

Reporte de caso

Edema pulmonar tipo flash secundario a trombosis de la arteria renal (síndrome de Pickering) por síndrome antifosfolípido catastrófico

Viviana Parra^a, Andrea González^a, Alirio Bastidas^b, Jorge Enrique Medina^a y Cristian Flórez^c

^aDepartamento de Medicina Interna-Reumatología, Universidad de La Sabana, Bogotá, Colombia

^bDepartamento de Neumología, Clínica Universidad de La Sabana, Bogotá, Colombia

^cDepartamento de Medicina Interna, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 26 de marzo de 2012

Aceptado el 31 de mayo de 2013

Palabras clave:

Síndrome antifosfolípido

Edema pulmonar

Hipertensión maligna

Trombosis

R E S U M E N

Se presenta el caso de una mujer de 24 años con diagnóstico de edema pulmonar agudo flash, asociado a estenosis de la arteria renal secundaria, a síndrome antifosfolípido catastrófico, quien recibió manejo con esteroide endovenoso, inmunoglobulina y plasmaférésis, a pesar del tratamiento continuó con deterioro clínico, presentó múltiples episodios de emergencia hipertensiva y edema pulmonar agudo, por lo cual requirió manejo en unidad de cuidados intensivos. Se realizó angiorresonancia de aorta abdominal, arterias renales e iliacas, mostrando obstrucción del 80% de la aorta abdominal, con obstrucción del 70% de arteria renal derecha, finalmente la paciente presentó disfunción multiorgánica y fallece.

© 2012 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.

Todos los derechos reservados.

Flash pulmonary edema secondary to renal artery thrombosis (Pickering syndrome) for catastrophic antiphospholipid syndrome

A B S T R A C T

A case of a woman of 24 years with an acute pulmonary edema secondary to catastrophic antiphospholipid syndrome associated with high blood pressure, management is performed with poor response to the request of management persist in intensive care unit, steroid use was started intravenous immunoglobulin and plasmaferis, but the patient continued with clinical deterioration. Origin was suspected reno vascular hypertension was performed Resonance Angiography of the abdominal aorta, renal and iliac showing: 80% obstruction of the abdominal aorta, with 70% obstruction of the right renal artery, iliac side from supplying abdomen, the patient presents multiple organ dysfunction and died.

© 2012 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.

All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vivipaz16@hotmail.com (V. Parra).

Introducción

El compromiso vascular en el síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC) forma parte de la patogénesis de la enfermedad, cuando se comprometen los grandes vasos el riesgo de mortalidad es muy alto, de ahí que el diagnóstico precoz de este compromiso sea importante en el manejo de estos pacientes. Presentamos el caso de una paciente con trombosis extensa de aorta abdominal y arteria renal secundaria a síndrome de anticuerpo antifosfolípido que generó episodios de edema pulmonar flash y crisis hipertensiva con desenlace fatal.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 24 años de edad, quien consulta al servicio de urgencias por cuadro clínico de 20 días de evolución, consistente en disminución progresiva de clase funcional asociado a ortopnea y disnea paroxística nocturna, edema progresivo de miembros inferiores hasta llegar a la anasarca, la paciente tenía como antecedente de importancia dos abortos tempranos y una cesárea por preeclampsia severa, dos meses previos al ingreso, sin antecedentes de trombosis venosa profunda, ni alteraciones cardíacas congénitas. Al examen físico de ingreso TA: 190/130 mmHg, FC: 120 lm, FR: 36 rm, T°: 36.6 C. Mucosas húmedas, pálidas, ingurgitación yugular grado III, a la auscultación pulmonar disminución del murmullo vesicular en ambas bases, ascitis y edema grado III en miembros inferiores, el resto del examen físico sin alteraciones. Paracéntricos de ingreso: Hemograma con Hb 10.6 g/dl, VCM 85 fl, HCM 27, extendido de sangre periférica sin alteraciones, Creatina 1.2, Bun 24, parcial de orina dentro de límites normales.

Se inicia manejo para crisis hipertensiva y es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), donde se deterioró la función renal hasta llegar a anuria, que requirió para su manejo terapia de remplazo renal con hemodiálisis. La evaluación ecocardiográfica muestra una disfunción sisto-diastólica severa del ventrículo izquierdo. Adicionalmente, se instaura manejo para falla cardíaca con mejoría clínica parcial por lo que se traslada al área de hospitalización, durante su observación la paciente presenta cuadros agudos de descompensación de falla cardíaca, edema pulmonar rápidamente progresivo y cifras de tensión arterial elevada, requiriendo múltiples reingresos a UCI.

