Síndrome de Sneddon, estenosis pulmonar, como manifestación de síndrome antifosfolipídico primario, válvuloplastia: presentación de caso clínico

Sneddon Syndrome, pulmonar stenosis, as manifestation of primary antiphospholipid syndrome, valvuloplasty: case report

Vicente Javier Sánchez Crespo *
Ana María Tapia Valverde **

Resumen

Presentamos el caso de una paciente, raza mestiza procedencia urbana, edad 27 años, APP sin factores de riesgos cardiovasculares mayores, hábitos negativos, alergias – antecedentes gineco-obstétricos (AGO)= G=3 P=1,A=2,C=1 con estenosis pulmonar severa y estigmas de insuficiencia cardiaca congestiva clase III NYHA, razón por la cual fue sometida a estudio hemodinámico, cateterismo cardiaco, válvuloplastia pulmonar percutánea, técnica de Kan y col. y bajo visión fluoroscópica, y de ecocardiografia trastorácica, se procedió a dilatar la válvula pulmonar, se utilizó catéter Masfield de 25mmx3cm, utilizando insuflaciones manuales de 5seg. se realizaron 5 dilataciones sucesivas con buena tolerancia de la paciente determinándose el gradiente sistólico pulmonar pre y post válvuloplastia: desde 90 MMHG hasta 16 y 13mmhg con éxito y estabilización hemodinámica, en el transcurso de los últimos meses presentó migraña y enfermedad cerebrovascular: ictus isquémico progresivo con secuela neurológica de hemiparesia derecha, con estudio de TAC y resonancia magnética nuclear de cerebro: hiper e hipodensidad frontoparietal izquierda e hidrocefalia ex vacuo, a la exploración clínica se evidenció lesiones dérmicas en miembros inferiores, lívido reticulares, cumpliendo con los criterios clínicos y analíticos de Harris para diagnóstico de síndrome antifosfolipídico primario: anticuerpos anticardiolipina, test de Elisa isótopo inmuno globulina (IG):3.6 GPL/ML isótopo M: 6.6 MPL/ML recibió tratamiento convencional: antiagregantes, ácido acetilsalicílico tab 100mg vo, anticoagulantes orales, warfarina sódica tab 5mg vo con controles posteriores de tiempo de pro trombina e índice estandarizado internacional INR, con remisión de su cuadro clínico neurológico. Debería investigarse en todo paciente con ictus isquémico juvenil, la asociación de síndrome antifosfolipidico, es la primera vez que se encuentra asociado a válvulopatia pulmonar y sometida la paciente a válvuloplastia con éxito.

Palabras claves: síndrome de Sneddon, estenosis pulmonar, síndrome antifosfolipídico, válvuloplastia.

Summary

We present the case of a cross-breed patient, of urban precedence, 27 years of age, APP without any cardiovascular factors of risk, negative habits, allergies -AGO= G=3 P=1, A=2, C=1 with severe lung stenosis and stigmas of heart congestive insufficiencie class III NYHA, reason for which she was subjected to a hemodynamic study, heart catheterism, lung valvuloplasty, techniques of Khan and cabbage and under fluoroscopic and trastoracic ecocardiography vision, it was proceeded to dilate the lung valve, catheter Masfield of 25mmx3cm was used, using manual insufflations of 5 sec they carried out 5 successive dilations with good tolerance from the patients, determining the systolic lung gradient pre and post valvuloplasty: from 90 MMHG to 16 and 13mmhg, with success and hemodynamic stabilization, in the course of the last months she presented migraine, and cerebrovascular disease: isquemic progressive ictus with neurological sequels of right hemiparesia, study of TAC and Nuclear Magnetic Resonance of brain reported: hiper and left frontoparietal hipodensity and hydrocephaly ex vacuo, at the clinical exploration dermal lesions were noted in inferior members, reticular livid, pointing the clinical and analytic criteria of Harris for the diagnose of primary antiphospholypid syndrome: anticardiolipine antibodies, test of Elisa isotope IG:3.6 GPL/ML isotope M: 6.6 MPL/ML she received conventional treatment: antiaggregants, acetilsalicilic acid tab 100mg vo oral, anticoagulants, warfarina sodium 5mg vo with controls of pro trombine time and international standardized index INR, with remission of her clinical neurological manifestations. It should be investigate in all the patients with juvenile isquemic ictus, the association of antifosfolipidic syndrome, it is the first time that it is found to be associated to lung valvulopathy and subjected the patient to valvuloplasty with success.

