

Síndrome del Anticuerpo Antifosfolípido (SAAF): Presentación Cardíaca y Cerebral

Antonio Carvalho Leme Neto, Ana Carolina Dalmonico, Karine Mansur Marcial Carvalho Leme, Miriam T. M. Carvalho
Hospital Santa Cruz, Curitiba, Paraná – Brasil

Introducción

El Síndrome del Anticuerpo Antifosfolípido (SAAF) es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por trombosis recurrentes y/o pérdidas gestacionales, asociadas a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. Es responsable por 15% - 20% de todos los episodios de trombosis venosa profunda con o sin embolismo pulmonar; 33% de nuevos accidentes cerebro vasculares en pacientes con menos de 50 años; y 10% - 15% de las mujeres con pérdidas fetales recurrentes¹.

En este relato, describimos un caso poco común de SAAF primario caracterizado por la presentación clínica neurológica (Accidente Cerebro Vascular Isquémico - ACV) acompañado de hallazgo ecocardiográfico compatible con Endocarditis Trombótica No Bacteriana (ETNB).

Relato del Caso

O. da R., 29 años, masculino, de color pardo, fue admitido en la sala de emergencias con cuadro súbito de afasia y hemiparesia en hemisferio derecho. Tabaquista y sin otras comorbilidades. En el examen físico, escala de Glasgow 12/15, desviación de comisura labial para la izquierda; afebril, Presión Arterial (PA) de 132/82 mmHg y frecuencia cardíaca de 93 lpm. Soplo sistólico en foco mitral con +++/6+ con irradiación para axila; disminución de la fuerza y sensibilidad en miembros superior derecho y inferior derecho.

Electrocardiograma (ECG) con ritmo sinusal y dentro de los límites de la normalidad (Figura 1A).

La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cráneo demostró áreas hiperintensas en T2 y flair con difusión restringida en los núcleos de la base, en la ínsula, regiones frontal, temporal y parietal a la izquierda compatible con lesiones isquémicas subagudas (Figura 1B).

Ecocardiograma Transesofágico (ETE) registró vegetación adherida en cara atrial de ambas cúspides de la válvula mitral (Figuras 1C y 1D), de movilidad reducida y de mayor dimensión midiendo hasta 9 mm, causando insuficiencia moderada mitral.

Palabras clave

Síndrome Antifosfolípido; Accidente cerebro vascular (ACV); Endocarditis no Infecciosa.

Correspondencia: Antonio Carvalho Leme Neto*

Rua Dionira Moletta Klemtz, 201, Casa 122, 81320-390, Santa Quitéria, Curitiba, Paraná - Brasil

E-mail: carvalho.leme.neto@gmail.com

Artículo recibido el 4/5/2014; revisado el 15/5/2014;

aceptado el 22/05/2014.

Después de abordaje antibiótico empírico por dos semanas para Endocarditis Infecciosa (EI), los resultados de los hemocultivos y pruebas de actividad inflamatoria no fueron concluyentes para un estado clínico infeccioso.

Ecocardiogramas seriados no mostraron ninguna alteración en el aspecto y dimensión de la vegetación en válvula mitral después de cuatro semanas de terapia antibiótica.

En la sospecha de una endocarditis trombótica no bacteriana fueron investigados anticuerpos para Síndrome del Anticuerpo Antifosfolípido (SAAF) con positividad para anticardiolipina (262 g/lp/mL) y anticoagulante lúpico, confirmados después de intervalo de 12 semanas. Los anticuerpos para otras enfermedades autoinmunes (como lupus eritematoso sistémico), estratificación para SIDA (Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida) y cáncer no fueron concluyentes, siendo el diagnóstico de SAAF primario la hipótesis más probable.

Después de tres meses de anticoagulación plena con warfarina, manteniendo RNI 2,5-3,5, hubo completa desaparición de la vegetación en válvula mitral (Figura 1E), así como de la insuficiencia mitral. El status clínico neurológico tuvo mejora gradual y significativa después de la institución de fisioterapia y fonoaudiología.

Discusión

El SAAF puede ser clasificado como primario o secundario. El primario ocurre en la ausencia de enfermedades asociadas o de base, siendo más común que el secundario, que se caracteriza por la asociación con amplio espectro de enfermedades recurrentes¹.

Los criterios actuales de clasificación para el SAAF requieren el uso de tres ensayos de laboratorios para detección de anticuerpos antifosfolípidos (Anticoagulante Lúpico, Anticuerpos Anti-β2GPI y Anticuerpos Anticardiolipina), en presencia de por lo menos una de las dos manifestaciones clínicas principales (o sea, trombosis o gravedad mórbida)².

El diagnóstico de la SAAF se hace por la presencia de por lo menos uno de estos tests positivos:

- Inhibidor Lúpico (Anticoagulante Lúpico) en el plasma, en dos ocasiones separadas en un período de 12 semanas, detectado de acuerdo con las recomendaciones de la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia.

- Anticuerpos Anticardiolipina IgM o IgG en el plasma o suero en títulos moderados (> 40 GPL o MPL unidades, respectivamente) en dos o más ocasiones separadas en un período de 12 semanas, medidos por ELISA.

