

REPORTE DE CASO

Síndrome antifosfolípido catastrófico



Nelson Guerra^{a,*}, Julio García^b, Mónica Zúñiga^c, Junior López^d y Luis Arenas^d

^a Epidemiología-Farmacología Clínica, Universidad de la Sabana, Chía, Colombia

^b Medicina interna-Farmacología Clínica, Clínica Universidad de la Sabana, Chía, Colombia

^c Cuidado Intensivo, Universidad de la Sabana, Chía, Colombia

^d Medicina General, Universidad de la Sabana, Chía, Colombia

Recibido el 7 de septiembre de 2018; aceptado el 23 de enero de 2019

Disponible en Internet el 23 de marzo de 2019

PALABRAS CLAVE

Síndrome
antifosfolípido;
Síndrome
antifosfolípido
catastrófico;
Microangiopatía
trombótica;
Patología autoinmune

KEYWORDS

Catastrophic
antiphospholipid
syndrome;
Catastrophic

Resumen El síndrome antifosfolípido (SAF) catastrófico (SAFC) corresponde a una forma del SAF que se caracteriza principalmente por su gravedad; el concepto fue introducido para definir una forma grave y de rápida evolución del SAF que conduce a falla multiorgánica producto de la presencia de trombosis en la microvasculatura.

Este síndrome corresponde a una forma poco frecuente de SAF y se presenta en tan solo el 1% de los pacientes, siendo el 70% de estos casos ocurridos en mujeres jóvenes, aunque también se han descrito casos en recién nacidos y en personas de edad avanzada de ambos géneros. La mortalidad puede ascender hasta el 40% de los casos con SAFC y llama la atención que incluso en el 50% de los pacientes esta puede ser la primera manifestación de un síndrome antifosfolípido. Acerca de la presencia de una enfermedad autoinmune de base, se describe que en el 58% de los casos no hay asociación a otras enfermedades, pero en los demás pacientes la asociación más frecuente corresponde al lupus eritematoso sistémico seguido de la artritis reumatoide y la dermatomiositis. Las características en común de estos casos son: afectación multiorgánica (3 o más órganos), evidencia anatomopatológica de oclusión de múltiples vasos de pequeño calibre y títulos de anticuerpos antifosfolípidos elevados.

© 2019 Asociación Colombiana de Medicina Crítica y Cuidado Intensivo. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Catastrophic antiphospholipid syndrome

Abstract Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS) is a form of presentation of antiphospholipid syndrome mainly characterised by its severity. Its was named as such to define a severe and rapidly evolving form of antiphospholipid syndrome (APS) that leads to multi-organ failure due to the presence of thrombosis in the microvasculature.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nelsongriceman@gmail.com (N. Guerra).

<https://doi.org/10.1016/j.acci.2019.01.007>

0122-7262/© 2019 Asociación Colombiana de Medicina Crítica y Cuidado Intensivo. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

antiphospholipid syndrome;
Thrombotic microangiopathy;
Autoimmune disease

This form of presentation is rare and occurs in about 1% of patients with APS, with 70% of these cases detected in women. Cases have also been described in newborns and the elderly of both genders. Mortality can be as high as 40% of the cases with CAPS, and it is worth noting that in 50% of the cases it is also the first manifestation of an antiphospholipid syndrome. As regards the presence of a baseline autoimmune disease, it is reported that there is no association with other pathologies in 58% of case, but in the other patients, the most frequent association is systemic lupus erythematosus, followed by rheumatoid arthritis and dermatomyositis. The common characteristics of these cases are: multi-organ involvement (3 or more organs), histopathological evidence of the occlusion of multiple small calibre vessels, and elevated antiphospholipid antibody titres.

© 2019 Asociación Colombiana de Medicina Crítica y Cuidado Intensivo. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Reporte de caso

