



<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-?2GPI. 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.

[Image not found or type unknown]

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS VASCULITIS DE CÉLULAS GIGANTES VALORADAS EN EL HOSPITAL DE GETAFE

M. Fontecha Ortega, A. Roca Martiartu, R. Vates Gómez, H. Notario Leo, B. Pérez Alves, E. Piniella Ruiz, E. Manzone, M. Balado Rico

Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe. Getafe (Madrid).

**Objetivos:** Descripción de las características epidemiológicas, clínicas, pruebas diagnósticas y tratamiento de las arteritis de células gigantes (ACG) valoradas en nuestro hospital.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los casos ingresados en el Servicio de Medicina interna entre el año 2000 a 2015. La enfermedad fue definida por los criterios diagnósticos de American College of Rheumatology (ACR) o si presentaban biopsia compatible

**Resultados:** Se analizaron 68 pacientes, 66,2% mujeres ( $n = 45$ ), con una edad media de 74,3 años. Como antecedentes el 66,2% ( $n = 45$ ) eran HTA, el 25% ( $n = 17$ ) DM tipo 2 y un 29,4% ( $n = 20$ ) dislipémicos. El síntoma clínico más frecuente fue la cefalea (72,1%,  $n = 49$ ) seguido de la astenia y fiebre. Si comparamos al subgrupo de pacientes con VSG inferior al criterio diagnóstico ( $n = 8$ , 12,12%), presentan un mayor porcentaje comparativo de cefalea ( $n = 8$ , 100%) y claudicación mandibular ( $n = 4$ , 50%). Destacar que un 26,5% ( $n = 18$ ) asociaba criterios de polimialgia reumática (PMR). En un 20,6% ( $n = 14$ ) presentaron alteraciones visuales. En el estudio analítico al diagnóstico, obtuvimos datos sobre hemoglobina en los 68 pacientes, de éstos un 54,4% ( $n = 37$ ) presentaron valores inferiores a 11 g/dl con una media de 11,27 g/dl, de los 66 con datos de VSG, 87,87% ( $n = 58$ ) presentaron valores  $> 50$  mm/h con una media de 83,39; en 60 se analizó PCR entre los que 45 pacientes (75%) presentaron un valor  $> 50$  con media de 123,05 y finalmente como último RFA, la trombocitosis (valor  $> 450.000$ ) se objetivó en 19 casos del total (27,9%) con una media de 383.000/mL. En relación al diagnóstico, se encontraron que un 83,8% ( $n = 57$ ) cumplían 3 o más criterios de ACR. Se realizaron 61 biopsias de las que el 41,2% resultaron positivas. El tratamiento se basó en glucocorticoides en el 98,5% de los pacientes con una dosis media recibida al inicio de 50 mg/paciente/día. Precisando en un 14,7% de los casos la asociación de inmunosupresores. El 28% ( $n = 19$ ) presentó al menos una recaída, con un caso analizado de hasta 5 episodios.

**Discusión:** La ACG constituye la vasculitis sistémica más frecuente en adultos mayores de 50 años. En congruencia con la literatura, en nuestra serie el síntoma más frecuente es la cefalea, sin embargo, la asociación con PMR en nuestro estudio es menor (35-48% vs 26,5%). Dada la importancia pronóstica, y similar a la serie de Ezeoyeji et al, el 20,6% presentaron algún tipo de alteración visual. Destacar que, desde el punto de vista clínico, en contra de la revisión de Laria et al, en nuestra serie existe mayor asociación de cefalea y claudicación mandibular en los pacientes con VSG normal. Referente al diagnóstico, la sospecha inicial, se basa en las manifestaciones clínicas y alteraciones analíticas como aumento de VSG y PCR, anemia y trombocitosis. En nuestros pacientes, se encontraban frecuentemente alteradas, a excepción de la trombocitosis, cuya sensibilidad es baja como ya se ha demostrado en otros estudios. Sin embargo, debemos trabajar con cautela dado que existen ACG con RFA normales. En nuestra serie 8 pacientes presentaban valores de VSG 50 mm/h. Actualmente, los criterios de ACR sirven como apoyo diagnóstico, cumpliéndose en más del 80% en nuestros pacientes. A pesar de esto, el diagnóstico definitivo se alcanza con la biopsia. En nuestra serie tan sólo fue positiva en el 41,2%, si bien cabe considerar que la normalidad no excluye el

diagnóstico, por un lado debido a su naturaleza segmentaria, y concretamente en el caso de nuestra serie, en relación al tamaño muestral que no alcanzó los 10 mm de media. Así del total que cumplían criterios ACR y biopsia realizada, sólo en un 54% resultó positiva. La tasa de recaídas fue menor a lo observado en otras series.

*Conclusiones:* La ACG es una vasculitis relativamente frecuente. Su rápido reconocimiento y tratamiento es primordial para minimizar la morbilidad de los pacientes que tienden a ser de edad avanzada.