* Médico Cardiólogo. Servicio de Cardiología, Hospital Teodoro Maldonado Carbo, Guayaquil - Ecuador
Gerente Auditor Hospital Naval de Guayaquil, Ecuador
** Hospital Alejandro Mann, Guayaquil - Ecuador

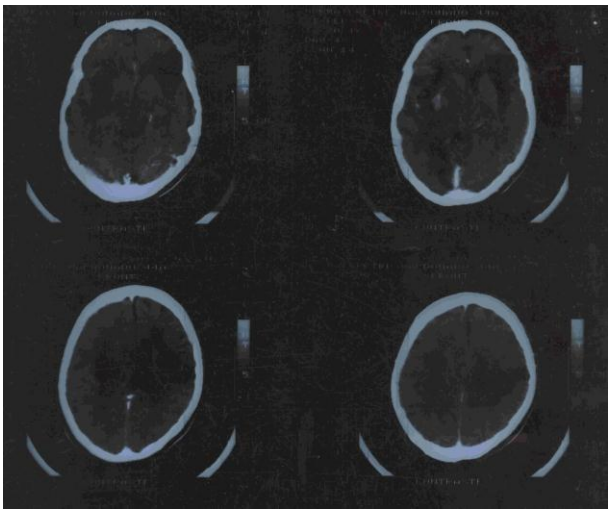
Introducción

El síndrome antifosfolipídico (SAF), fue reconocido por primera vez en el año 1983 por G.H Hughes en el contexto de la investigación de anticuerpos antinucleares en la cerebritis lúpica demostrando la existencia de reactividad cruzada con varios antígenos de la membrana celular, el complejo fosfolípido apoproteína H, AB2GPI, tiene una estructura semejante a la molécula de la LDL oxidada con efecto deletereo sobre el endotelio vascular lo que explicaría la inmunopatogenia de la ateroesclerosis en este tipo de pacientes predispuestos que cursan con antígeno de histocompatibilidad HLA DR 7 DR 4 DQ w8, Dw53 (9) por lo cual se debería tenerse presente los criterios de Harris, para el diagnostico de síndrome antifosfolipídico (8), debe tenerse presente esta posibilidad de diagnóstico en todo paciente con trombosis venosa y arterial crónica recurrente a todo nivel vascular, la asociación de lívido reticulares con enfermedad cerebrovascular se denomina síndrome de Sneddon, como el presente caso, así como también se han descrito en el síndrome antifosfolipídico lesiones valvulares, siendo poco frecuente lesiones de válvula pulmonar y sometida con éxito a válvuloplastia.

Caso clínico

Paciente femenina de 27 años, raza mestiza .sin factores de riesgo cardiovasculares mayores con antecedentes gineco-obstétricos (AGO) G=3 P=1 A=2. C=1 que presentó estigmas de insuficiencia cardiaca congestiva clase III New York Herat Association (NYHA), por estenosis pulmonar severa, razón por la cual fue sometida a válvuloplastia pulmonar percutánea, con técnica de KAN y col y bajo visión fluoroscópica y de ecocardiograma trastorácico, se procedió a dilatar la válvula pulmonar, utilizando un catéter de 25mmx3cm, utilizando insuflaciones manuales de menos de 5 segundos se realizaron 5 dilataciones con buena tolerancia se determinó el gradiente transvalvular pulmonar antes =90mmgh por ecocardiografía y presiones directas posteriores a cada dilatación **se finalizó el procedimiento con gradiente sistólico pulmonar de 16mmgh por ecocardiografía y de 13mmgh por hemodinamia el tiempo total fue de 18 minutos,** con estabilización clínica y hemodinámica, procedimiento exitoso, 5 meses después comenzó a presentar crisis de migraña y enfermedad cerebrovascular: ictus isquémico progresivo, con secuela neurológica de hemiparesia derecha y hallazgo de TAC y resonancia magnética nuclear de lesiones hiper e hipodensidades en región frontoparietal izquierda e hidrocefalia ex vacuo (2) (figura 1).

