Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):1041

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-056 - SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO CATASTRÓFICO. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

L. Suárez Hormiga, N. Moya Notario, E. Verdugo Espinosa, A. Ojeda Sosa, M. López Garrido, D. García González, J. Orihuela Martín, R. Apolinario Hidalgo

Medicina Interna. Las Palmas de Gran Canaria.

Resumen

*Objetivos:*El síndrome antifosfolipídico es una trombofilia adquirida autoinmune, caracterizada por la aparición de trombosis arteriales y/o venosas y mortalidad obstétrica, asociados a la presencia de anticuerpos antifosfolipídicos. En raras ocasiones puede tener una presentación catastrófica, con compromiso de microangiopatía y un curso grave de muy alta mortalidad. La frecuencia de este cuadro es menor al 1%, y cuando ocurre el compromiso de tres órganos se denomina síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC).

*Material y métodos:*Describimos el caso de una mujer de 46 años, natural de Suiza, fumadora, hipertensa y dislipémica, obesa grado III, con antecedente de isquemia mesentérica precisando resección intestinal, en tratamiento con acenocumarol desde entonces, y hace 2 años, presencia, en estudio de trombofilia, de anticoagulante lúpico, Ac anticardiolipinas y Ac. anti-β2GPI. En seguimiento por Psiquiatría por astenia psicógena, depresión, intento autolisis un mes antes del ingreso actual y cinco abortos provocados. Acude por disnea y astenia progresiva con clínica de infección respiratoria e insuficiencia cardíaca de debut. Ingresa desaturada con datos de sepsis, deterioro de la función renal (Cr 2.25, GFR 23.41), observando posteriormente proteinuria de 1 g en orina de 24h y elevación de marcadores de daño miocárdico en rango leve sin objetivar alteraciones de la contractilidad en ecocardiografía pero sí insuficiencia mitral moderada. Destaca la presencia de anemia grave (Hb: 6 mg/dl) que persiste a pesar de transfusión, sin exteriorización hemática, siendo objetivada hemólisis intravascular con Coombs positivo.

*Resultados:*Por todo lo descrito y con antecedente de Ac previos, que se confirma nuevamente, su cuadro era compatible con un síndrome antifosfolipídico catastrófico, y dada la gravedad de la paciente, se inicia empíricamente, durante 5 días, bolos intravenosos de metilprednisolona, heparina sódica, plasmaféresis y gammaglobulina intravenosa. Cuando su situación clínica mejora y mantiene niveles estables de hemoglobina se decide biopsia renal que evidencia glomerulonefritis mesangiocapilar, datos que pueden corresponder a SAF o vasculitis (crioglobulinemia). Destaca además, la presencia de crioglobulinas positivas con inmunofijación del crioprecipitado sugestiva de crioglobulinemia tipo III, que se asocia a enfermedad autoinmune sistémica. Durante su hospitalización, presenta varias complicaciones: hemoperitoneo, precisando cirugía urgente y objetivando folículo ovárico roto, isquemia del cuerpo gástrico por retirada temporal de heparina tras el hemoperitoneo y complicaciones infecciosas nosocomiales. Finalmente, y tras ingreso

prolongado y tortuoso, la paciente presenta estabilidad clínica y analítica, recuperando la función renal con mejoría de su anemia. Al alta, se pauta anticoagulación y prednisona oral, y en próximos controles, se introducirá tratamiento antiagregante y rituximab.

*Conclusiones:*El SAFC es una manifestación grave del síndrome antifosfolipídico con una alta mortalidad, y presentación variada, que requiere una alta sospecha clínica para hacer el diagnóstico, que debería realizarse precozmente para iniciar tratamiento agresivo, basado en la anticoagulación, terapia corticoidea, plasmaféresis o gammaglobulina intravenosa e inmunosupresión.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.