

Manifestaciones hemorrágicas y anticuerpos antifosfolípido

Sr. Director:

La lectura del interesante trabajo de Martínez-Vázquez et al., publicado en su prestigiosa revista¹ me plantea alguna duda y me sugiere algún comentario. El trabajo expone la inusual asociación de un fenómeno hemorrágico, como es la hemorragia pulmonar, con la presencia de diversos anticuerpos antifosfolipídicos (aFL), en especial con el anticoagulante lúpico (AL) y con los anticuerpos antipro trombina (aPT).

Las manifestaciones clínicas habituales relacionadas con los aFL son las trombosis y las complicaciones obstétricas. Por otra parte, las complicaciones hemorrágicas espontáneas o asociadas a manipulaciones quirúrgicas son excepcionales² y siempre se suelen asociar a alteraciones vasculares, trombocitopenia o déficit factoriales. Recientemente (1988) se ha descrito un nuevo síndrome que asocia positividad a para el AL y para anticuerpos no neutralizantes aPT junto con niveles bajos de factor II (FII), lo que en la literatura anglosajona denominan *lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome*³. Este síndrome suele aparecer en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) o en síndromes asociados (LES-like), aunque también puede aparecer de manera aislada⁴. Probablemente el paciente número 1 de la serie de Martínez-Vázquez et al.¹ pueda clasificarse de esta forma, aunque la manifestación hemorrágica sea tan excepcional como la hemorragia pulmonar.

Sin embargo, también se han descrito casos de pacientes sólo con AL positivo que de forma espontánea o en determinadas situaciones, como puede ser una intervención quirúrgica, presentan hemorragias importantes. Éstas no aparecen cuando mediante tratamiento farmacológico disminuyen los niveles de la inmunoglobulina con actividad AL². De la misma manera también se ha descrito la presencia de fenómenos hemorrágicos graves en pacientes embarazadas con AL positivo, sin aPT y con niveles de FII y actividad protrombínica dentro de la normalidad, que cumplían los criterios de Sapporo para el síndrome antifosfolípido (SAF)⁵. Quizás en el segundo caso de la serie de Martínez-Vázquez et al pudiera parecerse a estos casos, ya que tenía anticuerpos anticardiolipina positivos, niveles de protrombina normales y quizás actividad AL, pues en el texto se dice que el TTPA es normal, la prueba de Schleider es positiva, pero las pruebas confirmatorias son negativas. ¿Se siguieron las recomendaciones internacionales para el diagnóstico de AL?⁶ En nuestra experiencia el hecho de que el tratamiento inmunosupresor disminuya la actividad AL y haga desaparecer los fenómenos hemorrágicos nos hace pensar que es la propia inmunoglobulina con actividad AL la causante de las hemorragias. Incluso hay casos en los que una misma paciente ha presentado fenómenos trombóticos y hemorrágicos, por lo que probablemente esta inmunoglobulina tenga un efecto dual^{2,5}. La dificultad en estos casos es el no disponer de un marcador de laboratorio que pueda identificar que pacientes con AL puedan tener manifestaciones hemorrágicas. Lo único que puede hacerse, tal como ya comentan Martínez-Vázquez et al¹, es monitorizar los niveles de FII y/o de actividad protrombínica, ya que la presencia aislada de aPT no parece tener valor pronóstico. Aunque los autores definen estos dos casos como portadores de un SAF y el manejo sería el mismo no se ha documentado trombosis ni microtrombosis, por lo que académicamente no cumplen los criterios de clasificación de Sapporo⁷ ni los de Tours⁸. Por tanto, quizás el título debiera haber sido «Hemorragia pulmonar y anticuerpos antifosfolípido» más que el que figura en el trabajo «Hemorragia pulmonar y síndrome antifosfolípido».

En conclusión, no está claro cuál es el mecanismo exacto de producción de hemorragias en los casos de ACA y/o AL positivos sin disminución de FII. Si aparecen las complicaciones hemorrágicas el soporte hemodinámico junto con tratamiento inmunosupresor y/o plasmaférésis más profilaxis antitrombótica adecuada parecen ser, por el momento, las medidas más adecuadas. Los pocos casos descritos con estas o similares características no permiten hacer más sugerencias o generalizaciones.

BIBLIOGRAFIA

- Martínez-Vázquez C, Pérez S, Bordon J, Ordi J, Ribera A, López A. Hemorragia pulmonar y síndrome antifosfolípido. Rev Clin Esp. 2004;204:528-31.
- Ordi J, Vilardell M, Oristrell J, Valdes M, Knobel A, Aljotas J, et al. Bleeding in patients with lupus anticoagulant. Lancet. 1984;ii:868-9.
- Stormken H, Gjeddal T, Bjørk K. Lupus anticoagulant: a unique case with lupus anticoagulant and habitual abortion together with antifactor II antibody and bleeding tendency. Gynecol Obstet Invest. 1988;26:83-8.
- Erkan D, Bateman H, Lockshin MD. Lupus anticoagulant-hipoprothrombinemia syndrome associated with systemic lupus erythematosus: report of two cases and review of literature. Lupus. 1999;8:560-4.
- Aljotas-Reig J, Ferrer-Raventos JC. Life-threatening bleeding, pregnancy and lupus anticoagulant: success after steroid and anticoagulant therapy. Am J Reprod Immunol. 2004;52:129-32.
- Tripplet DA. Antiphospholipid antibodies. Arch Pathol Lab Med. 2002;126:1424-9.
- Wilson WA, Gharavi AE, Koike T, Lockshin MD, Branch DW, Piette JCH, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. Arthritis Rheum. 1999;42:1309-11.
- Wilson WA, Gharavi AE, Piette JC. International classification criteria for antiphospholipid syndrome: synopsis of a post-conference workshop held at the Ninth International (Tours) aPL symposium. Lupus. 2001;10:457-60.

J. Aljotas-Reig
Departamento de Medicina. Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Facultad de Medicina.
Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.