

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen
Volume **71**

Número
Number **1**

Enero-Febrero
January-February **2004**

Artículo:

Afectación ocular en el síndrome antifosfolípido primario. Reporte de dos casos

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Afectación ocular en el síndrome antifosfolípido primario. Reporte de dos casos

(Ocular affection in the primary antiphospholipid syndrome. Report of two cases)

Martha Sagrario Arredondo Sierra,* Eunice Solís Vallejo,** Xavier de Jesús Novales Castro***

RESUMEN

Se informa de dos adolescentes con síndrome antifosfolípido primario, con afectación ocular. En este reporte se destaca la afectación ocular; particularmente la ptosis palpebral, no descrita en niños.

Palabras clave: Síndrome antifosfolípido primario, afección ocular, ptosis palpebral.

SUMMARY

Two cases of adolescent girls with primary antiphospholipid syndrome are reported. Emphasize is done in ocular affection, particularly in the palpebral ptosis, present in both girls.

Key words: Antiphospholipid primary, ocular affection, palpebral ptosis.

El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune no inflamatoria; se caracteriza por eventos arteriales y venosos trombóticos (o pérdida fetal recurrente) y trombocitopenia, manifestaciones que se encuentran asociadas a anticuerpos antifosfolípidos (aAF) circulantes y anticardiolipinas.¹⁻³ Puede encontrarse como un síndrome aislado (SAF primario), o estar asociado a alguna otra enfermedad autoinmune (SAF secundario). Las características clínicas de ambas formas de presentación, son similares; de ser diferentes, puede ser debido a la enfermedad autoinmune asociada a éste.^{2,4-6}

Los reportes de esta enfermedad, en adultos y niños, son cada vez más frecuentes, aunque en los niños aún son pocos; se le ha relacionado con: *livedo reticularis*, úlcera cutáneas recurrentes, fenómeno de Raynaud, cefalea migraña, ataques transitorios de isquemia cerebral, amarrosis fugaz, infarto del miocardio, eventos isquémicos cerebrales, hemorragia intraalveolar, preeclampsia severa de presentación temprana, retraso en el crecimiento in-

trauterino, oligohidramnios, corea *gravidatum* y tromboembolismo neonatal.¹⁻³ Las **manifestaciones mayores** de este síndrome son: pérdidas fetales recurrentes, eventos trombóticos (arteriales y venosos) y trombocitopenia. Las **menores** incluyen vasoespasio periférico, *livedo reticularis* y anemia hemolítica, con o sin trombocitopenia y úlceras en las piernas. El sitio más común de las trombosis venosas es en las extremidades inferiores; se observa con menor frecuencia en vena cava, hepática y en la retina; algunos adultos llegan a tener tromboembolia pulmonar en la circulación arterial; la oclusión de las arterias cerebrales es la que se reporta con mayor frecuencia; en el sistema nervioso central, es frecuente que coincida con lupus eritematoso sistémico.^{1,3} Se desconoce su incidencia y prevalencia en la población.

Generalmente en los niños se presenta con trombosis, trombocitopenia o alguna otra manifestación que permita sospechar este síndrome. En este informe se presentan dos casos clínicos con el síndrome antifosfolípido primario con afección ocular.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1. Púber de 12 años cuya sintomatología principia en julio del 2001: con edema del párpado superior iz-

* Médico residente en Pediatría Médica.

** Reumatóloga Pediatra adscrita al Servicio de Reumatología.

*** Médico Pediatra, Servicio de Medicina Interna Pediátrica.

quierdo, epífora, fotofobia, hiperemia conjuntival y diplopía, que se trata como migraña oftálmico-pléjica considerando como diagnóstico diferencial una lesión tumoral.

Se valora por oftalmología que reporta: reflejo consensual, reflejo motor y agudeza visual normales, paresia del recto superior. Se sospecha enfermedad de Graves que se descarta por el Servicio de Endocrinología, mediante perfil tiroideo normal. En su evolución presenta endotropía de ojo izquierdo, limitación a la abducción y cefalea. Por la persistencia de su sintomatología se envía al Servicio de Reumatología, en marzo del 2002, quienes encuentran: leucocitos 11,500, linfocitos 3,075, plaquetas 258,000, anticardiolipinas IgG negativo, IgM 14; y complemento, inmunoglobulinas, US carotídeo y resonancia de órbitas normales; SPECT cerebral con isquemia de región parietal izquierda, occipital derecha y ganglios basales. Por los datos clínicos se sospecha SAFP, por lo que se inicia manejo con warfarina, ácido acetilsalicílico y enoxaparina. Su evolución es buena, cursa asintomática, se realiza plastia de párpado.

