



Síndrome antifosfolípido. Informe de un caso

Ma. Guadalupe Pérez Muñoz*

RESUMEN

Se informa de un escolar, de catorce años de edad, que presentó una trombosis ileofemoral profunda y extensa; se acompañó de dolor y aumento de volumen de la extremidad pélvica, sin compromiso arterial. Ameritó trombectomía y manejo con terapia anticoagulante. Se estudió la causa de la trombosis, investigando posibles alteraciones de la coagulación y patología autoinmune. Se concluyó que la paciente tenía un síndrome antifosfolípido primario. Se planteó la probabilidad de que la paciente pueda presentar luego lupus eritematoso sistémico.

Palabras clave: Síndrome antifosfolípido, anticardiolipina, anticoagulante lúpico.

SUMMARY

A fourteen years old girl, with a venous thrombosis of the iliac and femoral vessels of left limb, without arterial affection was treated with anticoagulant therapy and was performed thrombectomy.

The study of this case included coagulation tests and autoimmune disorders. Final diagnosis was anti-phospholipid antibody syndrome. It is possible this girl will show an autoimmune disorder like systemic lupus erythematosus.

Key words: Antiphospholipid antibodies, anticardiolipin antibodies, lupus anticoagulant.

En los niños la incidencia del síndrome antifosfolípido (AFL) es baja y generalmente se presenta en enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico (LES). Aunque también puede presentarse solo; en tal caso se le reconoce como síndrome AFL primario.¹

Ordinariamente en los adultos se manifiesta con una trombosis venosa, oclusión arterial, abortos repetidos, anemia hemolítica, púrpura y otros síndromes.^{2,3} En este informe se presenta el caso de una adolescente con un síndrome AFL primario.

Presentación del caso

Adolescente femenina de 14 años de edad, con peso y talla adecuados, que un año antes presentó un cuadro por los datos clínicos y la biopsia de la piel se identificó como vasculitis inespecífica, en palmas de las manos y plantas de los pies.

Ingresó al hospital en el mes de febrero de 1998, con un cuadro de 10 días de evolución, caracterizado por mialgias consecutivas a una caída que tuvo al estar jugando basket-ball. Se acompañó de dolor intenso y aumento del volumen de la extremidad pélvica izquierda. Fue vista por médicos del servicio de angiología, quienes encontraron un aumento de volumen 8 cm en su perímetro, respecto de la extremidad contralateral; también registraron piel marmorata, pulsos distales disminuidos y signos de Ollow y Lewemberg presentes; con esto se hizo el diagnóstico de trombosis venosa profunda de miembro pélvico izquierdo.

Se inició tratamiento con heparina intravenosa en infusión continua que se mantuvo por 10 días, y después se usaron anticoagulantes (acenocumarina oral) en una dosis diaria. Se indicó reposo y con betalactámico.

Se efectuó flebografía bilateral, confirmando la trombosis venosa del tronco iliaco izquierdo y la femoral profunda; se apreciaron vasos colaterales superficiales, con puente transpúbico de izquierda a derecha. También se hizo flebografía radioisotópica, encontrando los mismos hallazgos. Se hizo un estudio planar estático pulmonar, que descartó la presencia de tromboembolia pulmonar. Ecocardiografía normal.

* Profesor Adjunto del Curso de Pediatría de Postgrado. Departamento de Pediatría Médica. Hospital General Regional «Gabriel Mancera», IMSS. México, D.F.

Cuatro días después se efectuó trombectomía ileofemoral izquierda extrayéndose abundantes trombos frescos y antiguos; el volumen de la extremidad disminuyó en forma considerable, sin llegar a ser del mismo volumen, ambas extremidades.

Se procedió a investigar la causa de la trombosis, que parecía, por su forma de presentación, una alteración del sistema de coagulación, o bien un síndrome antifosfolípido.

Los hallazgos del laboratorio fueron los siguientes: biometrías hemáticas con hemoglobina normal, pero con cuenta plaquetaria disminuida ($120,000-112,000/\text{mm}^3$) en forma persistente; pruebas de la función hepática normales, creatinfosfoquinasa normal y deshidrogenasa láctica normal; tiempo de protrombina normal y de tromboplastina normal (antes de iniciar anticoagulación).