Figura 1



Al examen clínico cardiológico anodino, presencia de lesiones dérmicas eritematosas en miembros inferiores tipo lívido reticulares, exámenes de laboratorio: glicemia=100mg/dl,CT=180mg/dl, TG= 200mg/dl, HDL=40mg/dl, LDL0 135mg/dl, TP=16”/13 VDRL 0negativo, HT=40% HB=12gr./dl, Leucocitos=7000MM* NS= 67% linfocitos=25% con criterio clínico y analíticos de Harris se sospechó en síndrome antifosfolipídico primario y se solicitó anticuerpos anticardiolipinas técnica de ELISA, isotipos IgM:6.6 MPL/ML, isotipo ig G:3.6 PLG/ML, anticuerpos antinucleares patrón moteado = 1/20+.FTA ABS-. Ecocardiograma. VI:2.9/4 cm, VD:2.1 cm, SIV=0.9/0.7 CM, AO:2.1 cm, FE=54%, AI:2.5 cm, FS:28% VLO SISTOL 32ml, VOL DIASTOL:70ml. MASA 56/m2/AI: sin trombos, estructuras valvulares mitral y aórtica: adecuadas ambas presentan flujo laminar con velocidad, pico flujo aórtico 93cm/s, velocidad pico flujo mitral 60cm/s, no flujo de escape valvular, válvula tricuspidea y pulmonar dentro de la normalidad sin flujo en reversa velocidad pico flujo pulmonar=1.4/seg con gradiente máximo de 8mmgh, cavidades derechas normales en dimensiones y contractilidad no derrame, no masas intracavitarias (figuras 2, 3 y 4).

Figura 2

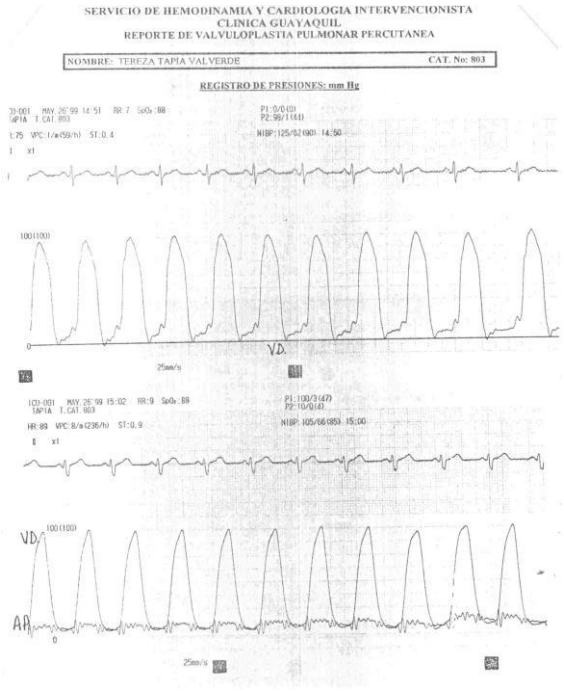


Figura 3

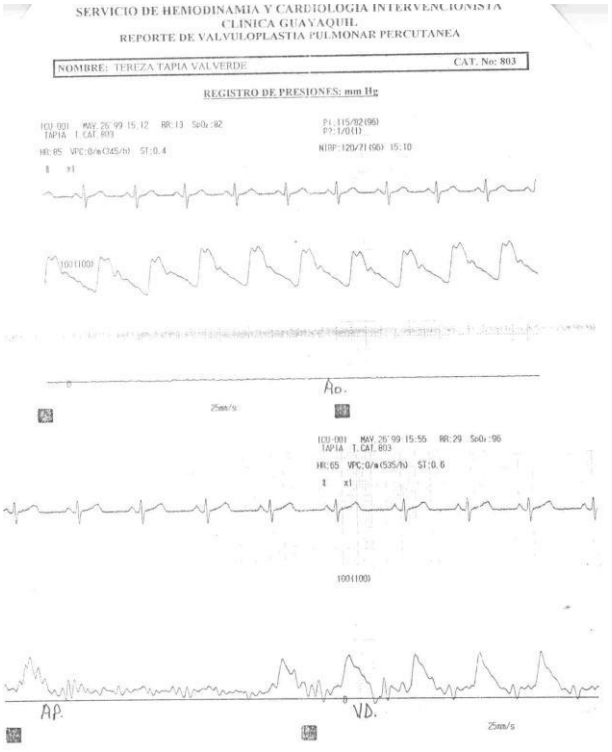
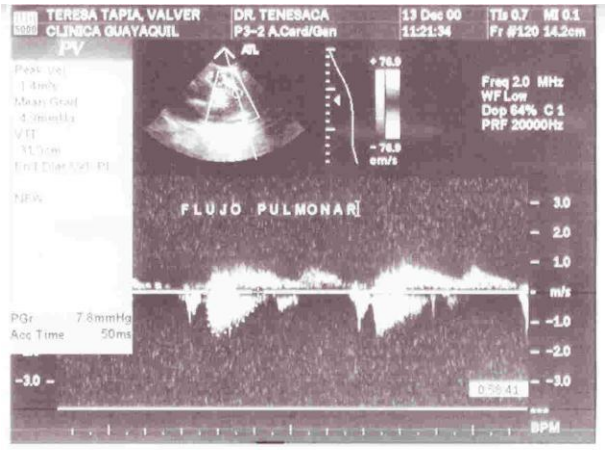


