

Infarto agudo del miocardio sin elevación del segmento ST secundario a síndrome de anticuerpos antifosfolípidos en una adolescente

Luis Antonio Moreno-Ruiz, * Beatriz Carolina Mendoza-Pérez, * Eloy Santillano-Gómez, * Santiago Jiménez-Arteaga, * Gabriela Borrero-Sánchez, ** Carlos Alva-Espinosa *

Resumen

Introducción: El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos está caracterizado por la asociación de trombosis arterial o venosa, abortos espontáneos recurrentes, trombocitopenia y anticuerpos antifosfolípidos circulantes. La trombosis relacionada con anticuerpos antifosfolípidos constituye una proporción significativa de las trombosis en niños y adolescentes. Describimos el caso de una adolescente con infarto agudo del miocardio sin elevación del segmento ST secundario a síndrome de anticuerpos antifosfolípidos.

Caso clínico: Adolescente de 14 años de edad con antecedente de púrpura trombocitopénica idiopática en quien se inició dolor torácico opresivo, disnea, diaforesis y náusea; a la exploración se encontró taquicardia, segundo ruido reforzado, soplo expulsivo mesosistólico en foco pulmonar y estertores crepitantes. El electrocardiograma mostró lesión subendocárdica anterior extensa y lateral alta, y curva enzimática positiva para infarto. Se diagnosticó infarto anterolateral y apical, comunicación interauricular *ostium secundum* y síndrome de anticuerpos antifosfolípidos.

Conclusiones: Diversas investigaciones demuestran la variedad de presentaciones clínicas asociadas con el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos en niños y adolescentes, incluyendo trombosis venosa profunda, evento vascular cerebral, isquemia digital, tromboembolia pulmonar y, rara vez, infarto agudo del miocardio. En pacientes pediátricos con infarto agudo del miocardio se debe tener en cuenta la posibilidad etiológica del síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, aun cuando la oclusión trombótica coronaria es una manifestación inusitada.

Palabras clave: Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, infarto agudo del miocardio sin elevación del ST, adolescente.

Abstract

Background: Antiphospholipid antibody syndrome (APS) is characterized by the association among arterial or venous thrombosis, recurrent pregnancy loss, thrombocytopenia and the presence of circulating antiphospholipid antibodies. Antiphospholipid antibody-related thrombosis seems to constitute a significant proportion of childhood thrombosis. We present the case of an adolescent female with non-ST-elevation acute myocardial infarction secondary to APS.

Clinic case: We present the case of a 14-year old female with a history of idiopathic thrombocytopenic purpura whose symptomatology initiated with oppressive chest pain, dyspnea, diaphoresis and wamble. During the physical exam she had tachycardia, accentuation of the second heart sound, a mesosystolic murmur in the pulmonary focus and pulmonary rales. Electrocardiogram showed ST-segment depression in anterior and lateral wall and positive enzymatic curve for infarction. Clinical study reported anterolateral and apical infarction, ostium secundum atrial septal defect and APS.

Conclusions: Many studies have demonstrated the diversity of clinical features associated with APS in children and teenagers including deep venous thrombosis, stroke, digital ischemia, pulmonary vasoocclusive disease and, more rarely, acute myocardial infarction. In pediatric patients with acute myocardial infarction we must consider the possibility of APS even though coronary thrombotic occlusion is one of the rarest manifestations.

Key words: Antiphospholipid antibody syndrome, non-ST-elevation acute myocardial infarction, adolescent.

* Departamento de Cardiopatías Congénitas.

** Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares.

Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D. F.

Correspondencia:

Luis Antonio Moreno-Ruiz.

Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Av. Cuauhtémoc 330, Col. Doctores, Del. Cuauhtémoc, 06725 México, D. F.

Tel.: (55) 5627 6900, extensión 22100.

E-mail: luismorenomd@hotmail.com

Recibido para publicación: 06-05-2008

Aceptado para publicación: 03-03-2010

Introducción

El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos es un trastorno caracterizado por la asociación de fenómenos trombóticos recurrentes en vasos de cualquier calibre (arteriales o venosos), abortos espontáneos recurrentes y trombocitopenia asociados con anticuerpos antifosfolípidos, anticoagulante lúpico o anticuerpos anticardiolipinas.¹ Las manifestaciones clínicas del síndrome constituyen una amplia gama de signos y síntomas, pero en los pacientes pediátricos se ha observado elevada incidencia de trombosis.² Entre los fenómenos trombóticos, los episodios venosos ocupan el primer lugar, en particular en las venas profundas de las extremidades inferiores; las trombosis arteriales son de presentación menos frecuente y la mayor parte de las veces involucran a la arteria cerebral media.³ La oclusión de las arterias coronarias es muy rara. Se describe el caso de una adolescente con infarto agudo del miocardio sin elevación del segmento ST.

