

## **Coagulación intravascular diseminada crónica secundaria a un aneurisma aórtico arterioesclerótico**

F. GOMEZ CASAL,\* M. A. FUERTES PALACIO,\* H. SOLER MANTILLA,\* J. R. SUAREZ OCHOA,\* A. MATEO NAVARRO,\*\* F. GARCIA LOPEZ,\*\* M. A. DE GREGORIO \*\* y M. GUTIERREZ MARTIN \*

**Hospital Clínico Universitario.**

**Servicio de Hematología \* y Departamento de Terapéutica Física.\*\***

**Zaragoza (España).**

### **Introducción**

La relación entre anomalías vasculares y alteraciones de la coagulación productoras de hemorragia fue descrita por primera vez por **Kasabach y Merrit** (citado en 1) en un hemangioma gigante. Hasta 1965 no se le dio la interpretación actual de una coagulopatía de consumo debida al secuestro local de plaquetas y demás factores de la coagulación (2).

Desde la primera descripción de coagulación intravascular diseminada asociada a un aneurisma disecante (3) se ha ido comunicando un reducido número de observaciones tanto de coagulación intravascular diseminada ligadas a aneurismas disecantes, las más frecuentes, como asociadas a aneurismas arterioescleróticos (4) (5) (6) (7) o incluso a fístula arteriovenosa y falsos aneurismas (8).

Con ligeras variaciones en los períodos de supervivencia y en la duración del síndrome hemorrágico, casi todos los casos aportados se caracterizan por una evolución fatal a corto plazo.

El interés del enfermo que presentamos se centra en la presencia de una coagulación intravascular diseminada crónica secundaria a un aneurisma arterioesclerótico de la aorta, que evoluciona con episodios hemorrágicos intermitentes en los dos años anteriores al ingreso. El único antecedente que hemos encontrado en la literatura revisada es el descrito en 1960 como una fibrinólisis secundaria a un voluminoso aneurisma sifilítico (9) (10).

### **Caso clínico**

P.F.L., mujer de 81 años, sin antecedentes familiares de interés. Acude a Urgencias por la aparición en las últimas 48 horas de una equimosis iniciada en la flexura del codo derecho y posteriormente extendida al brazo y costado. No había antecedentes de traumatismo, infección o ingesta de medicamentos.

En los dos últimos años cuenta la aparición de equimosis espontáneas, de 2

a 3 cm de diámetro, especialmente en las extremidades. Estos episodios se intensificaron en los últimos diez meses.

En la exploración física, salvo el hematoma reseñado y algunas equimosis en extremidades, no había otras anomalías.

Analítica: Hemoglobina: 7,5 gr, 46,8 %. Hematocrito: 22 %. CHCM: 34 %. Marcada anisopoikilocitosis. Leucocitos: 4.600 mm<sup>3</sup>. Fórmula leucocitaria: normal.

Estudio de coagulación: Tiempo de Protrombina: 17,5 seg. Actividad Protrombínica: 35,7 %. T. Trombina: 21 seg. Fibrinógeno: 76 mg %. TTPa: 35,6 seg. PDF: superiores a 120 mcg/ml. Test del etanol: positivo. Plaquetas: 80.000 mm<sup>3</sup>. Antitrombina III: 45 %.

Proteínas totales, proteinograma e inmunoglobulinas: normal. Complemento total: 130 mg/dl. C3: 150 mg/dl. C4: 37 mg/dl. Haptoglobina: 32 mg/dl. Test de Coombs directo e indirecto: negativo. Sideremia: 45 gammas. Tranferrina total: 268 gammas. Capacidad latente de fijación: 83 %. Ferritina: 170 nanog/ml.

Bioquímico de sangre (SMA12/60): normal.

Sistemático de orina: normal.

E.C.G.: sin alteraciones significativas.

Estudio radiológico de tórax y abdomen: desenrollamiento aórtico con «kin-king» en aorta descendente y saco aneurismático. Placas lineales de ateroma presentes en toda la aorta. Dilatación aneurismática en tercio inferior de la aorta abdominal.

Arteriografía isotópica con <sup>99m</sup>TcO<sub>4</sub><sup>-</sup>: Desenrollamiento aórtico muy pronunciado con saco aneurismático en la aorta descendente.

Las aglutinaciones completas, así como el Wasserman y complementarias fueron negativas. La investigación de una posible neoplasia, especialmente digestiva o ginecológica dio resultados negativos.

Se inició tratamiento con ácido épsilon amino-caproico a razón de 2 gr cada 4 horas. En las primeras 24 horas no se observó progresión del cuadro. Se continuó con la misma pauta, añadiendo sulfato ferroso por vía oral, durante ocho días. El control de coagulación practicado fue el siguiente: T. Coagulación: 6 min. T. Protrombina: 12,2 seg. Actividad protrombina: 71,5 %. ATTP: 33,5 s. T. Trombina: 16 seg. Fibrinógeno: 242 mg %. PDF entre 10 y 40 mcg. Plaquetas: 164.000 mm<sup>3</sup>. Test del etanol: negativo.

