



P-333 - SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Esteve Juan, Jose Antonio; Añón Iranzo, Elena; Simó Blay, Mario; Costa Guilló, Patricia; Tormos Tronqual, Bárbara; Sanfélix Vivo, Consuelo; Aguiló Lucía, Javier

Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva.

Resumen

Introducción: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una trombofilia adquirida, autoinmune y multisistémica que se presenta principalmente en mujeres jóvenes, en la cual se producen autoanticuerpos contra fosfolípidos. El espectro clínico es amplio, desde pacientes asintomáticos, hasta una enfermedad inminentemente amenazante para la vida como es el SAF catastrófico (SAFC). El SAFC, también conocido como síndrome de Asherson, es una variante rara del SAF que ocurre en menos del 1% de los casos y se caracteriza por oclusiones micro y macrovasculares en un corto periodo de tiempo, lo que lleva a un fallo multiorgánico, con una importante morbimortalidad y pobre pronóstico. El tratamiento se basa en anticoagulación, corticoides e inmunoglobulinas o plasmaféresis. A pesar del tratamiento, la mortalidad es de un 30-50%, no suelen recurrir y los pacientes que sobreviven permanecen estables con tratamiento anticoagulante. Se presenta un caso de SAFC que debutó con una isquemia intestinal masiva.

Caso clínico: Varón de 58 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia que se interviene de forma urgente por abdomen agudo presentando isquemia intestinal desde ciego hasta sigma, realizando colectomía subtotal con ileostomía terminal, ingresando posteriormente en UCI. Permaneció ingresado un total de cuatro meses en el hospital, presentando numerosas complicaciones digestivas por las que tuvo que reintervenirse hasta en nueve ocasiones, terminando con una yeyunostomía terminal. Durante su ingreso y tras el estudio de trombofilia, fue diagnosticado de SAFC, observándose en la pieza quirúrgica una enteritis isquémica hemorrágica con presencia de trombosis de vasos pequeños, fundamentalmente en submucosa, compatible con trombosis por SAF. En la analítica se evidenció positividad para anticoagulante lúpico y crioglobulinas, siendo negativo para ANA, ANCA y anticardiolipina. Se trató con corticoides y heparina de bajo peso molecular con buena evolución y posteriormente siguió cuidados por la Unidad de Hospitalización a Domicilio (UHD) y controles en consulta de cirugía. Reingresó ocho meses después para reparación de fistulas enterocutáneas y reconstrucción de pared abdominal y como complicación presentó perforación intestinal y peritonitis difusa, lo que obligó a realizar nueva resección intestinal y yeyunostomía con abdomen abierto. Posteriormente presentó buena evolución y se realizó nueva reconstrucción de la pared con malla, dándose de alta cuatro meses después, siguiendo tratamiento por la UHD y seguimiento en consultas externas de cirugía. Actualmente, el paciente presenta un síndrome de intestino corto como secuela del SAFC, siendo portador de yeyunostomía terminal. Su calidad de vida se ha visto mermada principalmente por problemas malabsortivos y derivados del manejo de la yeyunostomía, precisando periódicamente nutrición enteral especial y aportes de iones por vía intravenosa, además del tratamiento corticoideo y anticoagulante del SAF de por vida.

Discusión: El SAFC es una entidad rara, con una alta morbimortalidad, que debemos incluir en el diagnóstico diferencial en aquellos pacientes con trombosis idiopáticas, isquemia intestinal masiva, recurrente y sin evidencia de otros factores precipitantes, a pesar de una buena técnica quirúrgica. El caso presentado es similar a los casos registrados en el Registro Internacional de SAF Catastrófico, que actualmente alberga alrededor de 500 casos en todo el mundo.