Caso 2. Adolescente de 15 años, que se estudia por ptosis palpebral desde los 11 años (*Figura 1*); se le practica plastia en tres ocasiones, la última en 1997. Los neurólogos pediatras descartan, por medio de maniobras de agotamiento y por electromiografía, Miastenia Gravis; también se descarta la presencia de tumoración por tomografía. En agosto del 2002 fue valorado por los reumatólogos pediatras, que refieren resultados de estudios de laboratorio: leucocitos 4,600, linfocitos 1,564, plaquetas 302,000, VDRL negativo, anticardiolipinas IgG 27, IgM 17, ANA: 1:64; inmunoglobulinas, complemento, pruebas de coagulación y electromiografía normales, por

lo que se hace diagnóstico de SAFP. Se le inicia manejo con warfarina y ácido acetilsalicílico. Durante su evolución desarrolla hiperpolimenorreia por efecto del anti-coagulante, obligando a cambiar el tratamiento por enoxaparina. Refiere cefalea por la visión monoocular secundaria a la ptosis palpebral por lo que es vista por los oftalmólogos quienes deciden programar la corrección quirúrgica de su problema palpebral. Evoluciona asintomática; continúa en tratamiento con ácido acetilsalicílico (80 mg al día).

DISCUSIÓN

Es lógico inferir que si esta enfermedad se caracteriza por un fenómeno trombótico, la oclusión de los vasos y la isquemia dañan los tejidos porque se puede afectar seriamente la función ocular;^{1,4} cuando se afectan los vasos retinianos y coroideos este problema se identifica como enfermedad vascular oclusiva.^{1,2} Aunque esta eventualidad es poco frecuente en el SAF, ya que es reportada en 2% a 5% de los casos, los daños suelen ser graves: puede haber hemorragia vítreo, defectos del cristalino, tortuosidad de los vasos, microaneurismas, ectasia papilar, obstrucción vascular, neoformaciones, hemorragia retiniana con excavaciones cotonosas, neuritis óptica y oclusión bilateral de la arteria coroides.^{2,4} Es por eso que los enfermos pueden referir una o varias de las siguientes manifestaciones: visión borrosa transitoria, amaurosis fugaz, diplopía transitoria, visión disminuida, pérdida transitoria del campo visual asociada a cefalea.¹

Si bien en el primer caso que se describe en este informe, se encontró inicialmente edema del párpado superior derecho, epífora, hiperhemia conjuntival, fotofobia y di-



Figura 1. Paciente con ptosis palpebral secundaria a síndrome antifosfolípido.

plopía —lo que hizo pensar en una migraña oftalmopléjica— los oftalmólogos hicieron notar que tenía paresia del recto superior; después, en su evolución, desarrolló endotropía del ojo izquierdo. Así pues, a un lado de otros signos oculares descritos en este caso, cabe llamar la atención en la ptosis palpebral de esta adolescente (defecto que fue corregido una vez hecho el diagnóstico de SAF y de que se le dio tratamiento). También en el segundo descrito la ptosis palpebral fue la principal manifestación que acaparó la atención, al grado de que se le practicó plastia en tres ocasiones; pero, una vez hecho el diagnóstico de la enfermedad de fondo que la aquejaba, y habiendo sido tratada con éxito, se hizo la corrección quirúrgica de su ptosis palpebral. Cabe señalar que la ptosis hizo descartar la posibilidad de miastenia *gravis*.

Es conveniente mencionar que se desconoce la interacción de los factores ambientales y genéticos probablemente asociados con esta enfermedad,⁷ pero se le identifica como un padecimiento autoinmune no inflamatorio. Los aFL que caracterizan este síndrome incluyen los anticuerpos anticardiolipina isotipos IgG, IgM, e IgA.^{4,8,9} La manifestación clínica que la distingue es la trombosis, por lo que para su diagnóstico es preciso identificar esta enfermedad entre otros padecimientos trombóticos, como la deficiencia de proteína C, S o antitrombina. En cuanto a su frecuencia en niños, probablemente es menor que en los adultos pero no es una entidad rara en los niños por lo que deberá ser tomada en cuenta en niños que manifiestan no sólo un problema trombótico sino con manifestaciones clínicas aberrantes, como la ptosis palpebral.

