Mortalidad por afectación cardíaca en el síndrome antifosfolípido catastrófico

B. OBÓN AZUARA, M. R. ORTAS NADAL¹, I. GUTIÉRREZ CÍA, R. BUSTAMANTE RODRÍGUEZ, C. VELILLA SORIANO, B. VILLANUEVA ANADÓN

Servicio de Medicina Intensiva y ¹Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza

MORTALITY DUE TO HEART INVOLVEMENT IN THE CATASTROPHIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME

RESUMEN

El síndrome antifosfolípido catastrófico (SAPC) es una variedad del síndrome antifosfolípido (SAP), altamente infrecuente, asociada a mayor mortalidad. La aparición de afectación cardíaca, todavía más infrecuente, empobrece el pronóstico del mismo. Exponemos un caso de SAPC, posiblemente secundario a una picadura de avispa. Durante la evolución desarrolló un shock cardiogénico que a pesar de coronariografía, implantación de stents además de tratamiento con corticoides, anticoagulación y plasmaféresis, le produjo la muerte.

PALABRAS CLAVE: Síndrome antifosfolípido catastrófico. Fallo agudo de miocárdico. Mortalidad.

ABSTRACT

Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS) is extremely rare antiphospholipid syndrome (APS) variety associated to higher mortality. When heart involvement appears has worsening pronostic. We reported a CAPS case, possibly afterward sting wasp triggering, with acute heart failure during evolution. The patient died despite angiographic stents, anticoagulation, corticoids and plasmaphereses treatment carried out.

KEY WORDS: *Catastrophic antiphospholipid syndrome. Acute heart failure. Mortality.*

Obón Azuara B, Ortas Nadal MR, Gutiérrez Cía I, Bustamante Rodríguez R, Velilla Soriano C, Villanueva anadón B. Mortalidad por afectación cardíaca en el síndrome antifosfolípido catastrófico. An Med Interna (Madrid) 2008; 25: 229-230.

INTRODUCCIÓN

Menos del 1% de los pacientes con síndrome antifosfolípido (SAP) desarrollan síndrome antifosfolípido catastrófico (SAPC), que cuenta con características diferentes, peor pronóstico y mayor mortalidad (1-7). La afectación cardíaca en el SAC no es frecuente, aunque sí grave, constituyendo uno de los principales motivos de fallecimiento (5-7). A continuación exponemos nuestra experiencia en este ámbito.

CASO APORTADO

Paciente de 54 años, fumadora, con 2 abortos espontáneos, e intensa cefalea de 2 meses de evolución. Ingresó en UCI por intenso dolor abdominal agudo izquierdo irradiado a espalda. Estos síntomas habían comenzado, aunque con menor intensidad, los 2 meses previos a su ingreso, tras la picadura de una avispa. No refería enfermedades ni tratamientos previos. El análisis de urgencia fue normal y la TAC abdominal con contraste mostraba infartos agudos múltiples esplénicos, hepáticos y renales bilaterales (Fig. 1). El estudio de coagulación fue normal: plaquetas 224.000, aPTT 30 segundos (28-38), tiempo protrombina 73% (70-100%), antitrombina III 100% (80-112). Otras exploraciones: test de Coombs directo e indirecto negativos, autoCoombs negativo, proteína C reactiva 128 (72-146), proteína S 62% (60-140), proteína C 100% (72-146), test de Hams negativo. Anticuerpos anticardiolipina IgM 25 UF/ml (2-10), IgG 6 UF/ml (2-20). Anticoagulante lúpico

negativo. ANA, p-ANCA, c-ANCA, antiDNA bicatenario negativos. Homocisteína 5,5. Análisis de orina normal, incluyendo función renal. Anti HIV, anticuerpos contra virus de la hepatitis A, B, C negativos. No se encontraron otros condicionantes como leucemia o infección activa por bacterias, hongos o virus. En la ecocardiografía transtorácica y transesofágica no se apreciaron imagen de vegetaciones, o trombos intracavitarios, ni signos de hipertensión pulmonar. En el estudio Doppler de arterias renales, mesentérica superior, esplénica y aorta inferior mostraron registros dentro de la normalidad. Se instauró tratamiento con heparina sódica intravenosa, prednisona y plasmaféresis. A lo largo de su evolución presentó un infarto agudo de miocardio debido a una oclusión de origen trombótico en el ostium de la arteria descendente anterior, que requirió coronariografía urgente e implantación de 2 stents en tándem (Fig. 2). Pese a ello, la paciente falleció por shock cardiogénico refractario a balón de contrapulsación y drogas vasoactivas.

DISCUSIÓN

Los anticuerpos antifosfolípidos son inmunoglobulinas circulantes que reaccionan de forma cruzada con los fosfolípidos de las membranas, originando una situación de hipercoagulabilidad (8). El síndrome antifosfolípido (SAP) queda definido por al menos uno de los 2 criterios clínicos siguientes (trombosis venosa profunda, abortos espontáneos, trombocitopenia, úlceras en extremidades inferiores, livedo reticulares, migraña, corea o accidentes isquémicos

Fig. 1.

transitorios), y por la positividad en uno de los 2 test siguientes (anticuerpos anticardiolipina IgM o IgG y/o anti-coagulante lúpico) (2,8-11). El caso expuesto contaba con 2 de los criterios clínicos (migraña y existencia de 2 abortos previos) y un criterio de laboratorio. A pesar de un estudio de coagulación normal, la paciente presentaba un título de anticuerpo anticardiolipina IgM elevado.

