



Tromboembolismo pulmonar bilateral como presentación de un síndrome antifosfolipídico: un reporte de caso

Bilateral pulmonary thromboembolism as the presenting manifestation of the antiphospholipidic syndrome: report of a case

Daniel Vásquez-Álvarez^{1,2,a}, Johan Azañero-Haro³, Isabel Suni Jiménez-Casaverde^{2,4,a}, Alonso Soto-Tarazona^{3,4,5}

- 1 Facultad de Medicina. Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.
 - 2 Departamento de Neumología. Hospital Nacional Hipólito Unanue. Lima, Perú.
 - 3 Departamento de Medicina Interna. Hospital Nacional Hipólito Unanue. Lima, Perú.
 - 4 Facultad de Medicina. Universidad Ricardo Palma. Lima, Perú.
 - 5 Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas (INICIB). Lima, Perú.
- a Médico Residente de Neumología.

Correspondencia

Daniel Vásquez Álvarez
dvasal@hotmail.com

Recibido: 16/08/2018
Arbitrado por pares
Aprobado: 24/10/2018

Citar como: Vásquez-Álvarez D, Azañero-Haro J, Jiménez-Casaverde IS, Soto-Tarazona A. Demanda en servicios pediátricos de un hospital del Callao, Perú. Acta Med Peru. 2018;35(4):239-43

RESUMEN

Aunque la tromboembolia pulmonar es frecuente en aquellos pacientes con síndrome antifosfolipídico (SAF), la presentación bilateral no es usual, así como la presentación en adultos mayores. Se presenta el caso de un paciente varón, adulto mayor de 72 años con antecedente de púrpura trombocitopénica inmune quien fue hospitalizado con el diagnóstico de tromboembolia pulmonar bilateral. Diecisiete días después del ingreso se realizó el diagnóstico de SAF primario y tuvo una buena evolución clínica. Se debe considerar SAF primario en aquellos pacientes con eventos vasculares trombóticos en ausencia de condiciones predisponentes.

Palabras clave: Embolia pulmonar; Síndrome antifosfolípido; Adulto Mayor; Púrpura trombocitopénica (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Although pulmonary embolism is frequent in the antiphospholipid syndrome (APS), bilateral involvement is not usual, as well as its occurrence in the elderly. We present the case of a 72-year old subject with a past medical history of autoimmune thrombocytopenic purpura, who was admitted because of bilateral pulmonary thromboembolism. Seventeen days after admission, a diagnosis of primary APS was made, and the patient did well. Primary APS should be considered in patients with thrombotic vascular events, in the absence of other predisposing conditions.

Keywords: Pulmonary embolism; Antiphospholipid syndrome; Purpura, thrombocytopenic (source: MeSH NLM).