Figura 4



Discusión

En los últimos años, los AAF, han sido considerados como marcadores de riesgo trombótico en algunos pacientes con accidentes isquémicos, principalmente en el grupo que se asociaban a trombocitopenia, abortos de repetición y episodios trombóticos recurrentes que no podían ser explicados por otras causas, Harris (1), ha considerado que estos pacientes constituyen una verdadera entidad clínica que se ha denominado síndrome antifosfolipídico primario (SAP) (8, 10), se conoce poco acerca del mecanismo de acción de los AAF, en la producción de procesos isquémicos cerebrales o de otra localización en pacientes con SAP, algunos autores opinan que se trataría de un aumento de la agregabilidad plaquetaria, descenso de la prostaciclina o de la fibrinolisis, otros opinan que existiría una alteración de algunas de las proteínas que intervienen en la coagulación, antitrombina III, proteína C y S (5).

La valvulopatía se observa hasta en un 36% de los casos con síndrome antifosfolipídico generalmente a nivel aórtico y mitral, como los hemos encontrado en otras investigaciones (9), dichas lesiones pueden provocar regurgitación a veces clínicamente graves, sin embargo la valvulopatía pulmonar sería la primera descripción asociada a SAP, al igual que la válvuloplastia que fue exitosa (3, 4). Y que acude a consultas cardiológicas subsecuentes.

Conclusiones

Se debe solicitar ante todo paciente con ictus isquémico juvenil, sin factores de riesgo conocido, teniendo en mente los criterios de Harris anticuerpos anticardiolipinas, al igual que en pacientes con trombosis crónicas y recurrentes a cualquier nivel vascular. Más aun si cursa con elevación de TPT, sobre los niveles normales el tratamiento anticoagulante debería ser de elección para estos pacientes si se tiene en cuenta el riesgo de ictus cerebral que esta situación comporta, al igual que una información detallada al paciente sobre los signos de alarma de sobresaturación de anticoagulación, con controles periódicos de tiempo de pro trombina e INR (6, 7).

Agradecimiento

Al doctor Raul Intriago, hemodinamista, Clínica Guayaquil.

Referencias bibliográficas

1. Amigo Castañeda MC: Síndrome antifosfolipídico y embarazo. Clin Northam 4: 20-24, 1996

2. Domínguez JM, et al: Síndrome antifosfolipídico primario y enfermedad cerebrovascular. Neurología 9 (2): 8-12, febrero 1994

3. Galve E: Anticuerpos antifosfolipídico y corazón. Rev Esp Cardiología 45 (10): 8-12, diciembre 1992

4. Hughes GR: El síndrome antifosfolipídico 10 años de estudio. The Lancet, USA 341-344, 1993

5. Munter Khamashta, et al: Enfermedades autoinmunes del tejido conectivo. 2ª ed, Doyma Libros, España 25-30, 1999

6. Munter Khamashta, et al: Management of the antiphospolipid síndrome. Ann Rheumatol, USA 50: 950-996, 1991

7. Rodgen L, et al: Síndrome antifospolipídico y trombosis. Clin Northam 3: 10-15, 1996

8. Sánchez Guerrero J,et al: Primary antiphosfolipidic síndrome. J Rheumatolol, USA 16: 488-492, 1989

9. Sánchez Crespo VJ, Tapia Valverde AM, et al: Síndrome antifosfolipídico primario estudio descriptivo de un grupo de pacientes. Lípidos Researh, Guayaquil - Ecuador 2 (4):5-10, 1999

10. Sánchez Guerrero J: Course of antiphospolipid síndrome before during and after pregnancy treated with low dose aspirina relation ship of antibody level to aut come in 7 patient. J Rhematology, USA 19: 1083-1088, 1992

Dr. Vicente Sánchez Crespo
Teléfono: 593-04-2808104-2430653-2575757

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL