Cartas al Director

Síndrome antifosfolipídico catastrófico y adenocarcinoma de páncreas

Palabras clave: Síndrome antifosfolipídico. Síndrome antifosfolipídico catastrófico. Cáncer de páncreas.

Key words: Antiphospholipid syndrome. Catastrophic antiphospholipid syndrome. Pancreatic cancer.

Sr. Director:

En 1992 Asherson (1) describió "el síndrome antifosfolipídico catastrófico" (CAPS), como una variante del síndrome antifosfolipídico en la que, en corto periodo de tiempo, se producen múltiples trombosis de pequeño vaso de diversa localización, ocasionando un fallo multisistémico y en el 50% de los pacientes la muerte. Este síndrome es poco frecuente, el 1% de los pacientes con anticuerpos antifosfolípidos, lo que indujo a la creación en el año 2000, en el European Forum on Antiphospholipid Antibody, de un registro internacional de pacientes con CAPS "el CAPS registry" al objeto de aunar las experiencias clínicas derivadas de su manejo (2). En el "CAPS registry" se observa que el 9% de los casos, es secundario a una neoplasia y que incluso puede ser un signo paraneoplásico precoz.

Presentamos una paciente en la que el CAPS precedió en 9 meses al diagnóstico de un adenocarcinoma de páncreas.

Caso clínico

Mujer de 60 años sin antecedentes patológicos que acudió al Servicio de Urgencias por: disnea, dolor torácico, edema en miembro inferior izquierdo y hemiparesia derecha. En el TAC cerebral se observó un infarto de la arteria cerebral media iz-

quierda y en el TAC tóraco-abdominal y de miembros inferiores de observó tromboembolismo pulmonar, infartos esplénicos y renales bilaterales, derrame pleural bilateral, ascitis y trombosis venosa profunda de las venas femoral común y superficial del miembro inferior izquierdo. No se detectaron imágenes sugestivas de neoplasia.

En análisis hematológico para diagnóstico de trombofilia, destacaba la presencia de anticoagulante lúpico (AL) y anticuerpos anti B2-glicoproteína, presencia de factor V Leyden, (mutación heterocigota) e hiperhomocisteinemia (29 mcmol/l) (mutación heterocigota del gen que codifica la metilen tetrahidro metiltransferasa). Los marcadores tumorales evidenciaron CEA: 2793 ng /ml, CA 12,5: 2070 UI/ml, CA 19,9: 1183 UI/ml, CA 15,3: 48 UI/ml. El estudio de anticuerpos antinucleares fue negativo así como los de bilirrubina, transaminasas, lipasa y amilasas en sangre.

La paciente fue diagnosticada de síndrome antifosfolipídico catastrófico y tratada con prednisona 1 mg/kg/día y heparina no fraccionada ambos vía endovenosa.

Tras recuperación clínica fue controlada cada 3 meses analítica y radiológicamente en consultas externas. Nueve meses después y estando anticoagulada, presentó trombosis de vena cava y metástasis pulmonares y hepáticas falleciendo por fracaso multisistémico pocos días después. En la autopsia, se observó la presencia de un adenocarcinoma de cola de páncreas, metástasis múltiples, y trombosis arteriales y venosas. En el estudio anatomopatológico se constató la presencia de trombosis de pequeño y mediano vaso en pulmones, riñones, bazo y cerebro.

Discusión

Los criterios de CAPS probable o definitivo fueron establecidos en el año 2003, ante la extensa variabilidad de presentación de los mismos (3). El caso presentado puede ser considerado un "CAPS definitivo" ya que cumple los 4 criterios exigidos para ello: afectación de tres o más órganos o sistemas, desencadenamiento de las trombosis simultáneamente, presencia en sangre de AAFL y confirmación histopatológica de trombosis de vaso pequeño.

La aparición de AAFL secundariamente a una neoplasia es un fenómeno conocido (4), aunque es poco frecuente que dé lugar a un síndrome catastrófico. En los 6 casos descritos por Asherson (5) los anticuerpos antifosfolipídicos eran anticuerpos anticardiolipina y en 4 de ellos existía también un AL. En la paciente presentada, observamos la presencia de AL y anticuerpos anti B2 glicoproteína, anticuerpo descrito recientemente y que se ha relacionado con la existencia de apoptosis (4).

En cuanto al tipo de cáncer, se ha visto una mayor frecuencia de adenocarcinomas (5 carcinomas/1 linfoma) en los 6 casos de la revisión de Asherson (5) aunque ninguno de los adenocarcinomas registrados era de páncreas, a pesar del conocido carácter altamente trombótico de este tumor (6).

En la paciente presentada existía también una hiperhomocisteinemia y factor V Leiden, alteraciones que sin duda contribuyeron a agravar el estado de hipercoabulabilidad. La presencia de trombofilia congénita podría ser por tanto un nuevo parámetro a considerar en el desencadenamiento de un CAPS.

La presencia de marcadores tumorales elevados en la paciente desde un principio, hacía sospechar la existencia de un proceso maligno, no obstante la ausencia de hallazgos radiológicos y analíticos específicos, el aumento de marcadores tumorales de diversa significación y la existencia de una poliserositis dificultaba su interpretación.

En conclusión la presentación de un CAPS puede formar parte de un síndrome paraneoplásico precoz de un adenocarcinoma de páncreas.

M. Ruano, R. Oltra, F. Martínez, V. Oliver, M. J. Forner y M. J. García-Fuster

Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario. Valencia

Bibliografía

- Asherson RA. The catastrophic antiphospholipid syndrome. J Rheumatol 1992; 19: 508-12.
- Cervera R, Font J, Gómez-Puerta JA, Espinosa G, Cucho M, Buciarelli S, et al. for the Catastrophic Antiphospholipid Syndrome Registry Proyect Group .Validation of the preliminary criteria for the classification of catastrophic antiphospholipid syndrome. Ann Rheum Dis 2005; 64: 1205-9. Available at: http://www.med.ub.es./MIMMUN/FORUM/CAPS.HTM.
- 3. Asherson RA, Cervera R, de Groot PG, Erkan D, Boffa MC, Piette JC, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensusstatement on classification criteria and treatment guidelines. Lupus 2003; 12: 530-4.
- 4. Levine J, Branch W, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. N Engl J Med 2002; 346 (10): 752-63.
- Asherson RA, Cervera R, Piette JC, Shoenfeld Y, Espinosa G, Petri MA, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome: clues to the pathogenesis from a series of 80 patients. Medicine (Baltimore) 2001; 80: 355-77.
- Stein P, Beemath A, Meyers FA, Skaf E, Sánchez J, Olson R. Incidence of venous thromboembolism in patientes hospitalized with cancer. Am J Med 2006; 119: 60-8.