



Carta al Editor

Síndrome antifosfolípido catastrófico en el anciano: a propósito de un caso

Catastrophic antiphospholipid syndrome in the elderly: a case report

Sr. Editor:

El síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC) representa menos del 1% de los pacientes con síndrome antifosfolípido (SAF). Es su manifestación más grave y se caracteriza por eventos microtrombóticos, serología positiva y falla orgánica múltiple^{1,2}.

Más del 60% de los pacientes desarrolla complicaciones pulmonares como el síndrome de dificultad respiratoria aguda y tromboembolia pulmonar, así como afección del sistema nervioso central: encefalopatía hipertensiva, evento vascular cerebral y convulsiones. El 50% presenta manifestaciones cutáneas^{3,4}. Diversos estudios epidemiológicos reportan el hallazgo de anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico hasta en un 80%, trombocitopenia en 50% y anemia hemolítica en un 30% de los pacientes^{5,6}.

Se presenta el caso de una mujer de 64 años que acudió a nuestro hospital con un cuadro de dolor abdominal moderado e intermitente, que desapareció posterior al ingreso. Se descartó infección de tracto urinario, apendicitis y colecistitis como causas probables. Un día después desarrolló lesiones purpúricas en pabellones auriculares y pómulos, afectando también a brazo izquierdo, piernas y nalgas. Todas progresaron a úlceras y ocuparon el 80% de la superficie corporal total, en menos de una semana; posteriormente desarrolló trombosis en dedos de la extremidad inferior derecha con ausencia de pulsos distales, palidez, parestesias, cianosis con déficit sensorial y necrosis (fig. 1). El ultrasonograma doppler reportó oclusión arterial. Se reportaron anticuerpos anticoagulante lúpico y anticuerpos anticardiolipina (IgG 46,2; IgM 77) positivos, junto con vasculitis crónica no leucocitoclástica de capilares de pequeño y mediano calibre de dermis papilar y reticular en su porción superficial, en la biopsia de las extremidades inferiores.

Se administró heparina de bajo peso molecular, metilprednisolona y ciclofosfamida. Recibió 5 sesiones de plasmaféresis.

La paciente desarrolló falla orgánica múltiple (hematológica, respiratoria y renal) y falleció 8 semanas después.

Si el SAFC es una de las manifestaciones más raras del SAF (el total de casos reportados por el Registro Internacional Europeo de SAFC es de 282), su presentación en mayores de 60 años lo es aún más: solo un 10% (29 casos)⁶⁻⁸. El diagnóstico definitivo requiere la presencia simultánea de falla orgánica múltiple, el desarrollo de las manifestaciones en menos de una semana, confirmación histopatológica de trombosis de pequeños vasos y la presencia de anticuerpos antifosfolípido en 2 ocasiones con una diferencia de 12 semanas. El diagnóstico probable se realiza en la ausencia de uno de los 4 criterios antes mencionados⁵.

Las principales manifestaciones cutáneas reportadas por el Registro Internacional son livedo reticularis (43%), úlceras (12%), gangrena (5%), isquemia digital (4%), púrpura (4%) y necrosis (3%)⁷. Todas fueron desarrolladas en el caso presentado.

Los primeros síntomas en aparecer son neurológicos en un 12%, seguidos por renales (8%), dermatológicos (7%), abdominales (6%) y síndrome de dificultad respiratoria aguda (5%)⁶⁻⁸. El dolor abdominal en este caso tuvo una evolución inconstante, fue estudiado y se descartaron causas específicas.

