



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/CH\\_IT/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro)

## **Lupus eritematoso sistemico (LES)**

Versione 2016

### **4. APPENDICE 1. Anticorpi antifosfolipidi**

Gli anticorpi antifosfolipidi sono anticorpi diretti contro i fosfolipidi del corpo (parte della membrana di una cellula) o contro le proteine che si legano ai fosfolipidi. I tre anticorpi antifosfolipidi più noti sono gli anticorpi anticardiolipina, anticorpi anti- $\beta$ 2 glicoproteina I e lupus anticoagulanti. Gli anticorpi antifosfolipidi si trovano nel 50% dei bambini con LES, ma si riscontrano anche in alcune altre malattie autoimmuni, in diverse infezioni, così come in una piccola percentuale di bambini senza alcuna malattia nota.

Questi anticorpi aumentano la tendenza alla formazione di coaguli nei vasi sanguigni e sono stati associati a diverse malattie, comprese le trombosi delle arterie e/o vene, conta piastrinica straordinariamente bassa (trombocitopenia), emicrania, epilessia e decolorazione purpurea a macchie della pelle (livedo reticolare). Un sito comune di formazione di coaguli è il cervello, con rischio di ictus. Altri siti comuni di coaguli includono le vene delle gambe e i reni. Sindrome da antifosfolipidi è il nome dato a una malattia quando la trombosi si verifica insieme a un test degli anticorpi antifosfolipidi positivo.

Gli anticorpi antifosfolipidi sono particolarmente importanti nelle donne incinte, perché interferiscono con la funzione della placenta. I coaguli di sangue che si sviluppano nei vasi della placenta possono causare un aborto spontaneo, ritardo di crescita fetale, preeclampsia (pressione del sangue elevata durante la gravidanza) e parto di feto morto. Alcune donne con anticorpi antifosfolipidi possono avere problemi a rimanere incinte.

La maggior parte dei bambini con test degli anticorpi antifosfolipidi positivi non ha mai avuto trombosi. La ricerca del miglior trattamento preventivo per tali bambini è attualmente in corso. I bambini con

---

anticorpi antifosfolipidi positivi e malattia autoimmune sottostante potrebbero necessitare di basse dosi di aspirina. L'aspirina agisce sulle piastrine per ridurre la rigidità e quindi ridurre la capacità di coagulazione del sangue. La gestione ottimale degli adolescenti con anticorpi antifosfolipidi include anche l'annullamento dei fattori di rischio come il fumo e la contraccezione orale .

Quando la diagnosi della sindrome da antifosfolipidi è stata fatta (nei bambini in seguito a trombosi), il trattamento primario mira a fluidificare il sangue. La fluidificazione si raggiunge di solito con una compressa di warfarin, un anticoagulante. Il farmaco viene preso tutti i giorni ed è necessario effettuare esami del sangue per accertarsi che il warfarin stia fluidificando il sangue al livello richiesto. C'è anche l'eparina con iniezione sottocutanea e l'aspirina. La durata della terapia anticoagulante dipende molto dalla gravità del disturbo e dal tipo di coagulazione .

Anche le donne con anticorpi antifosfolipidi con aborti spontanei ricorrenti possono essere trattate, ma non con il warfarin poiché potrebbe causare anomalie fetali se somministrato durante la gravidanza. L'aspirina e l'eparina vengono usate per trattare le donne in gravidanza con anticorpi antifosfolipidi. Durante la gravidanza, l'eparina deve essere somministrata tutti i giorni tramite iniezione sottocutanea. Con l'uso di tali farmaci e l'attenta supervisione da parte di ostetriche, circa l'80% delle donne avrà gravidanze con esiti positivi.