

## Evolución clínica de un paciente con diagnóstico presuntivo de síndrome antifosfolipídico catastrófico

Clinical course of a patient with a presumptive diagnosis of catastrophic antiphospholipid syndrome

Javier Santiago Alvarez Guachichulca<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1462-8144>

Ariana Graciela Abad Amoroso<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2466-8294>

Hernán Marcelo Aguirre Bermeo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7205-7020>

<sup>1</sup>Universidad de Cuenca, Facultad de Ciencias Médicas. Cuenca, Ecuador.

\* Autor para la correspondencia: [javiersantiagoalvarezg@gmail.com](mailto:javiersantiagoalvarezg@gmail.com)

### RESUMEN

El síndrome antifosfolipídico catastrófico representa menos del 1 % de casos registrados a nivel mundial. Afecta varios órganos y se desarrolla en menos de una semana, con una mortalidad muy alta. Se reporta el caso de una paciente con antecedentes de várices e historia familiar de síndrome antifosfolipídico y lupus eritematoso sistémico. Debutó con un cuadro de tormenta trombótica luego de una aneurismectomía, con un síndrome antifosfolipídico no diagnosticado. El cuadro súbito conllevó a manejo en terapia intensiva y tratamiento con metilprednisolona e infliximab. La paciente falleció por una probable coagulación intravascular diseminada, asociada al síndrome antifosfolipídico catastrófico. El caso resalta la importancia del método clínico en el diagnóstico y tratamiento temprano de enfermedades poco comunes.

**Palabras clave:** aneurisma; síndrome antifosfolipídico; coagulación intravascular diseminada.

## ABSTRACT

Catastrophic antiphospholipid syndrome represents less than 1% of reported cases worldwide. It affects several organs and develops in less than a week, with a very high mortality. We report the case of a patient with a history of varicose veins and a family history of antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. She debuted with a thrombotic storm after aneurysmectomy, in the midst of an undiagnosed antiphospholipid syndrome. The sudden onset led to intensive care management and treatment with methylprednisolone and infliximab. The patient died of probable disseminated intravascular coagulation associated with catastrophic antiphospholipid syndrome. The case highlights the importance of the clinical approach in the early diagnosis and treatment of rare diseases.

**Keywords:** aneurysm; antiphospholipid syndrome; disseminated intravascular coagulation.

Recibido: 24/11/2020

Aceptado: 03/05/2021

## Introducción

El síndrome antifosfolipídico catastrófico (SAFC) representa menos del 1 % de todos los pacientes con síndrome antifosfolipídico con una mortalidad cercana al 40 %. Afecta principalmente a mujeres en la cuarta década de la vida. Gran parte de los pacientes no manifiestan una enfermedad autoinmune previa, pero en algunos casos se asocia a lupus eritematoso sistémico. En más del 50 % de los casos el SAFC resulta la primera manifestación del síndrome antifosfolipídico.<sup>(1)</sup>

Es una enfermedad de baja prevalencia y se desconocen las causas por las que una minoría de pacientes presenta la variante catastrófica.<sup>(2)</sup> El SAFC incluye afectación multiorgánica, evidencia anatomopatológica de oclusión de múltiples vasos y títulos de anticuerpos antifosfolípidos elevados.<sup>(3)</sup> Se relaciona con un factor precipitante en el 65 % de los casos, entre los cuales se identifican las infecciones (49 %), las cirugías recientes (17 %), las malignidades (16 %), los medicamentos (5 %) y la exacerbación de lupus eritematoso sistémico (3 %).<sup>(4)</sup> El