En el estudio complementario se solicitaron pruebas de autoinmunidad que reportaron anti DNA doble cadena, negativo, anticuerpos nucleares extractables, negativos, anticuerpos antinucleares, positivos 1/40 diluciones, patrón moteado, anticardiolipinas (aCL), positivas, con aCL IgG: 24.2 GPL/ml (normal: 0-20 GPL/ml) y aCL IgM: 25.78 MPL/ml (normal: 0-20 MPL/ml), anticoagulante lúpico positivo, nuevo VDRL positivo 1/8 diluciones, FT-ABS negativo, Coombs directo negativo y se diagnosticó síndrome anticuerpo antifosfolípido catastrófico de etiología primaria, se inicia terapia con metilprednisolona, plasmaférésis e inmunoglobulina humana. Hay recuperación de la función renal, pero persisten los episodios de edema pulmonar agudo asociados a hipertensión, se evalúa con Doppler

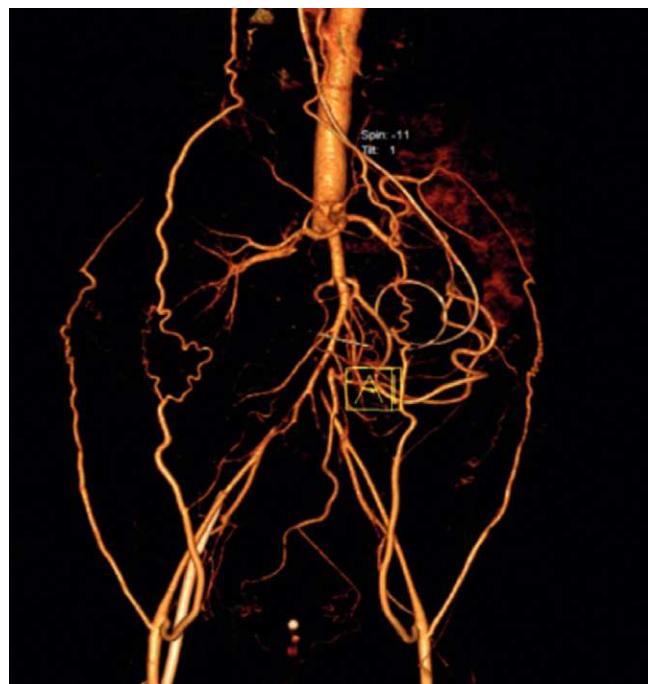


Fig. 1 – Vista frontal angiotac obstrucción de arterias colaterales.

de arterias renales, no concluyente por lo que es llevada a angiografía de aorta abdominal, renales e iliácas, en la cual se evidencia obstrucción del 80% de la aorta abdominal y del 70% de arteria renal derecha, y circulación colateral a partir de iliácas que irrigan abdomen (figs. 1-3).

La paciente presenta mayor deterioro clínico con dificultad respiratoria severa, necesitando nuevamente intubación orotraqueal aporte inotropico, vasopresor, nuevo deterioro de la función renal y hepática, es valorada por Cirugía Vascular quienes debido a la condición general de la paciente no la consideran candidata a procedimientos invasivos y la paciente fallece.

Discusión

El síndrome antifosfolípido (SAF), es una entidad poco frecuente, su prevalencia oscila entre 1% y 5% en personas jóvenes, es más frecuente en mujeres entre la segunda y la cuarta década de la vida. El SAF se caracteriza por la presencia de trombosis arteriales o venosas frecuentes, su curso clínico depende de los territorios vasculares comprometidos, la respuesta frente a la anticoagulación y la asociación con otras enfermedades^{1,2}. La presentación clínica de este síndrome oscila entre formas leves a severas, las leves están caracterizadas por migrañas frecuentes, alteraciones visuales, disartria, trombosis venosa profunda y pérdida fetal recurrente³, las formas severas se relacionan con falla cardíaca aguda asociada a enfermedad vascular, trombocitopenia severa, accidente cerebro vascular y compromiso multiorgánico como síndrome anticuerpo antifosfolípido catastrófico⁴.



Fig. 2 – Vista anterior derecha con trombosis de arteria renal derecha.

