

Síndrome antifosfolípido secundario a lupus eritematoso sistémico en una niña

Antiphospholipid syndrome secondary to systemic lupus erythematosus in a girl

Magdalena Hernández,¹ María Serra,¹ Harvey E. Pazmiño,¹ María Kurpis² y Alejandro Ruiz Lascano³

RESUMEN

El síndrome antifosfolípido (SAF) se caracteriza por trombosis venosa o arterial y anticuerpos dirigidos contra los fosfolípidos. Cuando se asocia a enfermedades del tejido conectivo, particularmente con LES, se denomina SAF secundario. Se presenta con una incidencia del 20-35% en los pacientes con LES. Dentro de las manifestaciones cutáneas, el livedo reticular es la más frecuente. Comunicamos un caso de SAF secundario en una niña de 13 años de edad con lupus eritematoso sistémico, livedo reticular y anticuerpos antifosfolípidos positivos (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(6): 473-476).

Palabras clave:

lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, manifestaciones dermatológicas, livedo reticular.

ABSTRACT

Antiphospholipid Syndrome (APS) is characterized by venous or arterial thrombosis and antiphospholipid antibodies. When it is associated with connective tissue diseases, particularly Systemic Lupus Erythematosus (SLE), it is called secondary APS. In patients with SLE, this syndrome has a 20-35% incidence. Within the dermatological manifestations, livedo reticularis is the most frequently observed. We report a case of a 13 year-old girl with antiphospholipid syndrome secondary to SLE, with livedo reticularis and positive antiphospholipid antibodies (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(6): 473-476).

Keywords:

systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome, dermatological manifestations, livedo reticularis.

Fecha de recepción: 14/10/2012 | Fecha de aprobación: 06/12/2012

¹ Médico residente del Servicio de Dermatología del Hospital Privado de Córdoba y alumna de la carrera de posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba

² Médica anatomopatóloga, Hospital Privado de Córdoba

³ Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Privado de Córdoba y director de la carrera de posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba

Correspondencia: Magdalena Hernández, Dionisio Papin 5939, Villa Belgrano, CP 5147, Córdoba.

magdy_hernandez@hotmail.com



Foto 1. Livedo reticular en raíz proximal de miembros inferiores.



Foto 2. Livedo reticular en glúteos.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 13 años de edad con diagnóstico de LES de 3 años de evolución (criterios clínicos y de laboratorio: rash malar, lupus discoide, anemia hemolítica, FAN –factor antinuclear– y anti ADN positivo). Consulta por lesiones cutáneas livedoides equimóticas reticuladas, extensas, con predominio proximal de miembros (foto 1), abdomen y glúteos (foto 2), de una semana de evolución. Al exámen se observa edema de miembros inferiores. Presentaba además picos febriles aislados. Se solicitaron exámenes complementarios, el laboratorio informó los siguientes datos de relevancia: eritrosedimentación acelerada (44 mm/h), plaquetopenia (56.000 plaq/ml), hipocomplementemia (C3: 31 mg/dl; C4: 5 mg/dl), fibrinógeno aumentado (487 mg/dl), anticoagulante lúpico y anticardiolipinas positivo (anticoagulante lúpico: compatible con presencia de inhibidor lúpico, relación nDVVtest/nDVVconf: 1.59 (VN: menor a 1.16); anticuerpos anticardiolipinas: IgM 27 mg/dl (VN: hasta 20) e IgG normal. Los anticuerpos antifosfolípidos se repitieron luego a las 12 semanas y fueron positivos nuevamente. El ecocardiograma estaba dentro de parámetros normales. Se realizaron dos biopsias para estudio histopatológico, que informaron infiltrado linfocítico perivascular, con extravasación eritrocitaria (componente purpúrico) y trombosis de los vasos de la dermis (foto 3). Con diagnóstico de SAF secundario a LES, se decidió la internación. Se indicaron tres pulsos de 250 mg de metilprednisolona EV y comenzó anticoagulación con heparina sódica por bomba de infusión (bolo de 75 U y luego infusión continua de 20 U/kg); mantuvo el KPTT estable (60-80 segundos), según el protocolo de nuestro hospital. Las lesiones cutáneas involucionaron sin cicatrices, se continuó con enoxaparina a dosis 1 mg/kg cada 12 hs.