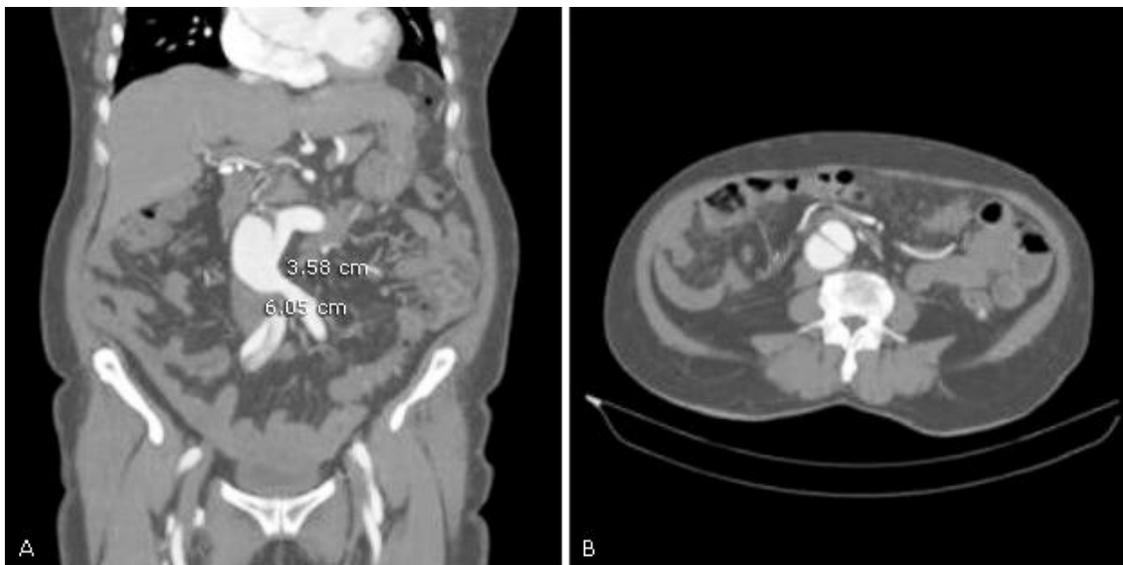
objetivo de este artículo fue describir la evolución y el abordaje terapéutico de una paciente con SAFC probable.

## Reporte de caso

Se presenta el caso de una paciente femenina de 60 años, con antecedentes patológicos de artrosis, espondilosis lumbosacra, enfermedad pulmonar infiltrativa difusa e hipertensión arterial. Presentó dolor opresivo en hipogastrio durante dos meses. Siete días antes del ingreso el malestar se exacerbó y se señaló también en la región inguinal. En cuanto a los antecedentes ginecobstétricos, la paciente refirió seis gestas, seis partos, cinco hijos vivos y un hijo muerto a causa de una infección no especificada.

Dentro de los antecedentes patológicos familiares se encontraron el síndrome antifosfolípídico, el lupus eritematoso sistémico y la espondilitis anquilosante. Al examen físico se determinaron estertores crepitantes en ambas bases pulmonares, latido abdominal palpable, dolor abdominal y várices en miembros inferiores. La ecografía mostró una dilatación aneurismática de la aorta abdominal en el tercio superior, de 41 mm de ancho por 71 mm de longitud; y se realizó una Angio TAC que confirmó el diagnóstico (fig.).

Al ingreso, el hemograma, las pruebas de coagulación, la bioquímica sérica, los electrolitos, la función renal y hepática mantenían sus parámetros normales. En las consultas preoperatorias, el servicio de Neumología halló, en la tomografía computarizada de alta resolución, una reticulación bilateral, fibrosis y bronquiectasias, en concordancia con el antecedente de enfermedad pulmonar infiltrativa difusa; Cardiología determinó una bradicardia sinusal, ligera alteración de la relajación del ventrículo izquierdo y calcificaciones en la válvula aórtica; y Anestesiología clasificó a la paciente como ASA III, con enfermedad sistémica grave y marcada limitación funcional. No hubo contraindicaciones, por tanto, se planificó la cirugía vascular.