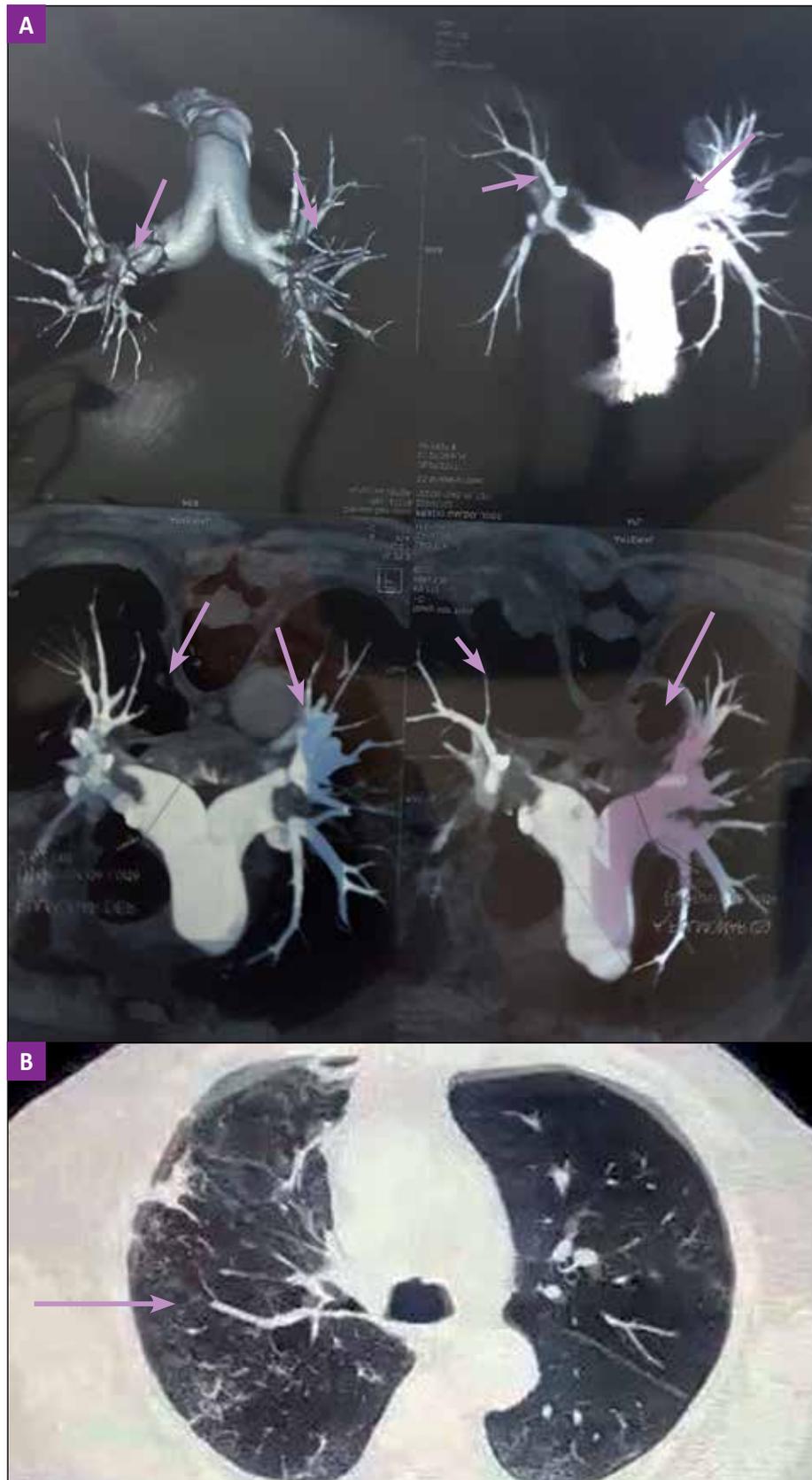


Figura 1. Exámenes de imágenes sugestivos de tromboembolismo pulmonar. **A)** Angio-TEM torácica mostrando (flechas) la ubicación de los trombos en las arterias pulmonares izquierda y derecha. **B)** Imagen de tomografía espiral multicorte (TEM) pulmonar. La flecha señala una zona compatible con infarto pulmonar a nivel de lóbulo medio derecho.