Menos del 1% de los pacientes con SAP desarrollan síndrome antifosfolípido catastrófico (SAPC), variedad cuya patogénesis radica, a diferencia del SAP clásico, en una trombosis arteriovenosa aguda difusa pero microangiopática (12), que aparece en cualquier localización del árbol vascular, afectando simultáneamente al parénquima de múltiples órganos,

Fig. 2.

(al igual que en el caso que nos ocupa como se muestra en la TAC abdominal de la imagen 1), provocando con frecuencia un fallo multiorgánico y muerte en más del 55% de las ocasiones (1-7,13,14). En algunos casos se encuentra descrita la coexistencia de una afectación de largos vasos (14), lo que explicaría la oclusión trombótica de la arteria descendente anterior que motivó el infarto.

En ocasiones en el SAPC se puede identificar algún factor precipitante que lo desencadena (habitualmente infecciones, traumatismos, intervención quirúrgica, reducción del tratamiento anticoagulante, o también neoplasias, ingesta de drogas...), aunque en más del 65% de las ocasiones no se logra encontrar ningún factor precipitante (15-21). En el caso expuesto, la picadura de una avispa los 2 meses previos al episodio actuaría como posible desencadenante del síndrome.

La afectación cardíaca se encuentra descrita tanto en el SAP como en el SAPC. Sin embargo dicha afectación en el SAPC constituye una de las principales causas de fallecimiento (5,6,21), como sucedió en nuestra experiencia, a pesar de instauración del tratamiento con anticoagulación, corticoides y plasmaféresis.

Bibliografía

1. Uthman I, Khamashta M. The abdominal manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46: 1641-7.
2. Mahnken AH, Brandenburg VM, Frank RD, Haage P, Gunther RW. Hemolysis, hemorrhage, headache, and hidden abortion: Imaging findings in antiphospholipid syndrome. *Eur Radiol* 2003;13 (Supl 4): L83-6.
3. McVay CL, Zhang Y, Ko A, Memsic L, Hamburg SI, Morgenstern L, Silberman AW. Splenic infarction associated with anti-cardiolipin antibody: A report of two cases. *Am Surg* 2004; 70: 71-4.
4. Cervera R, Espinosa G, Bucciarelli S, Gomez Puerta JA, Font J. Lessons from the catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS) registry. *Autoimmun Rev* 2006; 6: 81-4.
5. Bucciarelli S, Cervera R, Espinosa G, Gómez Puerta JA, Ramos-Casals M, Font J. Mortality in the catastrophic antiphospholipid syndrome: causes of death and prognostic factors. *Autoimmun Rev* 2006; 6: 72-5.
6. Vora SK, Asherson RA, Erkan D. Catastrophic antiphospholipid syndrome. *J Intensive Care Med* 2006; 21: 144-59.
7. Merrill JT, Asherson RA. Catastrophic antiphospholipid syndrome. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2006; 2: 81-9.
8. Kaushik S, Federle MP, Schur PH, Krishnan M, Silverman SG, Ros PR. Abdominal thrombotic and ischemic manifestations of the antiphospholipid antibody syndrome: CT findings in 42 patients. *Radiology* 2001; 218: 768-71.
9. Wunnava RV, Hunt TM. An unusual cause of acute abdominal pain - a case presentation. *BMC Blood Disord* 2006; 6: 1.
10. Tan DC, Low AH, Ong HS, Linn YC, Thumboo J. Unusual abdominal manifestations of catastrophic antiphospholipid syndrome. *Br J Haematol* 2006; 132: 538.
11. Alonso Santor JE, Inglada Galiana L, Pérez Paredes G. The antiphospholipid syndrome, an update. *An Med Interna (Madrid)* 2007; 24: 242-8.
12. Cervera R, Espinosa G, Cordero A, Oltra MR, Unzueta A, Rossiñol T, et al. Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (CAPS) Registry Project Group. Intestinal involvement secondary to the antiphospholipid syndrome (APS): Clinical and immunologic characteristics of 97 patients: Comparison of classic and catastrophic APS. *Semin Arthritis Rheum* 2007; 36: 287-96.
13. Mera Varela A, Blanco Rodríguez J, Insua Vilariño S, Camaño Freire M. Lupus eritematoso sistémico con mesenteritis retráctil y síndrome antifosfolípido catastrófico. *An Med Interna (Madrid)* 2001; 18: 143-6.
14. Asherson RA. The catastrophic antiphospholipid (Asherson's) syndrome in 2004--a review. *Autoimmun Rev* 2005; 4: 48-54.
15. Westney GE, Harris EN. Catastrophic antiphospholipid syndrome in the intensive care unit. *Crit Care Clin* 2002; 18: 805-17.
16. Asherson RA. The catastrophic antiphospholipid (Asherson's) syndrome. *Autoimmun Rev* 2006; 6: 64-7.
17. Asherson RA. Multiorgan failure and antiphospholipid antibodies: The catastrophic antiphospholipid (Asherson's) syndrome. *Immunobiology* 2005; 210: 727-33.
18. Triplett DA, Asherson RA. Pathophysiology of the catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS). *Am J Hematol* 2000; 65: 154-9.
19. Miesbach W, Asherson RA, Cervera R, Shoenfeld Y, Gomez Puerta J, Bucciarelli S, Espinoza G, Font J. Members of CAPS Registry Group. The catastrophic antiphospholipid (Asherson's) syndrome and malignancies. *Autoimmun Rev* 2006; 6: 94-7.
20. Ideguchi H, Ohno S, Ueda A, Ishigatsubo Y. Catastrophic antiphospholipid syndrome associated with malignancies (case report and review of the literature). *Lupus* 2007; 16: 59-64.
21. Leloet X, Vittecoq O, Jouenbeades F, et al. The catastrophic antiphospholipid syndrome. *Press Med* 1997; 26: 131-4.