A los quince días se había producido una franca reabsorción de los hematomas. Se descartó la actuación quirúrgica, por lo que se dio el alta hospitalaria valorándose como una coagulación intravascular diseminada crónica secundaria a aneurisma aórtico ateromatoso.

En la actualidad se realizan controles ambulatorios, manteniéndose buena compensación hemocoagulativa exclusivamente con inhibidores de la fibrinólisis por vía oral.

### Comentarios

En las series con registros amplios de coagulación intravascular diseminada, la etiología debida a aneurismas representa un factor insignificante que va desde

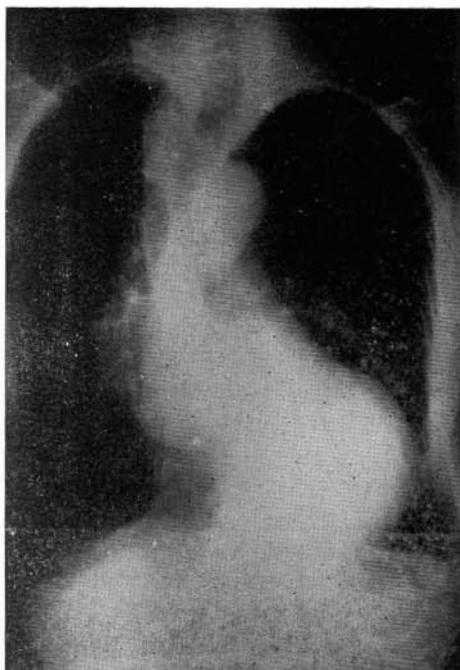


Fig. 1. — Rx postero-anterior de tórax.



Fig. 2. — Rx lateral de tórax.

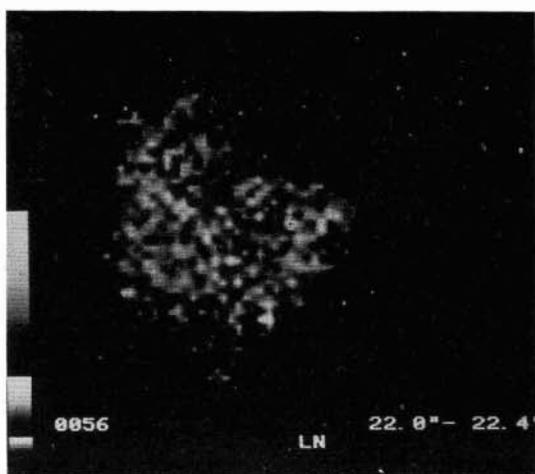


Fig. 3. — Rx lateral de abdomen.

Fig. 4. — Gammagrafía de aorta descendente con  $T_c^{99m}$

el 0,86 % sobre 346 pacientes estudiados (11) hasta no ser detectado en otras series (12). Los «tests» diagnósticos de mayor fiabilidad son las plaquetas, los PDF, «test» del etanol, antitrombina III —anómalos entre el 96 y el 79 % de los casos— y el fibrinógeno inferior a 150 mg en el 43 % de los enfermos (11). Esta paciente cumple los requisitos diagnósticos de una coagulación intravascular diseminada, que en el momento del ingreso se encontraba en una fase de fuerte predominio fibrinolítico, coincidiendo con el episodio hemorrágico por el que acudió al Hospital; ello explicaría la normalidad del TTPa, de la actividad protrombínica y el significativo descenso del fibrinógeno. Esta situación analítica planteó el diagnóstico diferencial entre una fibrinólisis primaria crónica y la coagulación intravascular diseminada con fibrinólisis secundaria. En los raros casos de fibrinólisis primarias descritos y concretamente de origen vascular el único registrado es secundario a un aneurisma falso en un paciente con «bypass» aortobifemoral (13). Es discutible si la mayoría de estas fibrinólisis «primarias» no corresponden en realidad a una coagulación intravascular diseminada con fibrinólisis secundaria. En nuestro caso, la trombopenia, el «test» del etanol positivo y el descenso de la antitrombina III nos decidieron por esta segunda posibilidad.

Aunque parece claro que el mecanismo desencadenante del síndrome de coagulación intravascular diseminada pasa por desórdenes en los activadores e inhibidores de la fibrinólisis presentes en la pared (14) (15), no se dispone actualmente de una teoría etiopatogénica que lo explique satisfactoriamente.

Por exclusión de infección, neoplasia clínicamente detectable, cirugía o traumatismos previos, así como afectación demostrable de otros órganos, se consideró que la única causa que se asociaba a la coagulación intravascular diseminada era la presencia de aneurisma arteriosclerótico en aorta descendente y abdominal.

Dada la evidencia radiológica, que en el caso de los aneurismas abdominales, según Fairbain (citado en 16), es positiva en el 80 % de los casos, y las imágenes del estudio isotópico con Tc<sup>99</sup>, teniendo en cuenta la edad y situación clínica de la enferma, no se consideró oportuno realizar una arteriografía.