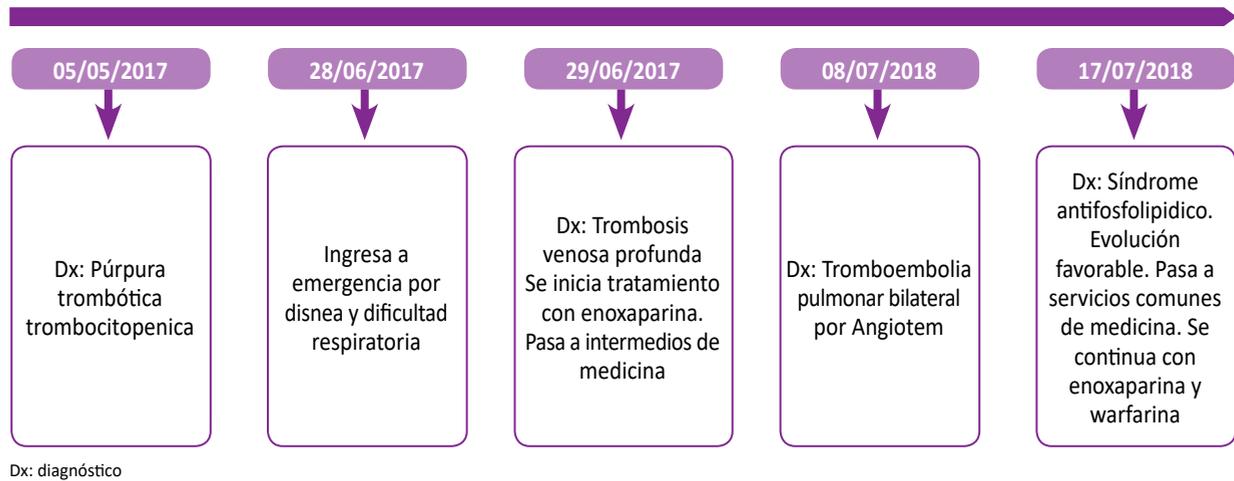


Figura 2. Línea del tiempo que muestra la evolución de caso de tromboembolismo pulmonar bilateral como presentación de Síndrome antifosfolipídico.

De lo anteriormente explicado, se puede deducir que el diagnóstico de SAF se realiza por descarte, y gran parte de la guía hacia él se da por la relación entre eventos asociados o manifestaciones clínicas específicos asociados a el historial patológico del paciente; por ejemplo, en nuestro caso debuto con embolia pulmonar bilateral como primera manifestación de este síndrome, lo que representó una demora en establecer el diagnóstico definitivo debido a la poca frecuencia de esta manifestación en casos de SAF.

Si bien se reporta que el 40% de pacientes con SAF, presentan embolia pulmonar (EP) en el transcurso de la enfermedad^[9], solo un 9% de pacientes debutan con esta condición, y la tasa es aún más infrecuente cuando se trata de una presentación bilateral^[10-12]. Los pacientes en los que se ha encontrado trombosis bilateral de las principales arterias pulmonares, en su mayoría, suelen ser pacientes con SAF primario, que desarrollaron clínica de hipertensión pulmonar (HTP) y en quienes en el estudio angiográfico demostró afectación de las arterias pulmonares, tanto de las principales como de las lobulares, en forma de obstrucción completa o parcial^[10]. Se debe recordar que la tromboembolia pulmonar recurrente puede dar lugar a HTP, que puede acompañarse de compromiso valvular tricúspideo aislado, complicando aún más la posibilidad de diagnosticar un SAF^[11,13].

Adicionalmente a esto, se agrega la dificultad de poder hacer un diagnóstico definitivo de tromboembolismo pulmonar ya que éste solo se confirma mediante pruebas objetivas en un 20% de los pacientes^[4]. Es así que, usualmente, el diagnóstico debe ser adaptado a la gravedad de la presentación clínica, asociado a la ausencia de antecedentes patológicos sospechosos (inmovilización prolongada, obesidad o trombofilia hereditaria o adquirida), sobre la base de si el estado del paciente es hemodinámicamente estable o inestable.

El tratamiento de la embolia pulmonar no difiere por la presencia de SAF. En el caso de que la heparina este contraindicada o existan reacciones adversas, se puede optar por anticoagulantes de acción directa (dabigatran, rivaroxaban o apixaban) mientras

que la terapia trombolítica está indicada en caso de inestabilidad hemodinámica con disfunción ventricular derecha^[14,15]. En nuestro paciente se optó por una terapia de warfarina 5 mg de manera indefinida y controles periódicos del INR. La terapia a largo plazo con cumarínicos (warfarina) ha sido motivo de controversia, en cuanto al valor máximo que debe tener el INR; sin embargo, recientes estudios han mostrado que un INR 2-3 da igual beneficio que un INR mayor^[16,17].

