

## Profilaxis primaria y secundaria de la enfermedad tromboembólica venosa en pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas

C. Tolosa-Vilella

Las enfermedades autoinmunes sistémicas son un grupo heterogéneo de enfermedades que cursan con afección de diversos órganos y sistemas, y cuyo denominador común es la base autoinmune de las lesiones. Algunas enfermedades autoinmunes sistémicas no comportan un incremento significativo de diátesis trombótica y, por tanto, servirán las normas generales de tromboprofilaxis. Sin embargo, en tres de ellas se produce un desequilibrio en el sistema de la hemostasia, bien por lesión endotelial, bien por hipercoagulabilidad sérica, que conduce a una mayor incidencia de diátesis trombótica (Tabla I).

### Enfermedad de Behçet

La enfermedad de Behçet es una enfermedad sistémica de origen desconocido. La base anatomopatológica es una vasculitis que afecta a vasos de todos los tamaños, tanto venosos como arteriales, con predilección por las vénulas y capilares. Alrededor de un 25% de los pacientes sufren diátesis trombótica venosa (Tabla I).

La oclusión venosa puede presentarse en forma de tromboflebitis superficial recidivante de tipo migratorio o bien en forma de trombosis venosa profunda (TVP) y afecta, predominantemente, a hombres jóvenes durante los cinco primeros años de enfermedad.

La tromboflebitis superficial resulta más frecuente que la TVP y puede aparecer espontáneamente o bien después de punciones o inyecciones intravenosas. Dado que tiende a recidivar, es aconsejable evitar en lo posible las punciones venosas, y en caso de que éstas sean indispensables, deben extremarse los cuidados durante la manipulación vascular. El tratamiento es el habitual, con antiinflamatorios y reposo.

La TVP suele afectar, principalmente, al sistema venoso de las extremidades inferiores. Resulta característico que la localización sea proximal y no es infrecuente que incluya el eje cavoilíaco. Curiosamente, existe poca tendencia a causar tromboembolismo pulmonar. Probablemente, la propia vasculitis hace que el trombo se fije más a la pared venosa que en las trombosis de otro origen. Se han

*Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sabadell. Sabadell, Barcelona, España.*

Correspondencia:  
Dr. Carlos Tolosa Vilella. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sabadell. Parc Taulí, s/n. E-08208 Sabadell. Fax: +34 937 160 646. E-mail: ctolosa@cspt.es  
© 2003, ANGIOLOGÍA

descrito diversas alteraciones del sistema de la hemostasia, aunque no se correlacionan con la presencia de trombosis y, en otros estudios, no se han confirmado. La aparición de eventos trombóticos en localizaciones inhabituales tampoco es infrecuente: afecta a las venas suprahepáticas, vena cava superior o senos venosos cerebrales. El tratamiento de la TVP en estos pacientes incluye el uso de inmunosupresores para tratar la vasculitis subyacente y la anticoagulación durante un tiempo indeterminado, que dependerá del control de la enfermedad y del territorio vascular afectado (Tabla II).

### Lupus eritematoso sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) es la enfermedad autoinmune con mayor tasa de afección multisistémica y puede acompañarse de una miríada de autoanticuerpos, algunos con verdadera capacidad lesional. Los pacientes con LES tienen una incidencia de diátesis trombótica venosa superior a la población general y aumenta considerablemente cuando se acompaña de la presencia de anticuerpos antifosfolípido (aFL) (Tabla I). Así pues, la tromboprofilaxis venosa primaria y secundaria deberá adecuarse tanto a la presencia o no de estos anticuerpos, como a las distintas situaciones de riesgo trombótico que puedan coincidir en un momento determinado (Tabla II). La intensidad de la anticoagulación debe ser de INR 2-3, salvo en aquellos casos de recidiva trombótica a pesar de una anticoagulación correcta, en que deberá ajustarse a un INR de 3-4.

**Tabla I.** Incidencia de diátesis trombótica venosa en las enfermedades autoinmunes sistémicas.

	Diátesis trombótica venosa (%)	Mecanismo
Enfermedad de Behçet	25	Vasculitis, lesión endotelial
Lupus eritematoso sistémico	14-28	Hipercoagulabilidad, vasculitis, otros
Sin aFL	9-15	Vasculitis, otros
Con aFL	30-45	Hipercoagulabilidad, vasculitis
Síndrome antifosfolípido	80	Hipercoagulabilidad
Esclerodermia	NS	—
Dermato/polimiositis	NS	—
EMTC	NS	—
Síndrome de Sjögren	NS	—
Vasculitis sistémicas primarias	NS	—

aFL: anticuerpos antifosfolípido; EMTC: enfermedad mixta del tejido conjuntivo; NS: no significativo.

**Tabla II.** Tromboprofilaxis venosa en pacientes con enfermedad de Behçet y lupus eritematoso sistémico.

	Tromboprofilaxis primaria	Tromboprofilaxis secundaria
Enfermedad de Behçet	Evitar situaciones de riesgo trombótico venoso. HBPM en situaciones ineludibles de riesgo trombótico	Anticoagulación: duración dependiendo de la actividad de la enfermedad y la localización de la trombosis. Corticoides, con o sin otros inmunosupresores
Lupus eritematoso sistémico		
Sin aFL	Evitar situaciones de riesgo trombótico venoso. HBPM en situaciones ineludibles de riesgo trombótico ¿Hidroxycloquina?	Anticoagulación: duración según factores de riesgo Optimizar tratamiento de la enfermedad de base
Con aFL	Seguir indicaciones de la tabla III	Seguir indicaciones de la tabla III

HBPM: heparina de bajo peso molecular; aFL: anticuerpos antifosfolípido.