Como en el 44% de los casos registrados, la paciente no tenía el diagnóstico previo de SAF. El porcentaje de biopsias obtenidas reportado por el Registro Internacional es bajo (14%) y solo el 12% de estas fue confirmatoria^{7,8}. La biopsia del caso reportó vasculitis crónica no leucocitoclástica. La vasculitis fue estudiada y se descartó causa infecciosa. Incluso recibió antibiótico de forma empírica sin obtener mejoría. La ausencia de características concluyentes pudo deberse a la trombocitopenia presente (tabla 1). En este caso y en aquellos cuyas biopsias iniciales no son concluyentes es necesario repetir la biopsia^{5,6}. Debido al fallecimiento del paciente no se logró obtener una segunda biopsia antes de las 12 semanas

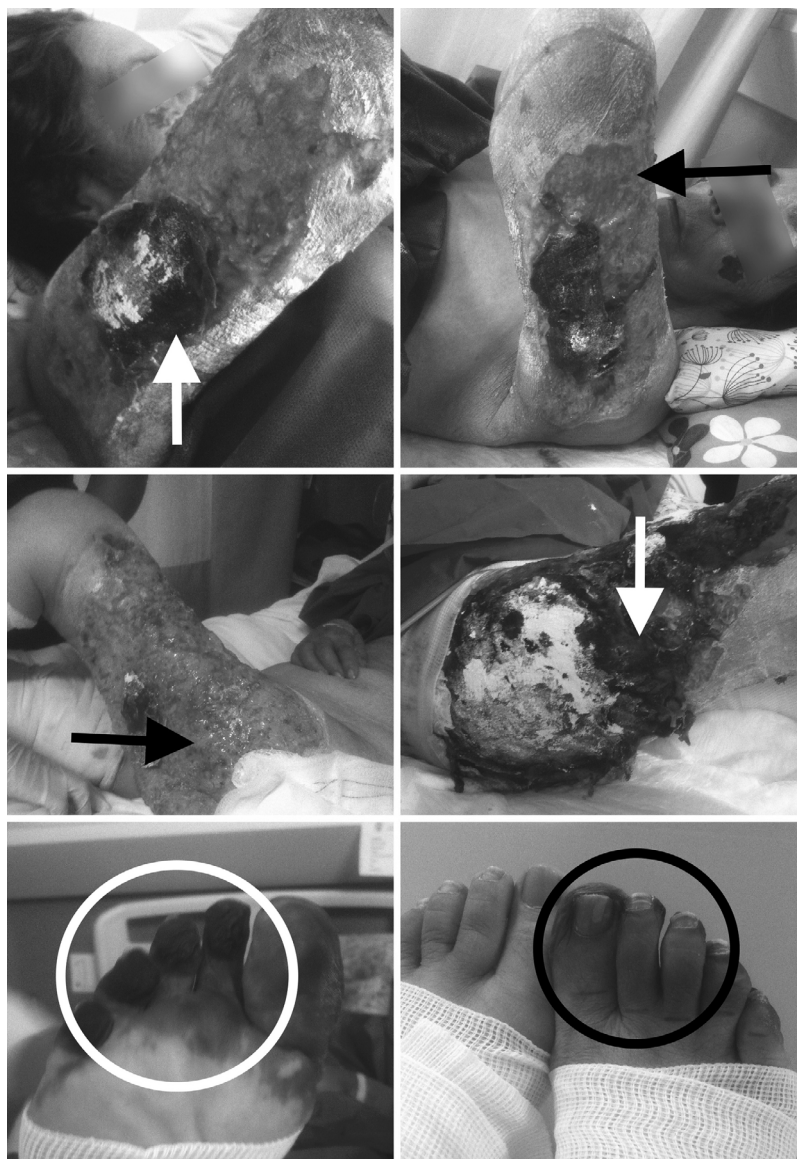


Figura 1 – Evolución gráfica de las lesiones en piel. Flecha blanca: gangrena; flecha negra: úlcera; círculo blanco: necrosis; círculo negro: isquemia digital.

sugeridas⁴. La misma dificultad ha sido reportada por el Registro Internacional^{7,8}.

La estrategia terapéutica de primera línea es la anticoagulación total y los corticosteroides intravenosos (metilprednisolona 1.000 mg/día)⁴; seguidos de plasmáferesis e inmunoglobulina (0,4 g/kg/día) y ciclofosfamida o rituximab^{2,4}.

La mortalidad es elevada (50%), 2 terceras partes de la mortalidad se deben a complicaciones pulmonares seguidas de infecciones como neumonía (14%). La falla renal en el

paciente impidió la realización de estudios de imagen confirmatorios de complicaciones trombóticas potencialmente mortales.