Otro aspecto que llama la atención en este caso es la presencia de purpura trombocitopénica autoinmune (PTA) precediendo al diagnóstico de SAF; ya que, aun cuando no forma parte de los criterios diagnósticos actuales, se ha descrito la relación de diversas manifestaciones de purpura y SAF durante la evolución de estos pacientes^[18,19]. La presencia de trombocitopenia representa un reto en pacientes con trombosis, quienes no tienen mayores alternativas terapéuticas que recibir anticoagulación. En el caso de nuestro paciente sin embargo el recuento de plaquetas se había normalizado previamente con la terapia esteroidea.

En este caso, se encontró que el cuadro de tromboembolismo pulmonar estuvo acompañado de trombosis venosa, que es la más frecuente manifestación de síndrome antifosfolipídico (38,9%). Se ha descrito que hasta un 55% de pacientes con SAF cursan con trombosis venosa, particularmente de la extremidad inferior; y la mitad de ellos también presentará embolia pulmonar^[10].

Aunque el SAF suele presentarse en el contexto de enfermedades autoinmunes o neoplásicas como un fenómeno secundario, generalmente en adultos jóvenes, la presentación primaria, particularmente en el adulto mayor constituye un reto diagnóstico para el clínico. En conclusión, se debe sospechar de SAF en todo paciente que presente un evento vascular trombótico, particularmente en ausencia de condiciones predisponentes asociadas. El manejo debe ser multidisciplinario y se debe realizar una búsqueda sistemática de condiciones secundarias (particularmente enfermedades difusas del tejido conectivo) antes de calificar a un SAF como primario.

Tabla 1. Criterios de Sapporo para diagnóstico de síndrome antifosfolipídico (*).

Criterios Clínicos:
Trombosis vascular: uno o más episodios de trombosis arterial, venosa o de pequeños vasos en cualquier tejido u órgano.
Complicaciones del embarazo: Una o más muertes inexplicables de fetos morfológicamente normales a las 10 semanas o más de gestación, con morfología fetal normal, o Uno o más nacimientos prematuros de neonatos morfológicamente normales a las 34 semanas de gestación o antes, debido a eclampsia, preeclampsia severa o insuficiencia placentaria severa, o Tres o más abortos espontáneos consecutivos inexplicables antes de la semana 10 de gestación, habiéndose excluido anomalías maternas anatómicas u hormonales y alteraciones cromosómicas en ambos padres.
Criterios de laboratorio:
Anticoagulante lúpico en plasma, en 2 o más ocasiones, con un intervalo mínimo de 12 semanas.
Anticuerpos anticardiolipina IgG y/o IgM en suero o plasma con títulos medios o altos (> 40 GPL o MPL, o > percentil 99), en dos o más ocasiones, con un intervalo mínimo de 12 semanas, determinados por una prueba de ELISA estandarizada.
Anticuerpos anti-β ₂ glicoproteína I IgG y/o IgM en suero o plasma con un título > percentil 99, en más ocasiones, con un intervalo mínimo de 12 semanas, determinados por una prueba de ELISA estandarizada.

(*) Adaptado de Keeling D, et al. Guidelines on the investigation and management of antiphospholipid syndrome. *Br J Haematol.* 2012;157(1):47-58.

Fuente de Financiamiento: Todos los gastos en la elaboración del caso fueron cubiertos por los autores.