Caso clínico

Adolescente de 14 años de edad, originaria y residente del Distrito Federal, soltera, católica, estudiante de secundaria, sin antecedentes patológicos de importancia. Tres semanas antes de iniciar con el padecimiento que aquí se describe presentó epistaxis que ameritó cauterización; durante el protocolo de estudio se identificó trombocitopenia de 7000/mm³, por lo que fue valorada en el Departamento de Hematología, donde se formuló el diagnóstico de púrpura trombocitopénica idiopática. Se prescribió 1 mg/kg/día de prednisona. Tres semanas después, estando en reposo, presentó dolor epigástrico ardoroso de intensidad 2/10 con irradiación retroesternal, sin otros síntomas acompañantes, por lo que fue llevada a una unidad médica de segundo nivel donde recibió tratamiento para enfermedad acidopéptica; ocho horas después se agregó disnea, diaforesis, náusea; el dolor era precordial y su intensidad se había incrementado a 9/10. A la exploración física se encontró frecuencia cardiaca de 100 latidos por minuto y dolor a la palpación profunda en marco cólico. Se tomó un electrocardiograma (figura 1) y se determinaron los niveles de enzimas cardíacas a las cuatro horas del cuadro más intenso; la cuantificación de la creatinfosfocinasa fue de 859 U/l y de la fracción MB, de 152 U/l.

Por los hallazgos clínicos, bioquímicos y electrocardiográficos, la paciente fue referida al Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. A la exploración física se encontró en clase funcional III de la *New York Heart Association* por disnea, sin dolor torácico, con presión arterial de 80/60 mm Hg, frecuencia cardiaca de 110 latidos por minuto, ingurgitación yugular grado II, ruidos cardiacos rítmicos con el segundo ruido reforzado, soplo expulsivo mesosistólico en



Figura 1. Electrocardiograma con infarto sin elevación del segmento ST. Se puede observar taquicardia sinusal, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His y lesión subendocárdica anterior extensa y lateral alta.

foco pulmonar y estertores crepitantes en la base de ambos campos pulmonares. La placa de tórax mostró *situs solitus*, cardiomegalia grado II e hipertensión venocapilar grado II. La determinación enzimática indicó creatinfosfocinasa de 1499 U/l, fracción MB de 327 U/l, troponina I de 12.8 ng/ml y péptido natriurético cerebral de 1250 pg/ml. El tiempo de protrombina fue de 13 segundos y el tiempo de tromboplastina activada no permitió la coagulación.

La paciente fue ingresada a la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares con tratamiento ajustado para cardiopatía isquémica e insuficiencia cardiaca. Fue valorada en el Departamento de Cardiopatías Congénitas, donde por ecocardiograma se registró dilatación de cavidades derechas, trastornos de la movilidad segmentaria (hipocinesia severa en el *septum* y pared anterior) y comunicación interauricular tipo *ostium secundum* de 10 mm de diámetro, con presión sistólica en la arteria pulmonar de 46 mm Hg (figura 2). Se practicaron gammagrama ventilatorio perfusorio en el que se identificó baja probabilidad para tromboembolia pulmonar y gammagrama de perfusión miocárdica con talio 201 en reposo y con reinyección; el diagnóstico fue infarto anterolateral y apical con redistribución inversa tipo B (figura 3).

El perfil inmunológico y las pruebas de coagulación especiales fueron positivos a anticuerpos antinucleares (patrón moteado y fino), anticardiolipinas y anticoagulante lúpico. Las pruebas para detección de enfermedades venéreas, el panel viral (citomegalovirus, hepatitis B y C, herpes, Epstein Barr, virus de la inmunodeficiencia humana),

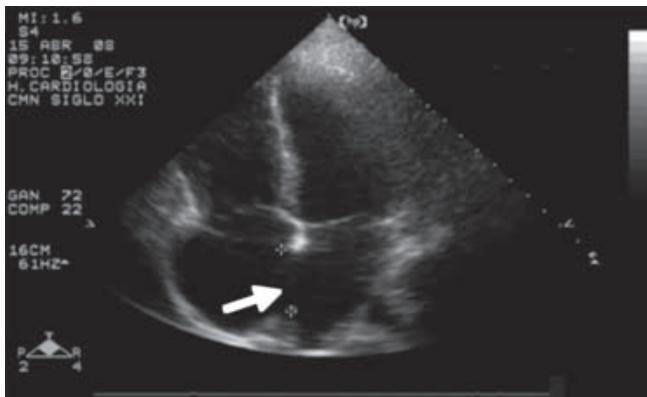


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico bidimensional. Proyección apical de cuatro cámaras con dilatación de cavidades derechas, defecto en la movilidad del *septum* (en tiempo real) y comunicación interauricular tipo *ostium secundum* de 10 mm de diámetro (flecha).