## Síndrome antifosfolípido

El síndrome antifosfolípido (SAFL) constituye la causa más frecuente de trombofilia adquirida en la actualidad. Se caracteriza por la coincidencia de manifestaciones trombóticas –venosas o arteriales– y complicaciones obstétricas, y la presencia de aFL en más de una ocasión. Cuando este síndrome se asocia a una enfermedad subyacente, en la mayoría de casos un LES, se denomina SAFL secundario. Se reserva el término ‘SAFL primario’ para aquellos pacientes sin enfermedad subyacente. La incidencia de aFL en la población general es de 1-2% y su presencia se asocia a un riesgo cinco veces mayor de padecer trombosis (Tabla I). La diátesis trombótica afecta al sistema venoso en la ma-

yoría de ocasiones. Sin embargo, a diferencia de otras trombofilias, alrededor de una tercera parte de las oclusiones vasculares ocurren en territorio arterial. Una vez diagnosticada la primera trombosis, un 53-69% de pacientes sufren una recurrencia una vez finalizado el tratamiento anticoagulante. Característicamente, la localización del primer evento trombótico, bien sea venoso o arterial, predice el lugar del nuevo evento hasta en un 91% de los casos. A pesar del riesgo trombótico que conlleva ser portador de aFL, algunos individuos nunca llegan a presentar una trombosis por motivos que aún se desconocen. Por lo tanto, se recomienda una conducta expectante en los portadores asintomáticos de aFL, eludiendo al máximo las situaciones de riesgo trombótico. En caso de atra-

**Tabla III.** Trombopprofilaxis venosa en portadores de anticuerpos antifosfolípido.

	No gestantes	Gestantes
Asintomáticos	Seguimiento clínico AAS: 75-100 mg/día, opcional. HBPM en situaciones de riesgo trombótico. ¿Hidroxycloquina si LES?	Control estricto del embarazo. AAS durante el embarazo, opcional. En mujeres de edad superior a 35 años, obesidad, preeclampsia, cesárea u otro factor de riesgo trombótico, usar dosis profilácticas de HBPM durante 6 semanas en el puerperio; en resto de casos, HBPM opcional
Trombosis previa	Valorar dicumarínico de forma indefinida. Profilaxis con HBPM en situaciones de riesgo trombótico si no está con dicumarínico	<i>Sin dicumarínico previamente:</i> Dosis profilácticas de HBPM durante el embarazo y durante 6 semanas posparto. Añadir AAS según antecedentes obstétricos <i>Con dicumarínico previamente:</i> Dosis profilácticas altas de HBPM. Según antecedente trombótico, valorar dosis plenas. Reanudar dicumarínico en el puerperio. Añadir AAS según antecedentes obstétricos
Morbilidad obstétrica previa	Similar al portador asintomático	AAS: 75-100 mg/día durante el embarazo. Dosis profilácticas de HBPM durante el embarazo. En mujeres de edad superior a 35 años, obesidad, preeclampsia, cesárea u otro factor de riesgo trombótico, seguir la profilaxis con HBPM durante 6 semanas en el puerperio; en resto de casos, HBPM opcional

AAS: ácido acetilsalicílico; HBPM: heparina de bajo peso molecular; LES: lupus eritematoso sistémico.

vesar por alguna situación de riesgo inevitable es imprescindible la tromboprofilaxis con heparina durante todo el tiempo que dure. Si aparece un evento trombótico, se iniciará heparina seguido de dicumarínicos con una intensidad

de INR 2-3, salvo en aquellos casos de recidiva trombótica a pesar de una anticoagulación correcta, en que deberá ajustarse a un INR de 3-4. La tendencia es dejar el tratamiento anticoagulante indefinidamente (Tabla III).

## Bibliografía

---

1. Fessler BJ. Thrombotic syndromes and autoimmune diseases. *Rheum Dis Clin North Am* 1997; 23: 461-79.
2. Bosch JA, Clemente C, Sancho J, De Sobregau RC, Vilardell M. Angiobehçet. *Rev Clin Esp* 1994; 194: 629-35.
3. Leiba M, Sidi Y, Gur H, Leiba A, Ehrenfeld M. Behçet disease and thrombophilia. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 1081-5.
4. Wahl DG, Bounameaux H, De Moerloose P, Sarasin FP. Prophylactic antithrombotic therapy for patients with systemic lupus erythematosus with or without antiphospholipid antibodies. *Arch Intern Med* 2000; 160: 2042-8.
5. Khamashta MA. Primary prevention of thrombosis in subjects with positive antiphospholipid antibodies. *J Autoimmunity* 2000; 15: 249-53.
6. Tolosa C. Heparinas de bajo peso molecular en el síndrome antifosfolípido. *Rev Clin Esp* 2002; 202 (extr. 1): 17-21.