Finalmente, el tratamiento debe ir dirigido a evitar la coagulación. En casos de trombosis se inicia con heparina y se continúa con warfarina, además de una dosis diaria de aspirina a razón de 100 mg. Es importante llevar el control de la anticoagulación con un "índice internacional normalizado", manteniéndola en 2.0 a 2.5, para prever el riesgo de sangrado; este tratamiento previene eventos

trombóticos de repetición. A diferencia de lo observado en adultos, que tienen los factores de riesgo agregados, el manejo de los enfermos con este tratamiento se debe continuar por tiempo indefinido. A este respecto, la heparina de bajo peso molecular es bien tolerada y con menos efectos adversos que la heparina convencional. La enoxaparina se puede utilizar a dosis de 1.0 mg/kg cada 12 horas, por vía subcutánea, con buena respuesta terapéutica.¹⁰

Referencias

1. Khamashita MA. Antiphospholipid syndrome. *Rheuma Dis Clin North Am* 2001; 3: 9-25.
2. Castañón C, Amigo MC, Bañales NA, Reyes PA. Ocular vasoocclusive disease in primary antiphospholipid syndrome. *Ophthalmology* 1995; 102: 256-62.
3. Khamashita MA. *Hughes Syndrome Antiphospholipid*. ed. 1^a Londres: Springer-Verlag 2002: 82-95.
4. Amigo MC, Khamashita MA. Antiphospholipid (Hughes) syndrome in systemic lupus eritematosus. *Rheuma Dis Clin North Am* 2001; 26: 331-47.
5. Kippel JH, Dieppe PA, Harris D. In: *Rheumatology*, vol. II, 4^a ed. San Luis Mo: Mosby 1999: 35.1-35.6.
6. Rand JH. Molecular photogenesis of the antiphospholipid syndrome (Reviews). *Cis Res* 2002; 90: 29-37.
7. Hughes GR. The antiphospholipid syndrome: Ten years on. *Lancet* 1993; 342: 341-4.
8. Ramos NF. *Enfermedades reumáticas*. Criterios y diagnóstico, 1^a ed. México Mc Graw Hill. 1999: 231-4.
9. Dunn JP, Noorly SW, Petri M, Finkelstein D, Rosenbaum JT, Jabs DA. Antiphospholipid antibodies retinal vascular disease. *Lupus* 1996; 5: 313-22.
10. Myones BL, McCurdy D. The antiphospholipid syndrome: Immunologic and clinical aspects Clinical Spectrum and treatment. *J Rheum* 2000; 58 (suppl 27): 20-8.

Correspondencia:

Dra. Martha Sagrario Arredondo Sierra
Norte 16 No. 5138
Col. Capultitlán
México D.F. C.P. 07370
Teléfono. 55-17-50-47,
celular 04455-25-07-34-66
E-mail: sarresiotmail.com

SUPLEMENTACIÓN CON CINC EN LA DIARREA AGUDA. Para determinar el papel de la suplementación con cinc en la reducción de la morbilidad por diarrea en niños se llevó a cabo un estudio de base comunitaria, aleatorizado, doble ciego, de 280 niños pertenecientes al medio rural de edades comprendidas entre 6 y 41 meses. Estos niños se distribuyeron aleatoriamente en tres grupos. Uno de estos grupos se trató con una dosis diaria de 10 mg de cinc 5 días por semana, otro grupo recibió 50 mg de cinc una vez por semana y el grupo restante sólo recibió placebo. La suplementación se prolongó durante 16 semanas a partir de noviembre de 1999. Los episodios diarreicos se detectaron mediante vigilancia semanal durante el periodo de suplementación. La incidencia de diarreas de menos de 4 días de duración tuvo una frecuencia significativamente menor entre los suplementados con cinc semanal o diariamente, sin diferencia apreciable entre estos dos sistemas de administración. No se observaron efectos adversos en ninguno de los dos grupos suplementados. (D.N. Gupta y cols, *Acta Paediatr* 2003; 92: 531-536). Tomado de: *MTA-Pediatria*, Vol. XXIII, N° 8 (2003).