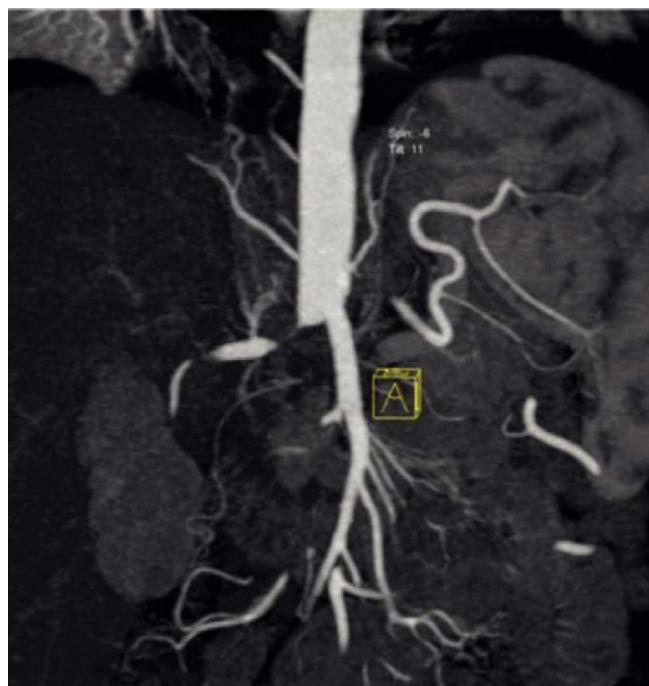


Fig. 3 – Vista tomográfica de trombosis de aorta abdominal.

Nuestra paciente tenía como antecedentes episodios de abortos tempranos, preeclampsia severa y anticuerpo anti-fosfolípido positivo, hallazgos característicos del SAF. Los abortos en el SAF ocurren con mayor frecuencia de manera temprana (menor de 10 semanas de gestación) y los títulos de anticardiolipinas y anticoagulante lúpico deben mantenerse constantes en el tiempo, por lo menos durante 6 semanas⁴. Para el diagnóstico de SAF primario se requiere descartar otras enfermedades autoinmunes, en nuestro caso títulos de ACL y anticoagulante lúpico positivo, ANAS y antiDNA negativos, se diagnostica un SAF. El compromiso de los sistemas renal, cardiovascular y pulmonar hace que este cuadro se constituya en el síndrome anticuerpo antifosfolípido catastrófico. Este síndrome afecta a 0,8% de los pacientes con SAF y fue definido por Asherson en 1992 como »un proceso trombo-occlusivo de grandes y pequeños vasos, que involucra al menos tres órganos, asociado a niveles de anticardiolipinas (aCL) y/o anticoagulante lúpico (AL) altos»⁵⁻⁷.

La patogenia del SAF no es clara, pero se considera que está asociada a existencia de trastornos en las proteínas de la coagulación, activación plaquetaria, activación endotelial, expresión del factor tisular, inhibición de proteína C y reacción contra las LDL oxidadas, situaciones que favorecen los fenómenos trombóticos⁸; adicionalmente, el puerperio aumenta la probabilidad de estos eventos hasta en el 6% de las pacientes con SAF, asociado a los cambios fisiológicos y a la tendencia a la hipercoagulabilidad durante el embarazo y el puerperio, en el caso de la paciente y al ser estrictos con la definición de puerperio ésta estaría fuera de este grupo⁹. El compromiso de la vasculatura renal por estas alteraciones es el más frecuente, comprometiéndose hasta en un 78% de

los casos¹⁰, este compromiso se manifiesta, la mayoría de las veces, como falla renal oligúrica y necrosis cortical renal^{10,11}, secundario a la presencia de trombos a nivel de capilares glomerulares y de vasos renales de pequeño y mediano calibre. El compromiso de trombos mayores en las arterias de mayor calibre, como las renales y la aorta, es menos frecuente, la alteración del flujo a través de las mismas puede manifestarse como hipertensión arterial de origen renovascular y dependiendo del grado de obstrucción también pueden llevar a falla renal aguda oligúrica^{12,13}.

El edema pulmonar agudo tipo flash es un término utilizado para referirse a la forma aguda de descompensación de falla cardíaca, en la cual se desarrolla un edema pulmonar agudo en cuestión de minutos, que compromete la vida del paciente. Cuando el edema pulmonar tipo flash se asocia a estenosis de la arteria renal unilateral o bilateral recibe el nombre de síndrome de Pickering el cual explica los cuadros de deterioro agudo en múltiples ocasiones en nuestra paciente. Fisiopatológicamente esto ocurre por retención de sodio y agua secundaria a la activación del eje renina angiotensina aldosterona, adicionalmente a un fallo de la natriuresis por presión por parte del riñón, situación que lleva a aumento marcado en las presiones de fin de diástole, disfunción del ventrículo izquierdo, aumento de la actividad del sistema nervioso simpático que llevan a edema pulmonar¹⁴⁻¹⁶.