Al iniciar la anticoagulación se mantuvo el INR entre 2.5 y 3 (International normalized ratio, Committee on Antithrombotic Therapy of the American College of Chest Physicians).⁴

La química sanguínea fue normal, proteínas totales normales, C3 y C4 normales, VDRL negativo, reacciones febriles negativas, proteína C y proteína S normales, anticoagulante lúpico negativo, anticardiolipina negativa, antitrombina III, normal, inmunoglobulinas normales. Se dio de alta del hospital a los 18 días de estancia, con acenocumarina y medias elásticas de soporte medio, y se continuó viendo en la consulta externa. Tres meses después del evento trombótico se efectuó biopsia de la piel en antebrazo izquierdo y del glúteo derecho que sólo mostraron cambios inflamatorios inespecíficos. Cinco meses después el factor reumatoide fue negativo, antiestreptolisinas normales, proteína C reactiva negativa, VDRL negativa, anticuerpos antinucleares con patrón moteado 1:128, anti DNA negativo, inmunoglobulinas normales, anticardiolipina positivo moderado, C3 y C4 normales, velocidad de sedimentación globular normal, depuración de creatinina normal. INR 2.5, inmunoglobulinas normales.

Hasta entonces se ha mantenido asintomática, no ha presentado más eventos trombóticos, y se mantiene con acenocumarina hasta la fecha de este informe.

DISCUSIÓN

En el último decenio ha crecido el interés por el conocimiento de los anticuerpos contra fosfolípidos aniónicos, lo que ha permitido considerar al síndrome antifosfolípido, como una entidad separada de otras de naturaleza autoinmune. Los anticuerpos antifosfolípidos suelen estar presentes por largo tiempo y pueden preceder, por varios años las manifestaciones clínicas.

Estos anticuerpos son del tipo IgG, se presentan en 60% de pacientes con trombosis venosa de los grandes

vasos. El síndrome se manifiesta por la presencia de anticuerpos contra los fosfolípidos aniónicos, que forman parte de membranas celulares y del endotelio vascular. La producción de estos se debe a diferentes estímulos antigénicos y tienen una gran reactividad cruzada; se pueden encontrar en el plasma mediante pruebas que usan como antígeno una mezcla de fosfolípidos, como por ejemplo el VDRL y las reacciones febriles. El anticoagulante lúpico (AL), que corresponde a inmunoglobulinas IgG o IgM, interfiere *in vitro* con pruebas de coagulación dependientes de fosfolípidos, como el tiempo parcial de tromboplastina y el de protrombina; éstos AL pueden estar presentes en pacientes asintomáticos, así como en enfermedades infecciosas agudas o crónicas.

Los ACL y AL promueven la agregación de las plaquetas condicionando trombosis y trombocitopenia, (paradójicamente, el anticoagulante lúpico se asocia a la trombosis); un paciente, en un momento dado, puede mostrar pruebas falsamente positivos ante procesos infecciosos, en la ingestión de medicamentos, durante el embarazo y en otras circunstancias. Algunos pacientes con AFL pueden presentar una reacción cruzada con DNA.²

Todas estas manifestaciones pueden estar presentes en el lupus eritematoso sistémico, pero una característica particular del síndrome AFL es su asociación con la trombosis. En el presente caso la paciente, inicialmente, todas las pruebas fueron negativas al síndrome AFL, ni tuvo sintomatología y signología compatible con una entidad autoinmune.

Con el paso del tiempo algunos reactivos se han hecho positivos, como los anticuerpos antinucleares y la anticardiolipina, lo cual hace pensar que efectivamente está con un síndrome AFL primario. Es probable, que con el tiempo manifieste un cuadro compatible con lupus eritematoso sistémico. Actualmente no se puede afirmar, con los datos y signos referidos, que no tiene lupus, pues no tiene todos los requisitos que exige el Colegio Americano de Reumatología.⁵

El tratamiento aún no está bien definido, sin embargo, cuando hay antecedentes de trombosis recurrente se recomienda el uso prolongado de anticoagulantes en la paciente, motivo de éste informe; se continúa su tratamiento con acenocumarina, una dosis cada 24 horas. El tiempo de uso de los anticoagulantes dependerá de su evolución; algunos autores recomiendan seis a nueve meses, o bien, el uso de ácido acetilsalicílico en una dosis diaria, o de antiagregantes plaquetarios, esteroides y en ocasiones inmunosupresores; e incluso gammaglobulina intravenosa.