Durante el tratamiento de anticoagulación apareció necrosis isquémica de falanges distales del segundo y tercer dedo de pie derecho y el quinto del pie izquierdo (foto 4), con presencia de pulsos periféricos y sin otras lesiones sugestivas de vasculitis. Se solicitó ecografía doppler de miembros inferiores que resultó normal. Se realizó un nuevo pulso endovenoso de metilprednisolona 250 mg y un pulso endovenoso de ciclofosfamida de 500 mg.

Luego del tratamiento instaurado la paciente presentó buena evolución clínica y buen estado general, por lo que se decidió el alta hospitalaria con meprednisona 30 mg/d, ciclofosfamida 500 mg EV en pulsos por tres meses cada 15 días, hidroxicloroquina 200 mg/d, enoxaparina 35 mg cada 12 hs, sildenafil 25 mg/d y calcio con vitamina D. En los siguientes controles clínicos se observó estabilidad en las lesiones digitales del pie, se limitó la zona isquémica y cicatrizaron las lesiones cutáneas en el resto del cuerpo. Se comenzó con warfarina y recomenzó con micofenolato de

mofetilo al finalizar los pulsos de ciclofosfamida. No volvió a control por problemas administrativos.

Comentarios

El SAF es una enfermedad autoinmune caracterizada por trombosis arterial o venosa, complicaciones obstétricas, trombocitopenia y la presencia de anticuerpos antifosfolípidos circulantes.¹⁻⁸ El SAF puede ser primario o secundario cuando está asociado a enfermedades del tejido conectivo, particularmente con LES. En los niños el SAF ocurre más frecuentemente en asociación con LES o síndrome lupus-like que la forma primaria, como es el caso de nuestra paciente.^{2,4-7,9} El SAF pediátrico es relativamente raro; en una cohorte de 1.000 pacientes con SAF (de 13 países europeos), sólo 28 pacientes lo presentaron antes de los 15 años, y en ellos ocurrió más frecuentemente asociado a LES.²

Los pacientes con SAF asociado a enfermedad autoinmune tienen mayor frecuencia de eventos trombóticos, hematológicos y alteraciones cutáneas.^{3,4,7,10}

Las manifestaciones cutáneas asociadas con más frecuencia son livedo reticularis, úlceras en miembros inferiores, gangrena digital, hemorragias en astilla subungueales, trombosis venosa superficial, púrpura trombocitopénica, manifestaciones pseudovasculíticas, necrosis cutánea extensa y anetodermia secundaria.^{1,3-5,10} La mayoría de ellas se explica por la oclusión vascular, frecuentemente demostrada en la histopatología.⁷ De todas ellas, la manifestación más frecuente es el livedo reticular.^{3,4,6,7,9,10} En un estudio de 200 pacientes con SAF (primario o secundario a LES), se estudiaron las manifestaciones dermatológicas y las mismas estuvieron presentes en el 49% de los casos y en el 30,5% como forma de inicio. El livedo reticular fue la manifestación cutánea más frecuente en el 25,5% de los casos y fue la forma de presentación del 17,5%, como el caso de la paciente presentada.¹⁰

La necrosis cutánea extensa y/o la gangrena digital son los principales eventos trombóticos que requieren anticoagulación con heparina. Si las lesiones persisten a pesar del tratamiento, se pueden asociar inmunosupresores, terapia de recambio plaquetario o inmunoglobulina endovenosa.¹ Dado el alto riesgo de tromboembolismo recurrente, el pilar del tratamiento en pacientes con SAF es la terapia antitrombótica, pero actualmente no hay consenso en la duración e intensidad de la misma.^{1-8,10}

