

Instituto de Investigaciones Hematológicas “Mariano R. Castex”
Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires
Departamento de Hemostasia y Trombosis
Título: Síndrome antifosfolípido con hipoprotrombinemia
5 de abril de 2018

Caso clínico 1:

Paciente masculino de 28 años de años, que cursó internación desde octubre a diciembre de 2016 por hematoma subdural post TEC leve asociado plaquetopenia (45.000/ μ L), realizó tratamiento con plasma fresco congelado, transfusión de plaquetas, vitamina K EV y corticoides, los cuales continuó post externación. Inicia seguimiento en la Institución en diciembre de 2016 para estudio.

Laboratorio Departamento Hemostasia y Trombosis ANM 13/12/16: plaquetas 70.000/ μ L; fibrinógeno 300mg/dL; TT 18/19seg; T. de Quick: 50% N:95% P+N:75% (corrige); factor II: 25%; factor V: 70%; factor VII: 96%; factor VIII: 4%; factor IX: 2%; factor X: 100%; KPTT: 138seg N:43seg P+N:140seg (no corrige, efecto cofactor); KPTT 1 h 37°C: 141seg N:47seg P+N:128seg P+N:130seg (no potencia); KPTT-PNP: positivo; DRVVT: prolongado, no corrige, positivo; Ac aB2GPI Ig M: 10SMU, IgG 106SGU; ACL IgM: 10MPL, IgG: 118GPL.

Conclusión: Inhibidor lúpico positivo, ACL isotipo IgG aumentado (título alto), aB2GPI IgG aumentado, factor II disminuido (hipoprotrombinemia real), trombocitopenia.

Colagenograma negativo

RNM de cerebro (1/2017): hematoma subdural subagudo temporal derecho, acompañado de imágenes parenquimatosas en lóbulo temporal derecho compatible con hemorragias.

El paciente continúa inicialmente tratamiento con corticoides con respuesta transitoria. Debido al antecedente de hemorragia en SNC, y ante nueva caída del valor de plaquetas en contexto de púrpura trombocitopénica corticodependiente e hipoprotrombinemia real de origen autoinmune, se indicó rituximab 700 mg por 4 semanas consecutivas, sin respuesta. Se decide inicio de hidroxicloquina 200 mg cada 12 hs asociado a descenso de corticoides hasta suspensión con respuesta transitoria. Se plantea inicio de danazol el cual no puede ser costeado por el paciente. Se agrega al tratamiento ácido fólico 10 mg/día.

En noviembre de 2017 intercorre TVP poplítea derecha espontánea.

Último laboratorio 05/3/18: TP 57% (corrige); KPTT 67seg (no corrige); GB 5200/mm³; Hto 43%; Hb 14.2 g/dL; plaquetas 79.000/ μ L; factor II: 48%.

Con diagnóstico de SAF + hipoprotrombinemia + trombocitopenia inmune secundaria complicada con TVP espontánea y hemorragia en SNC post TEC leve, se decide profilaxis antitrombótica con rivaroxaban 10 mg/día

Caso clínico 2:

Paciente femenina de 50 años, inicia seguimiento en la Institución en abril de 1992 para estudio por menorragia, hemorragia post parto y hematomas espontáneos con diagnóstico de inhibidor lúpico asociado a hipoprotrombinemia y enfermedad de Von Willebrand.

Laboratorio Departamento Hemostasia y Trombosis ANM 07/92: TS 2min 30seg; KPTT 94seg N:45seg P+N:120seg (no corrige, efecto cofactor); factor VIII: 1,2%; factor IX: 8%; T. de Quick: 47%; factor V: 80%; factor II: 8%; fibrinógeno 270 mg/dL; TT 16/16seg; KPTT 1 h 37°C: 145seg N:49seg P+N:160seg (no potencia); KPTT-PNP: positivo; DRVVT: prolongado, no corrige, positivo; ACL: IgG 26,2GPL, IgM 4MPL; adhesividad plaquetaria: 20%; VWF:Ag: 67%; VWF:RCo: 56%. Conclusiones: Inhibidor lúpico, hipoprotrombinemia, F VIII discordante con F IX, adhesividad plaquetaria disminuida.

Durante su evolución recibió tratamiento con corticoides, azatioprina, hidroxycloroquina y ciclofosfamida sin mayor respuesta.

Debido a metrorragia refractaria al tratamiento se realizó histerectomía previa infusión de concentrado de complejo protrombínico y requirió tratamiento con ácido tranexámico por hematomas espontáneos.

En diciembre de 2017 presenta hemoperitoneo posterior a drenaje de quiste de ovario derecho con requerimiento de cirugía, transfusión de GR y de complejo protrombínico y aumento de la dosis de corticoides. Durante la internación se realiza ETE donde se evidencia miocardiopatía dilatada isquémico necrótica, FEY 35%, cámara gamma con severo defecto de perfusión inferolateral a predominio medio y apical, gatillado en reposo con FEY 41%, Diagnóstico: sin isquemia miocárdica en el esfuerzo y hasta el doble producto alcanzado, necrosis descripta, moderado compromiso del VI.

Paciente con requerimiento de anticoagulación y antiagregación en contexto de IAM reciente con miocardiopatía dilatada, se contraindica el tratamiento anticoagulante por antecedente de hipoprotrombinemia y sangrados severos. Se indica AAS 100 mg/día de por medio.

Con diagnóstico de Síndrome antifosfolipídico con trombosis y hemorragias severas asociado a hipoprotrombinemia se indica tratamiento inmunosupresor con rituximab + ciclofosfamida.

Último laboratorio 05/3/18: T. de Quick: 48% (corrige); KPTT 91seg (no corrige); GB 8200/mm³; Hto 41,7%; Hb 13,2 g/dL; plaquetas 304.000/μL, factor II: 7%.

Motivo de la Presentación: Síndrome antifosfolipídico con hipoprotrombinemia

Médica responsable: Dra. Analía Sánchez Luceros

Médica residente: Dra. Marianela Noriega