**Fig. - Angio TAC. A) Aneurisma de aorta abdominal, tercio superior. B) Disección hacia la bifurcación de la arteria iliaca común derecha.**

El procedimiento quirúrgico consistió en una aneurismectomía con sustitución de aorta abdominal por injerto bilateral: aorta-iliaca izquierda y aorta-femoral derecha. En el intraoperatorio se encontró un trombo intramural. Posterior a la cirugía, se ingresó a la paciente en la unidad de cuidados intensivos para el monitoreo neurológico, ventilatorio y hemodinámico. Permaneció con intubación endotraqueal, los pulsos distales conservados y los signos vitales estables.

Pasadas 24 horas, presentó hipotensión y se aplicó soporte vasoactivo con norepinefrina. Tuvo, además, frialdad, palidez y petequias en miembro inferior derecho. El ultrasonido evidenció trombosis en la arteria femoral derecha, por lo que la paciente se trasladó al quirófano para una trombectomía de urgencia. Luego de la cirugía, permaneció en la unidad de cuidados intensivos, sedoanalgesiado con midazolam y morfina, inestable hemodinámicamente, y bajo tratamiento de norepinefrina, dobutamina y cefazolina. Se mantuvo afebril, anúrica y en ventilación mecánica (FiO<sub>2</sub> de 50 %).

A las 48 horas, el examen oftalmológico constató pupilas midriáticas no reactivas. Se solicitó interconsulta a Neurología y el diagnóstico presuntivo resultó accidente cerebrovascular isquémico. No se hizo TAC debido a la inestabilidad de la paciente. Además, los valores de Troponina T estaban elevados (827 pg/mL), y mantenía un infradesnivel del segmento ST en las derivaciones de V2 a V5 del electrocardiograma que indicaba un infarto agudo de miocardio sin elevación del ST.

También presentó falla hepática (TGO: 1731,8 U/L; TGP: 823,7 U/L) y renal (urea: 14,39 mmol/L; creatinina: 370  $\mu$ mol/L). Se valoró por Hematología y Reumatología, y se diagnosticó un posible SAFC con mal pronóstico a corto plazo. De manera urgente, se decidió iniciar tratamiento anticoagulante (enoxaparina, heparina sódica) más metilprednisolona e infliximab.

Dos horas después, la paciente manifestó insuficiencia respiratoria aguda severa, con necesidad de FiO<sub>2</sub> del 100 % y Dímero D elevado (8,0 ug/mL). Finalmente, presentó asistolia y se le brindó reanimación cardiopulmonar durante 20 minutos, sin respuesta. Tras el fallecimiento de la paciente, se tomaron muestras para exámenes inmunológicos, pero se desecharon porque los familiares no consintieron realizar estudios.

## Discusión

En el SAFC el órgano más afectado resulta el riñón, con microangiopatía trombótica, infarto renal o trombosis venosa. El pulmón, en dos terceras partes de los casos, presenta distrés respiratorio agudo, embolia pulmonar o hemorragia alveolar, asociados a mal pronóstico. La mitad de los pacientes manifiestan deterioro del estado de conciencia, deficiencias neurológicas focales motoras o sensitivas, convulsiones o coma. También exhiben insuficiencia cardíaca con hipotensión, taquicardia y oliguria.<sup>(5)</sup> En la terapia específica del SAFC la recuperación se logra mediante la combinación de anticoagulantes, corticosteroides y plasmaféresis. El eculizumab se considera eficaz en pacientes con SAFC refractario, especialmente en aquellos con características evidentes de microangiopatía trombótica.<sup>(6)</sup> La prevención se basa en el manejo adecuado del período perioperatorio, el tratamiento oportuno de las comorbilidades y la educación de los pacientes.<sup>(7)</sup>

En este caso, los síntomas presentados después de la aneurismectomía, más los exámenes complementarios y los antecedentes patológicos familiares conllevaron al SAFC como diagnóstico probable; que no pudo confirmarse por la falta de estudios serológicos para anticuerpos antifosfolípidos. Se determinó como causa de muerte la coagulación intravascular diseminada, que no se considera una enfermedad sino una complicación de trastornos adquiridos.<sup>(8)</sup>