El hallazgo principal en autopsias es microtrombosis^{9,10}.

El caso evidencia la dificultad del diagnóstico de SAFC. Según los criterios de Asherson es necesaria una biopsia confirmatoria de microtrombosis. Sugerimos que un reporte negativo no descarta el diagnóstico. Ante el pobre pronóstico del SAFC es primordial mantener una alta sospecha clínica para instaurar el tratamiento oportunamente.

Tabla 1 – Estudios de laboratorio y gabinete

Estudios de laboratorio	
AFL	
ACL	Positivo IgG 46,2 (0-20) IgM 77,1 (0-12)
AL	Positivo
Beta 2 glicoproteína	5
FR	Negativo
ANA	Negativo
Complemento	C3 normal C4 normal
Tiempos de coagulación	
TP	12,8
TTP	43
Fibrinógeno	432
INR	1,10
Biometría hemática	Pancitopenia (plaquetas <50.000)
Proteína en orina de 24 h	1,53 g
Ultrasonograma doppler	Ausencia del flujo al doppler pulsado, de poder y espectral de la arteria tibial anterior a tibial posterior y a peronea en su tercio distal y arteria pedial de pierna derecha. Todas las arterias presentaron material ecogénico en su interior. Oclusión arterial total en los niveles referidos
Aspirado de médula ósea	Agrupación en Rouleaux. Hipoplasia de la serie granulocítica con línea de maduración anticipada. Hiperplasia de la serie linfocítica y retículo-histiocitario con hemofagocitosis
Cultivos de orina, sangre y expectoración	Negativo

BIBLIOGRAFÍA

- Ortega-Hernández OD, Agmon-Levin N, Blank M, Asherson RA, Shoenfeld Y. The physiopathology of the catastrophic antiphospholipid (Asherson's) syndrome: Compelling evidence. *J Autoimmun.* 2009;32:1-6.
- Espinosa G, Bucciarelli S, Asherson RA, Cervera R. Morbidity and mortality in the catastrophic antiphospholipid syndrome: pathophysiology, causes of death, and prognostic factors. *Semin Thromb Hemost.* 2008;34:290-4.
- Sinico RR, di-Toma L, Sabadini E, Renoldi P, Li-Vecchi M. Catastrophic antiphospholipid syndrome: report of 4 cases. *J Nephrol.* 2007;20:739-44.
- Cervera R. Update on the diagnosis, treatment, and prognosis of the catastrophic antiphospholipid syndrome. *Curr Rheumatol Rep.* 2010;70-6.
- Aguiar CL, Erkan D. Catastrophic antiphospholipid syndrome: how to diagnose a rare but highly fatal disease. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2013;5:305-14.
- Nayer A, Ortega LM. Catastrophic antiphospholipid syndrome: a clinical review. *J Nephropathol.* 2014;3:9-17.
- Cervera R, Bucciarelli S, Plasín MA, Gómez-Puerta JA, Plaza J. Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (CAPS): Descriptive analysis of a series of 282 patients from the "CAPS Registry". *J Autoimmun.* 2009;240-5.
- Cervera R, Rodríguez I, Espinosa G, Erkan D, Shoenfeld Y. Caps Registry. [Online].; 2014 [citado 28 Ago 2014]. Disponible en: <https://ontocrf.costaisa.com/es/web/caps>
- Furmanczyk A, Komuda-Leszek E, Gadomska W, Windyga J, Durlík M. Catastrophic antiphospholipid syndrome, case report. *Polak Arch Med Wewn.* 2009;119:427-30.
- Bucciarelli S, Erkan D, Espinosa G, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome: treatment, prognosis, and the risk of relapse. *Clinic Rev Allerg Immunol.* 2009: 80-4.

Gabriela Asencio-del Real, Julio Alberto Díaz-Ramos*
y David Leal-Mora

Servicio de Geriátría, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Jalisco, México

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

julio.alberto.diaz.ramos.geriatra@gmail.com

(J.A. Díaz-Ramos).

0121-8123/© 2015 Asociación Colombiana de Reumatología.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2015.12.003>