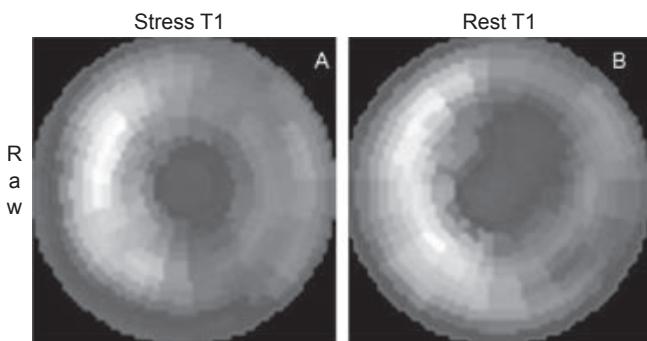


Figura 3. Gammagrama cardiaco con talio 201. A) Mapa polar del estudio en fase de reposo donde puede observarse infarto anterolateral y apical. B) Mapa polar de la fase de reinyección en el cual se aprecia redistribución inversa tipo B.

las pruebas de anticuerpos contra ácido desoxirribonucleico de doble cadena (antiDNA_{ds}) y la reacción directa para detección de anticuerpos (Coombs) fueron negativos. Los niveles de haptoglobinas y complemento resultaron normales. Con estos resultados, los departamentos de Hematología y Reumatología formularon el diagnóstico de síndrome de anticuerpos antifosfolípidos primario y la paciente fue tratada con anticoagulantes, prednisona y cloroquina, y trasladada al Hospital de Pediatría del mismo Centro Médico Nacional Siglo XXI. Un mes después se practicó prueba de esfuerzo con protocolo de Naughton: la paciente se encontraba en clase funcional I de la *New York Heart Association*. Fue egresada con esquema oral anticoagulante e inmunosupresión.

A los cuatro meses de seguimiento, la paciente se encontraba en clase funcional I de la *New York Heart Association* y el electrocardiograma era normal. El ecocardiograma de control reveló recuperación total de los trastornos de la movilidad segmentaria y la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo era de 50%; el gammagrama con talio 201 y dipiridamol indicó isquemia leve anterolateral y apical. El cateterismo cardíaco mostró la comunicación interauricular *ostium secundum* con relación de flujo pulmonar-sistémico (QP/QS) de 1.5:1 y presión sistólica de la arteria pulmonar de 20 mm Hg. La coronariografía fue normal (figura 4). La paciente será programada para cierre de la comunicación interauricular.

Discusión

El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos ha sido ampliamente descrito en el adulto y ha sido dividido en primario (cuando no existe enfermedad asociada) o secundario (asociado con enfermedad de origen autoinmune).^{1,2} Los primeros informes en torno a la asociación entre anticoagulante circulante y trombosis en la infancia fueron realizados por Olive en 1979 y por St. Clair en 1981. Desde entonces, la relación entre trombosis y síndrome de anticuerpos antifosfolípidos en niños y adolescentes ha sido abordada por numerosos autores; actualmente se conoce que en esta población es más frecuente la hipercoagulabilidad adquirida.³

Las diferencias entre el síndrome en los adultos y los niños o adolescentes incluyen la ausencia de factores de riesgo adquiridos para trombosis, morbilidad relacionada con el embarazo, altos niveles de anticuerpos inducidos por infecciones y diferencias en los puntos de corte de los títulos de anticuerpos.⁴ Asherson y colaboradores definieron los criterios clínicos (trombosis arterial, trombosis venosa, trombocitopenia y pérdida fetal recurrente) y bioquímicos (anticardiolipinas IgG o IgM y anticoagulante lúpico) de la enfermedad; consideraron como diagnóstico de síndrome de anticuerpos antifosfolípidos la presencia de un criterio clínico y uno bioquímico (determinación positiva en dos ocasiones en un intervalo mayor a tres meses y en un seguimiento a cinco años).⁵

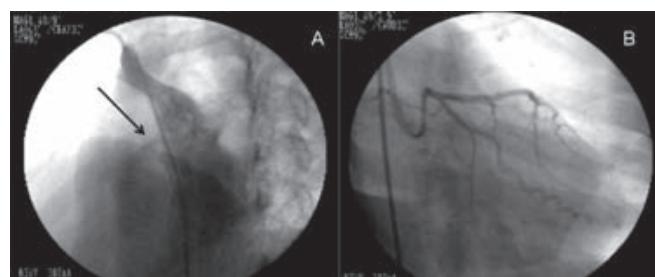


Figura 4. Cateterismo cardíaco. A) Proyección oblicua izquierda. El catéter en la vena pulmonar superior derecha con paso de medio de contraste a través de la comunicación interauricular de la aurícula izquierda a la derecha (flecha). B) Coronariografía izquierda, proyección anteroposterior normal.