En la última revisión del Internacional CAPS Registry, se reportan 500 casos entre 1992 y 2014.<sup>(9)</sup> Igualmente, se describen pacientes en los que los anticuerpos antifosfolípidos son negativos y las pruebas deben repetirse porque pueden

resultar positivas semanas o meses después. La rápida evolución, en menos de una semana, la afectación multiorgánica y la relación con un factor desencadenante caracterizan al SAFC.<sup>(10)</sup>

Se destaca la importancia de la búsqueda exhaustiva de información básica siguiendo el método clínico. El interrogatorio junto al examen físico y los exámenes complementarios permiten un diagnóstico acertado en el 95 % de los pacientes.<sup>(11)</sup> Se recomienda considerar al SAFC cuando se presente un cuadro de falla multiorgánica de rápida evolución; para ello se deben identificar factores de riesgo como enfermedades autoinmunes y alteraciones de la coagulación. Teniendo en cuenta que este caso se determinó presuntivamente como SAFC, se exhorta a la familia a realizarse estudios inmunológicos.

## Referencias bibliográficas

1. Rodríguez I, Cervera R. Síndrome antifosfolípido catastrófico. Rev Fac Cienc Méd Univ Cuenca. 2016 [acceso 13/02/2019];34(3):76-87. Disponible en: <https://publicaciones.ucuenca.edu.ec/ojs/index.php/medicina/article/view/1231/1070>
2. Erkan D, Lockshin MD. Antiphospholipid Syndrome: Current Research Highlights and Clinical Insights. USA: Springer; 2017.
3. Guerra N, García J, Zúñiga M, López J, Arenas L. Síndrome antifosfolípido catastrófico. Acta Colomb Cuid Intensivo. 2019;19(3):154-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.acci.2019.01.007>
4. Hernández A, Arias R, Miranda L. Diagnóstico y manejo del síndrome antifosfolípido catastrófico. Rev Méd Sinerg. 2020;5(3):e394. DOI: <https://doi.org/10.31434/rms.v5i3.394>
5. Cervera R, Rodríguez I, Colafrancesco S, Conti F, Valesini G, Rosário C, *et al.* 14th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Task Force Report on Catastrophic Antiphospholipid Syndrome. Autoimmun Rev. 2014;13(7):699-707. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.03.002>
6. Palacios M, Monter J, Martínez E, Camarena A. Tormenta trombótica: síndrome antifosfolípido catastrófico. An Méd. 2018 [acceso 13/02/2019];63(4):299-305. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2018/bc184j.pdf>

7. Costedoat N, Arnaud L, Saadoun D, Chastre J, Leroux G, Cacoub P, *et al.* Catastrophic antiphospholipid syndrome. *Rev Med Interne.* 2012;33(4):194-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2012.01.005>
8. Trejo KC, Cuevas JE, Villalobos JA, Oca M. Coagulación intravascular diseminada (CID) durante el perioperatorio y postoperatorio. *Rev Mex Anestesiología.* 2013 [acceso 13/02/2019];36(2):105-13. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/rma/cma-2013/cma132f.pdf>
9. Del Carpio OL, Anaya C, Bonilla E. Síndrome antifosfolípidos catastrófico. Reporte de caso y revisión bibliográfica. *Gac Méd Méx.* 2017 [acceso 13/02/2019];153(4):531-6. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=74959>
10. Vargas E, Ordoñez E, Trejo J, Chávez L, Peña R. Síndrome antifosfolípido catastrófico “seronegativo” en pediatría: Caso clínico. *Rev Chil Ped.* 2018;89(2):236-40. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/s0370-41062018000100239>
11. Moreno MA. ¿Análisis Complementarios vs. Método Clínico? *Rev Hab Cienc Méd.* 2014 [acceso 13/02/2019];13(5):650-6. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-519X2014000500001](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2014000500001)

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.