- Anticuerpos Anti-β2GPI presentes en el plasma o suero (en títulos encima del percentil 99) en dos o más ocasiones separadas en un período de 12 semanas, medidos por ELISA².

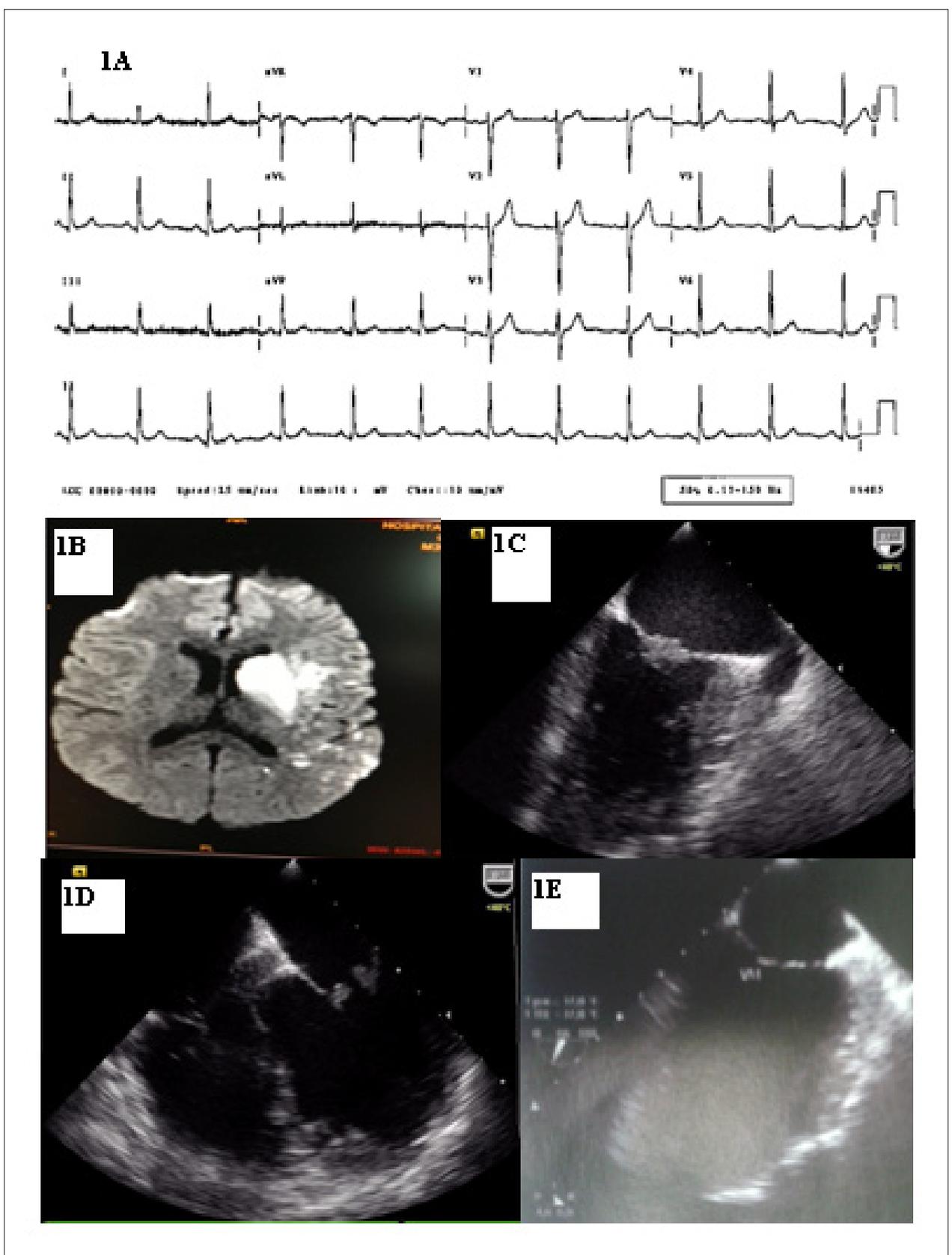


Figura 1A – Eletrocardiograma normal. **Figura 1B** - Lesões isquêmicas subagudas cerebrais. **Figuras 1C e 1D** - Vegetação em valva mitral. **Figura 1E**- Valva mitral sem vegetações.

Caso Clínico

Muchas manifestaciones clínicas de la SAAF pueden resultar de tromboembolismo de grandes vasos, microangiopatía trombótica o de ambos.

Así, se destacan ataque isquémico transitorio, accidente cerebro vascular (trombótico o embólico), corea, convulsiones, demencia por múltiples infartos, mielitis transversal, encefalopatías, jaqueca, pseudotumor cerebral, trombosis venosa cerebral, amaurosis fugaz o mononeuritis múltiple³.