Cabe pues recordar que ante la presencia de un cuadro de trombosis venosa en un paciente previamente sano, deberá pensarse, como primera posibilidad, en un problema

de tipo autoinmune, investigando también la posibilidad de alteraciones hematológicas. En estos enfermos es necesario hacer un seguimiento para conocer el papel que puedan tener los anticuerpos antifosfolípidos, y efectuar así un tratamiento oportuno y adecuado. También deberá tenerse en cuenta, que el ser portador de estos anticuerpos, no significa necesariamente que tenga una enfermedad autoinmune, como se mencionó ya.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harris EN, Gharavi AE, Hughes GRV. Anti-phospholipid antibodies. *Clinics in Rheumatic diseases* 1985; II: 591-609.
2. Ralph Schumacher Jr, John Klippel, William Koopman. *Primer on the rheumatic diseases*. 10th. Ed. 1993: 116-117.
3. Boey ML, Colaco CB, Charavi AE et al. Thrombosis in SLE: Striking association with the presence of circulating «lupus anticoagulant». *British Medical Journal* 1983; 287: 1021-1023.
4. Carreras LO, Vermeylen JG. Lupus anticoagulant and thrombosis: possible role of inhibition of prostacyclin formation. *Thrombosis and Haemostasis* 1982; 48: 28-40.
5. Hughes GRV. Thrombosis, abortion, cerebral disease and the lupus anticoagulant. *British Medical Journal* 1983; 287: 1088-1089.
6. Hughes GRV, Mackworth-Young CG, Harris EN, Gharavi AE. Veno-occlusive disease in SLE: possible association with anticardiolipin antibodies (letter). *Arthritis and Rheumatism* 1984; 27: 1071.
7. Hirsh J, Dalen JE, Deykkin D, Poller L. *Chest* 102/04/October. 1992 (Suppl): 312S-326S.
8. Asherson RA, Kamashta MA, Ordi Ros J, Derksen RHWM, Machim SJ y cols. The primary antiphospholipid syndrome. Major clinical and serological features. *Medicine* 1989; 68: 366-74.
9. Alarcón-Segovia D, Cabral AR. Antiphospholipid antibodies. Where do they come from? Where do they go? Editorial. *K. Rheumatol* 1994; 21(6): 982-89.
10. Alarcon Segovia D. Pathogenetic potential of antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 1988; 15: 890-3.

Dirección para correspondencia:
Ma. Guadalupe Pérez Muñoz
Bosques de Trípoli No. 3
Col. Bosques de Aragón
C.P. 57170 Edo. de México
Tel. 796-36-07

El resfriado común: principios para el uso sensato de antimicrobianos.

Una gran proporción de niños sufren entre tres y ocho resfriados cada año, y aproximadamente la mitad de estos pacientes reciben un tratamiento antimicrobiano. Esta terapia innecesaria puede evitarse reconociendo los signos y síntomas que forman parte del curso normal de esta afección. Los autores revisan estudios controlados de tratamientos antimicrobianos del resfriado común, que de manera constante indican que este tipo de tratamiento no modifica el curso ni el resultado de la enfermedad. Por añadidura, la terapia antimicrobiana de pacientes con rinosinusitis viral no previene las complicaciones bacterianas. La rinitis mucopurulenta acompaña con frecuencia el resfriado común y forma parte del curso normal de la rinosinusitis viral. No constituye una indicación del uso de antimicrobianos a menos que persista durante más de 10 a 14 días.

Principios:

- 1) No deben administrarse agentes antimicrobianos para el tratamiento del resfriado común.
- 2) La rinitis mucopurulenta (secreción nasal espesa, opaca o coloreada) acompaña corrientemente al resfriado común y no constituye una indicación para el tratamiento antibacteriano a menos que se prolongue más de 10 a 14 días.

La reciente emergencia de neumococos resistentes junto con la evidencia de que los niños tratados con antimicrobianos están en mayor riesgo sugiere que debe evitarse este tratamiento en pacientes con resfriado acompañado de rinitis mucopurulenta. (N. Rosenstein y cols., *Pediatrics* 1998; 101(1): 181-184). Tomado de: *MTA-Pediatría*, Vol. XIX, 1998