En conclusión, las manifestaciones dermatológicas pueden ser la forma de presentación del SAF. Son diversas y heterogéneas, varían desde signos menores a alteraciones que ponen en riesgo la vida del paciente, como la necrosis cutánea extensa.^{1,3-6,8} Presentamos este caso por la infrecuencia del SAF pediátrico, por el livedo reticular extenso y porque durante el tratamiento anticoagulante

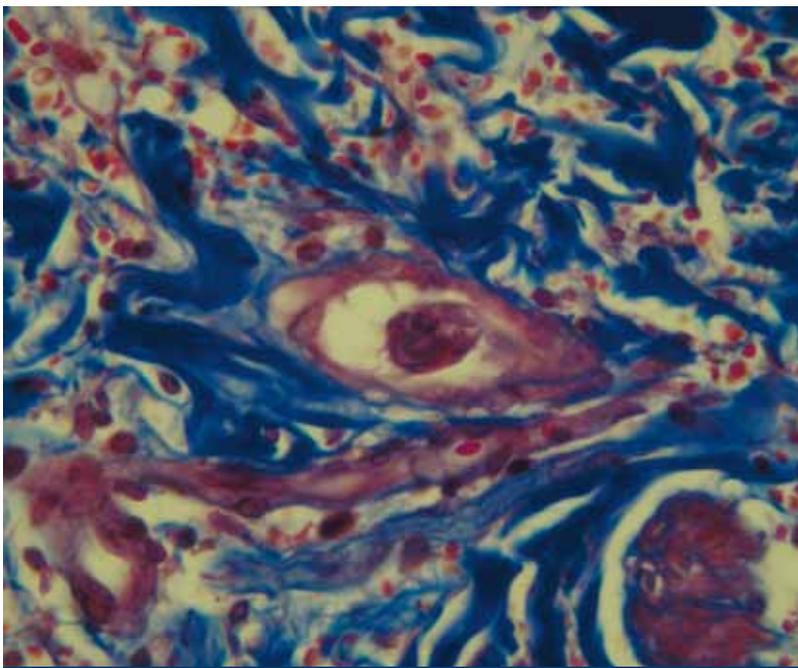


Foto 3. Tinción con tricrómico de Masson: trombosis en vasos de la dermis.



Foto 4. Necrosis isquémica de falanges distales en segundo y tercer dedo de pie derecho.

presentó necrosis isquémica de falanges distales de tres dedos de los pies.

Bibliografía

1. Fraces C. Dermatological manifestations of Hughes' antiphospholipid antibody syndrome, *Lupus*, 2010, 19: 1071-1077.
2. Cimaz R., Descloux E. Pediatric antiphospholipid syndrome. *Rheum. Dis. Clin. N. Am.*, 2006, 32: 553-573.
3. Avcin T., Cimaz R., Silverman E., Cervera R. et ál. Pediatric antiphospholipid syndrome: clinical and Immunologic features of 121 patients in an international registry, *Pediatrics*, 2008, 122: 1100-1007.
4. González Pascual, E. Síndrome antifosfolípido en pediatría, *An. Pediatr. (Barc)*, 2005, 62: 361-364.
5. Ruiz-Irastorza G., Crowther M., Branch W., Khamashta M. Antiphospholipid syndrome, *Lancet*, 2010, 376: 1498-1509.
6. Gibbs M., English J., Zirwas M. Livedo reticularis: an update, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2005, 52: 1009-1019.
7. Gibson G., Su D., Pittelkow M. Antiphospholipid syndrome and the skin, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1997, 36: 970-982.
8. Pons M., Menibil M., Arsich A., Rojas I. et ál. Lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido, *Arch. Argent. Pediatr.*, 2001, 99: 354-359.
9. Luna Valdez C., Schmidt Vacaflores G. Síndrome antifosfolípido. A propósito de un caso, *Rev. Soc. Ped.*, 2002, 41: 129-133.
10. Francés C., Niang S., Laffite E., Le Pelletier F. et ál. Dermatologic manifestations of the antiphospholipid syndrome, *Arthritis & Rheumatism*, 2005, 52: 1785-1179.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ PIENSE EN... poroma ecino y elija una opción

Julieta Landriel



» 1



» 2



» 3



La solución, en la pág. 486