Conflictos de interés: No se presentó ningún conflicto de intereses entre los autores y la elaboración del presente caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cervera R. Antiphospholipid syndrome. *Thromb Res.* 2017;151 Suppl 1:S43-S47.
- Bertolaccini M, Sanna G. Recent advances in understanding antiphospholipid syndrome. *F1000Research.* 2016;5(2908):1-9.
- Cervera R, Piette J-C, Font J, Khamashta MA, Shoenfeld Y, Camps MT, et al. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. *Arthritis Rheum.* 2002;46(4):1019-27.
- Bucciarelli S, Espinosa G, Cervera R, Erkan D, Gómez-Puerta JA, Ramos-Casals M, et al. Mortality in the catastrophic antiphospholipid syndrome: causes of death and prognostic factors in a series of 250 patients. *Arthritis Rheum.* 2006;54(8):2568-76
- Espinosa G, Cervera R, Font J. El pulmón en el síndrome antifosfolipídico. *Arch Bronconeumol.* 2002;38(1):27-32.
- Shu-Hsu L, Yi-Chen W, Yi-Shan W, Shih-Chung H, Chin-Sheng Li. A Rare cause of pulmonary embolism and seizure in a young man: Antiphospholipid Syndrome. *Acta Cardiol Sin.* 2016;32(2):247-9.
- Vergara CE. Trombosis biventriculares, embolismo pulmonar y miocardiopatía dilatada en una paciente con síndrome antifosfolipídico. *Arch Cardiol Mex.* 2017;87(4):1-4.
- Keeling D, Mackie I, Moore G, Greer I, Greaves M. Guidelines on the investigation and management of antiphospholipid syndrome. *Br J Haematol.* 2012;157(1):47-58.
- Ford HJ, Roubey RA. Pulmonary manifestations of the antiphospholipid antibody syndrome. *Clin Chest Med.* 2010;31(3):537-45.
- Ulrich S. Pulmonary Vasculitis and Hemorrhage. En: Spiro S, Silvestri G, Agustí A. *Clinical Respiratory Medicine.* 4th ed. Filadelfia: El Sevier; 2012. p. 722-30.
- Isshiki T, Sugino K, Gocho K, Furuya K, Shimizu H, Sekiya M, et al. Primary Antiphospholipid Syndrome associated with diffuse alveolar hemorrhage and pulmonary thromboembolism. *Intern Med.* 2015;54(16):2029-33.
- Kearon C, Akl EA, Ornelas J, Blaivas A, Jimenez D, Bounameaux H, et al. Antithrombotic therapy for VTE disease. *Chest.* 2016;149(2):315-52.
- Stojanovich L, Kontic M, Djokovic A, Ilijevski N, Stanisavljevic N, Marisavljevic D. Pulmonary events in antiphospholipid syndrome: influence of antiphospholipid antibody type and levels. *Scand J Rheumatol.* 2012;41(3):223-6.
- Danowski A, Rego J, Kakehasi A, Funke A, Carvalho JF, Lima IV, et al. Guidelines for the treatment of antiphospholipid syndrome. *Rev Bras Reumatol.* 2013;53(2):184-92.
- Williamson JM, Dalton RS, Chester JF. Popliteal venous aneurysm causing pulmonary embolism and paradoxical embolisation in a Patient with antiphospholipid syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2008;36(2):227-9.
- Agnelli G, Becattini C. Acute Pulmonary Embolism. *N Engl J Med.* 2010;363(3):266-74.
- Bělohávek J, Dytrych V, Linhart A. Pulmonary embolism, part I: Epidemiology, risk factors and risk stratification, pathophysiology, clinical presentation, diagnosis and nonthrombotic pulmonary embolism. *Exp Clin Cardiol.* 2013;18(2):129-38.
- Kravitz MS, Shoenfeld Y. Thrombocytopenic conditions-autoimmunity and hypercoagulability: commonalities and differences in ITP, TTP, HIT and APS. *Am J Hematol.* 2005;80(3):232-42.
- Young-Joon Y, Gak-Won Y, Ik-Chan S, Seung-Woo B, Kyu-Seop L, Hye-Won R, et al. Clinical implications of elevated antiphospholipid antibodies in adult patients with Primary Immune Thrombocytopenia. *Korean J Intern Med.* 2011;26(4):449-54.