Además de los mencionados por Asherson, Alarcón Segovia y colaboradores aceptan entre los criterios clínicos la *livedo reticularis*, la anemia hemolítica y el complejo vasculocutáneo. Dentro de los títulos de anticuerpos anticardiolipinas distinguieron dos grupos: altas concentraciones (más de cinco desviaciones estándar) y bajas concentraciones (dos a cinco desviaciones estándar), por lo tanto, consideran el diagnóstico de síndrome de anticuerpos antifosfolípidos como probable (un criterio clínico y altas concentraciones de anticuerpos o bien dos criterios clínicos y bajas concentraciones de anticuerpos) o definitivo (dos o más criterios clínicos y altas concentraciones de anticuerpos).⁶ En el seguimiento de 50 niños con síndrome primario de anticuerpos antifosfolípidos llevado a cabo por Ravelli, predominó el sexo femenino, la edad promedio fue de 10.2 años (ocho a 16 años) y los principales episodios trombóticos fueron venosos, arteriales y mixtos, en este orden de frecuencia.⁷

Como ya se comentó, la afección arterial trombótica ocupa el segundo lugar en frecuencia, siendo la arteria cerebral anterior la más afectada seguida por las arterias de las extremidades, las arterias renales y, en casos más raros, las coronarias. El tratamiento es individualizado e integral, con anticoagulante o antiagregante plaquetario y, en ocasiones, con inmunosupresores.⁸

La presentación clínica aquí descrita consistió en infarto agudo del miocardio en una adolescente. En la literatura mundial se informa que la incidencia anual de infarto en adolescentes es de aproximadamente 157 casos o 6.6 eventos por cada millón de pacientes, más frecuente entre los enfermos de 16 a 18 años.⁹ Deben buscarse intencionadamente las causas de la cardiopatía isquémica en niños como parte del diagnóstico diferencial: anomalías de la anatomía coronaria (origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar, estenosis ostial o disección arterial),¹⁰ embolismo (émbolos sépticos por vegetaciones valvulares, embolismo paradójico a través de comunicación interauricular, trombos intracavitarios o tumores),¹¹ vasoespasmo coronario (por consumo de cocaína, derivados de la ergonovina o por frío)¹² y trombosis *in situ* (trastornos de la coagulación, vasculitis).¹³

Conclusiones

El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos es una enfermedad caracterizada por episodios de trombosis vasculares en niños o adolescentes; la oclusión trombótica coronaria es una de las manifestaciones más raras. En pacientes pediátricos con infarto agudo del miocardio se debe tener en cuenta la posibilidad etiológica del síndrome de anticuerpos antifosfolípidos.

Referencias

- Greaves M. Antiphospholipid antibodies and thrombosis. Lancet 1999;353:1348-1353.
- Gezer S. Antiphospholipid syndrome. Dis Mon 2003;49:691-742.
- Von Scheven EV, Athreya BH, Rose CD, Goldsmith DP, Morton L. Clinical characteristics of antiphospholipid antibody syndrome in children. J Pediatr 1996;129:339-345.
- Avcin T, Silverman E. Review: Antiphospholipid antibodies in pediatric systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. Lupus 2007;16:627-633.
- Asherson RA, Khamashta MA, Ordi-Ros J, Derkzen RH, Machin SJ, Barquinero J, et al. The "primary" antiphospholipid syndrome: major clinical and serological features. Medicine 1989;68:366-374.
- Alarcón-Segovia D, Pérez-Vásquez ME, Vila AR, Villa AR, Drenckard C, Cabiedes J. Preliminary classification criteria for antiphospholipid syndrome within systemic lupus erythematosus. Semin Arthritis Rheum 1992;21:275-286.
- Ravelli A, Martini A. Antiphospholipid antibody syndrome in pediatric patients. Rheum Dis Clin North Am 1997;23:657-676.
- Avcin T, Cimaz R, Silverman ED, Cervera R, Gattorno M, Garay S, et al. Pediatric antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic features of 121 patients in an international registry. Pediatrics 2008;122:e1100-e1107.
- Mahle WT, Campbell RM, Favaloro-Sabatier J. Myocardial infarction in adolescents. J Pediatr 2007;151:150-154.
- Angelini PA, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies. Incidence, pathophysiology and clinical relevance. Circulation 2002;105:2449-2454.
- Bagby GC, Goldman RD, Newman HC, Means JF. Acute myocardial infarction due to childhood lymphoma. N Engl J Med 1972;287:338-340.
- Lane JR, Ben Shachar G. Myocardial infarction in healthy adolescents. Pediatrics 2007;120:938-943.
- Monagle P. Thrombosis in pediatric cardiac patients. Semin Thromb Hemost 2003;29:547-555.