Actualmente, no hay un tratamiento establecido para el síndrome antifosfolípido catastrófico pero la recomendación es basarlo en anticoagulación, plasmaférésis o inmunoglobulinas, asociadas a tratamiento inmunsupresor y medidas de soporte para las complicaciones, como se realizó en nuestra paciente, sin embargo, la mortalidad puede alcanzar hasta un

50%. Adicionalmente, cuando ocurre trombosis en grandes vasos, como en el caso presentado, se debe considerar la embolectomía, sin embargo, como en el SAF concomitante pueden existir microtrombosis arteriales distales no hay una recomendación clara del uso de la misma en esos pacientes¹⁷⁻¹⁹.

Conclusión

El edema pulmonar flash se puede presentar como una complicación secundaria del síndrome de anticuerpo antifosfolípido catastrófico y su compromiso vascular.

B I B L I O G R A F Í A

1. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost.* 2006;4:295-306.
2. Hughes GRV. The antiphospholipid syndrome: ten years on. *Lancet.* 1993;342:341-4.
3. Levine J, Branch D, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med.* 2002; 346:752-63.
4. Wilson W, Gharavi A, Koike T, Lockshin M, Branch D, Pietti J, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definitive antiphospholipid syndrome: report of an International Workshop. *Arthritis Rheum.* 1999;42:1309-11.
5. Asherson RA. The catastrophic antiphospholipid syndrome. *Rheumatol.* 1992; 19:508-12.
6. Triplett D, Asherson R. Pathophysiology of the catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS). *Am J Hematol.* 2000;65:154-9.
7. Asherson R, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome. *Curr Opin Hematol.* 2000;7:325-9.
8. Pierangeli SS, Chen PP, Raschi E, Scurati S, Grossi C, Borghi MO, et al. Antiphospholipid antibodies and the antiphospholipid syndrome: pathogenic mechanisms. *Semin Thromb Hemos.* 2008;34:236-50.
9. Gómez-Puerta JA, Cervera R, Espinosa G, Buccarelli S, Font J. Pregnancy and puerperium are high susceptibility periods for the development of catastrophic antiphospholipid syndrome. *Font J Autoimmun Rev.* 2006;6:85-8.
10. Cisternas M, Gutiérrez M, Rosenberg H, Jara A, Jacobelli S. Catastrophic antiphospholipid syndrome and crescentic glomerulonephritis: A clinicopathologic case. *Clin Exp Rheumatol.* 2000;18:252-4.
11. Ostuni PA, Lazzarin P, Pengo V, Ruffatti A, Schiavon F, Gambari P. Renal artery thrombosis and hypertension in a 13 years old girl with antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis.* 1990;49:184-7.
12. Christodoulou C, Sangle S, D'Cruz DP. Vasculopathy and arterial stenotic lesions in the antiphospholipid syndrome. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46:907-10.
13. Wiedermann F, Mayr A, Schobersberger W, Knotzer H, Sepp N, Rieger M, et al. Acute respiratory failure associated with catastrophic antiphospholipid syndrome. *J Intern Med.* 2000;247:723-30.
14. Messerli FH, Bangalore S, Makani H, Rimoldi SF, Allemann Y, White CJ, et al. Flash pulmonary edema and bilateral renal artery stenosis: the Pickering syndrome. *Eur Heart J.* 2011;32:2231-5..
15. Asherson R, Cervera R, Pietti J, Font J, Lie J, Burcoglu A, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome. Clinical and laboratory features of 50 patients. *Medicine (Baltimore).* 1998;77:195-207.
16. Espinosa G, Cervera R, Font J, Asherson R. The lung in the antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis.* 2002;61:195-8.
17. Burcoglu-O'Ral A, Erkan D, Asherson R. Treatment of catastrophic antiphospholipid syndrome with defibrotide, a proposed vascular endothelial cell modulator. *J Rheumatol.* 2002;29:2006-11.
18. Westney G, Harris E. Catastrophic antiphospholipid syndrome in the intensive care unit. *Crit Care Clin.* 2002;18:805-17.
19. Flamholz R, Tran T, Grad G, Mauer A, Olopade O, Ellman M, et al. Therapeutic plasma exchange for the acute management of the catastrophic antiphospholipid syndrome: beta (2)-glycoprotein I antibodies as a marker of response to therapy. *J Clin Apheresis.* 1999;14:171-6.