La ETNB es una condición en que “vegetaciones” friables y fibrinosas de plaquetas y hematíes afectan a las válvulas cardíacas, especialmente la mitral y la aórtica, diferenciándose de las otras formas de endocarditis por ser no infecciosa en su origen y demostrar poca organización celular sin señales de proceso inflamatorio⁴. Su incidencia, según los estudios de autopsia, ha variado de 0,3% a 9,3%⁵.

Descrita inicialmente hace más de un siglo por Ziegler como “trombo-endocarditis”, tiene como enfermedades asociadas neoplasias malignas, síndrome de inmunodeficiencia adquirida, estados hipercoagulables, como la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, ocurriendo en 10% - 15% de los pacientes con coagulación intravascular diseminada. La embolización sistémica ocurre en hasta 42% de los pacientes, siendo el cerebro el principal destino, razón por la cual frecuentemente las primeras manifestaciones clínicas son ACV o encefalopatía⁶.

La ecocardiografía permanece como el principal aliado de los clínicos en el diagnóstico y en la anticipación de potenciales complicaciones de la ETNB. La presencia de vegetaciones en la región de coaptación sin destrucción del tejido valvular, el involucramiento cardíaco bilateral de las válvulas o el involucramiento sólo del corazón derecho son altamente sugestivos de ETNB⁷. La modalidad transtorácica (ETE) es la más sensible (90% vs 70% de la modalidad transtorácica (ETT)) para su detección, especialmente si el diámetro es < 5 mm. Por eso, el ETE debe ser ejecutado ante un índice de sospecha elevado. A pesar de ser conocidos los riesgos de embolia, no fueron descritas aun, características que permitan una estratificación del riesgo de embolización en la ETNB⁸.

El objetivo del tratamiento, en primer lugar, es la prevención de la embolización recurrente. En el caso de pacientes con SAAF, la terapéutica anticoagulante es aconsejada independientemente de la presencia o

ausencia de involucramiento valvular, en razón del estado de hipercoagulabilidad a que esos pacientes están sujetos⁹.

Ya fueron descritos casos puntuales de resolución de la ETNB con warfarina⁹; sin embargo, estudios mostraron una ausencia de respuesta de las lesiones valvulares a la terapéutica anticoagulante, describiendo aun su progresión¹⁰.

La utilización de anticoagulantes para prevención de la recurrencia de embolizaciones y hasta la desaparición de las vegetaciones ya fue descrita¹⁰. A pesar de eso, la efectividad de ese abordaje aun no fue demostrada en ningún estudio.

A pesar de no existir recomendaciones formales en cuanto a las indicaciones y en cuanto al momento ideal para el abordaje quirúrgico, la existencia de disfunción valvular grave o la recurrencia de los eventos embólicos son los criterios actualmente aceptados para la adopción de la cirugía⁹.

En el presente caso, relatamos el desenlace favorable del SAAF primario con complicaciones cerebrales y cardiológicas, que después de su diagnóstico determinó la modificación del tratamiento, así como la indicación para un abordaje conservador de la válvula mitral a través de la institución de anticoagulación plena.

Contribución de los Autores

Redacción del manuscrito: Leme Neto AC, Dalmonico AC, Leme KMMC, Carvalho MTM; Revisión crítica del manuscrito en cuanto al contenido intelectual importante: Leme Neto AC, Dalmonico AC, Leme KMMC.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Nahass GT. Antiphospholipid antibodies and the antiphospholipid antibody syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 36(2Pt1): 149-68.
2. D'Ippolito S, Meroni PL, Veglia M, Scambia G, Simone N. Obstetric antiphospholipid syndrome: a recent classification for an old defined disorder. *Autoimmun Rev*. 2014 [Epub ahead of print].
3. Rogers LR, Cho ES, Kempin S, Posner JB - Cerebral infarction and non-bacterial thrombotic endocarditis - Clinical and pathological study including the effects of anticoagulation. *Am J Med* 1987; 83(4): 746.
4. Glass JP - The diagnosis and treatment of stroke in a patient with cancer: nonbacterial thrombotic endocarditis (NBTE): a case report and review. *Clin Neurol Neurosurg* 1993; 95(4): 315-8.
5. Habbab MA, Al-Zaibag MA, Al-Hilali AM, Al-Fagih MR - Unusual presentation and echocardiographic features of surgically proven nonbacterial thrombotic endocarditis. *Am Heart J* 1990; 119(2 Pt 1): 404-6.
6. Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med*. 2002; 346(10): 752-63.
7. Schlittler LA, Dallagasperina VW, Schavinski C, Baggio AP, Lazaretti NS, Villarroel RU. Marantic endocarditis and adenocarcinoma of unknown primary site. *Arq Bras Cardiol* 2011; 96(4): e73-5.
8. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the Antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996; 93(8): 1579-87.
9. Asopa S, Patel A, Khan OA, Sharma R, Ohri SK. Non-bacterial thrombotic endocarditis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 32(5): 696-701.
10. Espinola-Zavaleta N, Vargas-Barron J, Colmenares-Galvis T, Cruz-Cruz F, Romero-Cardenas A, Keirns C, et al. Echocardiographic evaluation of patients with primary antiphospholipid syndrome. *Am Heart J*. 1999; 137(5): 973-8.