Nos llamó la atención la inmediata respuesta al tratamiento con ácido epsilon amino caproico que, en ciertos casos de coagulación intravascular diseminada en los que la utilización de la heparina es muy controvertible, puede representar una alternativa terapéutica.

Desde el primer momento se decidió una actitud conservadora en relación con el aneurisma: la edad superior a los 80 años junto con el tamaño y localización nos parecieron criterios suficientes.

## RESUMEN

Se presenta un caso de coagulación intravascular diseminada crónica asociada a un aneurisma ateromatoso de la aorta, en una paciente de 81 años que en los últimos 24 meses presentó episodios purpúricos intermitentes.

Se hace hincapié en la rareza del cuadro, del que sólo se encontró un antecedente en la literatura revisada, planteándose el diagnóstico diferencial con la fibrinólisis primaria

y señalando la buena respuesta terapéutica al ácido epsilon amino-caproico, así como la actitud conservadora adoptada en relación con la cirugía del aneurisma.

### SUMMARY

A case of Chronical disseminated intravascular coagulation associated to an aortic atheromatous aneurysm is presented. The rarity of their clinical picture is emphasized, and the differential diagnosis with the primary fibrinolysis is stated. The good results with epsilon amino-caproic acid are commented on, as well as the conservative position referring to the surgical treatment of the aneurysm.

### BIBLIOGRAFIA

1. **Fendler, J. P.; Houbouyan, L.; Baglin, A.; Bergue, A.; Alterescu, R.; Goguel, A.; Fritel, D.:** Aneurysme dissequant de l'aorte responsable d'une coagulopathie de consommation. «Nouv. Press. Med.», 15: 971, 1973.
2. **Brizal, H. E.; Raccuglia, G.:** Giant hemangioma with thrombocytopenia: radio isotope demonstration of platelet sequestration. «Blood», 26: 751, 1965.
3. **Fine, N. L.; Applebaum, J.; Elguezabal, A.; Castleman, L.:** Multiple Coagulation Defects in Association with Dissecting Aneurysm. «Arch. Intern. Med.», 119: 522, 1967.
4. **García Zueco, J. C.; Ruiz-Gamietea, M. A.; Gracia, A.; Sardaña, J.; Lucía, J. F.; Giral, M.; Raichs, A.:** Aneurisma disecante de aorta y síndrome de coagulación intravascular diseminada. «Sangre», 21: 839, 1976.
5. **Ten Cate, J. W.; Timmers, H.; Becker, A. E.:** Coagulopathy in Ruptured or Dissecting Aortic Aneurysms. «Am. J. Med.», 59: 171, 1975.
6. **Bieger, R.; Vreeken, J.; Stibbe, J.; Loeliger, E.:** Arterial Aneurysm as a cause of consumption coagulopathy. «New Eng. J. Med.», 285: 152, 1971.
7. **Mulcare, R.; Royster, T.; Weiss, H. J.; Phillips, L. L.:** Disseminated Intravascular Coagulation as a Complication of Abdominal Aortic Aneurysm Repair. «Ann. Surg.», 180: 343, 1974.
8. **Rhodes, G. R.; Cox, C. B.; Silver, D.:** Arteriovenous fistula and false aneurysm as the cause of consumption coagulopathy. «Surgery», 73: 535, 1973.
9. **Dulac, J. F.; Girier, L.; Raby, C.; Dechelotte, J.:** Syndrome hemorrhagique par fibrinolyse chez un malade porteur d'un volumineux aneurisme syphilitique. «Sem. Hosp. Paris», 29: 1870, 1960.
10. **Raby, C.:** «Coagulaciones intravasculares localizadas y diseminadas». Ed. Toray-Masson, p. 67, 1976.
11. **Spero, J. A.; Lewis, J. H.; Hasiva, V.:** Disseminated Intravascular Coagulation. «Thromb. Haemost.», 43: 28, 1980.
12. **Siegal, T.; Seligsohn, V.; Aghai, E.; Modan, M.:** Clinical Laboratory Aspects of Disseminated Intravascular Coagulation (DIC): A study of 118 cases. «Thromb. Haemost.», 1: 122, 1978.
13. **Babu, S. C.; Bole, P.; Sharma, P.; Purdy, R.; Clauss, R. H.:** Pathological fibrinolysis secondary to pseudoaneurysms. «Surgery», 87: 202, 1980.
14. **Noordhoek, H. V.:** Relations between Activation and Inhibition of Fibrinolysis in the Walls of Human Arteries and Veins. «Thromb. Haemost.», 38: 407, 1977.
15. **Donner, L.; Klener, P.; Roth, Z.:** The plasminogen Activator of the Arterial Wall. «Thromb. Haemost.», 37: 436, 1977.
16. **Estevan Solano, J. M.; Díez, O.; Pazos, J.; Valle, A.; Polvorinos, M. F.; Pacho, A. J.; García de la Torre, A.; García-Pumarino, J. L.:** Criterios de selección en el tratamiento quirúrgico de los aneurismas de aorta abdominal. Revisión del tema y presentación de casos. «Cirug. Esp.», 35: 225, 1981.