípido

Diagnóstico Serológico



PME lider 14



PME
excelência 12



GERMANO DE SOUSA
CENTRO DE MEDICINA LABORATORIAL

O QUE É O SÍNDROMA ?

O Síndrome Antifosfolípídico (APS), também chamado *Síndrome 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- β 2 Glicoproteína I, anticoagulante lúpico).

EPIDEMIOLOGIA

O Síndrome Antifosfolípídico (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 trombozes recorrentes em jovens e a 15% dos casos de perdas fetais recorrentes.

No Lúpus Eritematoso Sistêmico (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.

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 (Trombocitopênia)
- Anemia Hemolítica
- Tromboembolismo Pulmonar e Hipertensão Pulmonar
- Síndrome 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 requer uma intervenção 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 órgão. 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.

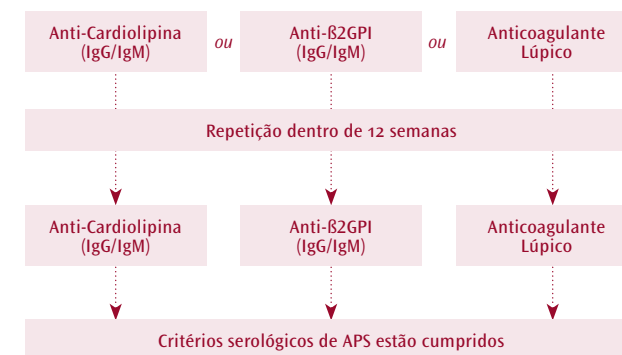
Anticorpo Anti-β2GPI (IgG ou IgM), no soro ou plasma, presente em título médio ou elevado, em 2 ou mais ocasiões, com 12 semanas de intervalo entre as determinações.

(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





GERMANO DE SOUSA

CENTRO DE MEDICINA LABORATORIAL

LISBOA

PORTO

BRAGA

ÉVORA

UISEU

VILA REAL

MIRANDELA

VIANA DO CASTELO

CASCAIS

TORRES VEDRAS

OLIVEIRA DE AZEMÉIS

SETÚBAL

CENTRO DE MEDICINA LABORATORIAL

GERMANO DE SOUSA

Pólo Tecnológico de Lisboa

Rua Cupertino de Miranda, 9 - lote 8

1600-513 Lisboa

Tel. 213 561 066 · Fax 217 161 676

www.germanodesousa.com



PME líder¹⁴



PME
excelência¹²



CENTRO DE MEDICINA LABORATORIAL
GERMANO DE SOUSA, SA

DIRECTOR: DR. GERMANO DE SOUSA
Nº DE LICENÇA 0117 L/2009