Paciente masculino de 23 años de edad, procedente de Bogotá, Colombia, estudiante universitario; a su ingreso acudió al servicio de Urgencias por cuadro clínico de 7 días dado por tos acompañado de expectoración verde, fiebre cuantificada hasta en 39°C en su vivienda, malestar general junto a astenia y adinamia; ante el cuadro descrito, consideran que sus síntomas respiratorios son compatibles con laringitis, por lo cual se le prescribió manejo ambulatorio con claritromicina y corticoide por vía oral; sin embargo, al no evidenciar mejoría sintomática y presentar dificultad respiratoria, decide consultar nuevamente a urgencias. Al reingreso presenta signos de dificultad respiratoria acompañado de cianosis, petequias orofaríngeas, presión arterial de 164/100 mmHg (presión arterial media 125) y taquicardia; a la auscultación hay disminución de los ruidos respiratorios bilateralmente, oximetría de pulso del 40%, por lo que se traslada a sala de reanimación, donde presenta deterioro ventilatorio que lleva a la necesidad de intubación orotraqueal. Se considera inicialmente como aproximación diagnóstica que cursa con un proceso neumónico atípico versus una tromboembolia pulmonar (TEP), por lo cual se solicitan estudios de laboratorio ante la sospecha de cuadro tromboembólico venoso, los cuales arrojan dímero D y troponina positivos, por lo que se decide la realización de una angio-TAC de tórax ante la sospecha de TEP. Posteriormente, es trasladado a Cuidado Intensivo, donde se inicia cubrimiento antibiótico con piperacilina/tazobactam y claritromicina, por no descartarse aún la presencia de un proceso infeccioso pulmonar. El paciente ingresa en inminencia de falla ventilatoria hipoxémica con hallazgos radiológicos compatibles con proceso bronconeumónico multilobar, escala de severidad PSI por score solo 1 punto, con un CURB 65=1 punto, SMART COP=5 puntos con criterios de severidad, SOFA score de 7 y en consideración a TEP probabilidad pretest por score de Wells 2,5 (moderado), confirmando diagnóstico mediante angio-TAC de tórax realizado. Sin embargo, se suma contraindicación absoluta en este momento de intervenciones como terapia de trombólisis. Posteriormente al cubrimiento antimicrobiano, se



Figura 1 Radiografía de tórax al ingreso del paciente.

adiciona vancomicina 1,2 mg cada 12 h en infusión más oseltamivir y, dada la confirmación diagnóstica de TEP, se solicita perfil autoinmune.

Se solicitaron además antígenos de influenza y perfil autoinmune. Se decide practicar fibrobroncoscopia, encontrando una vía aérea anatómicamente normal y lavado broncoalveolar en el que inicialmente se obtiene líquido claro y luego líquido hemorrágico.

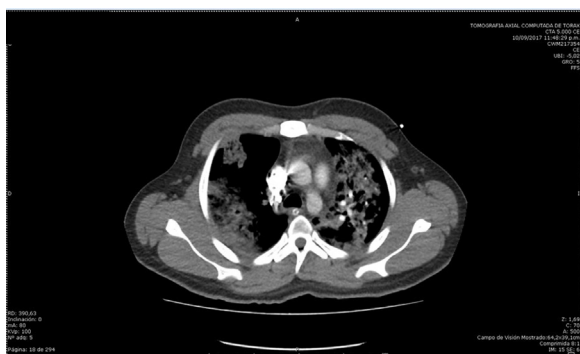
Sin embargo, dado el comportamiento clínico y los hallazgos imagenológicos (fig. 1) en el contexto de paciente con posible autoinmunidad, se considera iniciar pulsos de metilprednisolona en dosis de 1 g IV al día durante 3 días. Ante glomerulonefritis de rápida progresión, se realiza plasmáferesis y, posteriormente, continúa en terapia de soporte renal dado el desarrollo de lesión renal KDIGO III (tabla 1). Se culmina la terapia antibiótica pese a que, hasta el momento, todos los aislamientos microbiológicos han sido negativos.

Se reciben reportes de perfil autoinmune, donde destaca la presencia de anticoagulante lúpico y beta-2-glicoproteína 1 (B2-GP1) positivas, y ferritina 339, configurando el diagnóstico de síndrome antifosfolípido.

El paciente progresa hacia la mejoría, dados los parámetros de oxigenación adecuados y la mejoría notable en hallazgos radiológicos, por lo cual se programa extubación, siendo esta adecuadamente tolerada por el paciente. Este posteriormente desarrolla un cuadro de encefalopatía manifestada, fundamentalmente por confusión y alteración del sensorio; sin embargo, no se evidenció ningún

Tabla 1 Laboratorios de seguimiento del paciente durante su estancia en internación en unidad de cuidado intensivo

Paraclínicos	10/09/17	14/09/17	18/09/17	22/09/17	26/09/17
Leucocitos (mm)	14.050	11.880	12.100	9.400	13.700
Neutrófilos (%)	77	80	91	30	
Hemoglobina (mg/dl)	13	10	10	9,3	7,1
Hematocrito (%)	39	35	30	27,3	21,5
Plaqueta (mm)	64.000	70.000	39.000	153.000	91.000
PT (s)	17	19	18	19.9	16.2
PTT (s)		91	16	135	46.5
INR	1,35	1,5	1,42	1,5	1,22
Creatinina (mg/dl)	1,16	3,0	2,78	3,8	5,47
BUN (mg/dl)	10	37	47	79	67,6

**Figura 2** Angio-TAC de tórax ventana mediastinal.**Figura 3** Angio-TAC de tórax ventana pulmonar.

hallazgo patológico en la TAC cerebral, por lo cual recibió manejo con neurolépticos con adecuada resolución del cuadro (figs. 2 y 3).

Discusión

El caso clínico previamente presentado plantea un verdadero reto para el personal médico a cargo, dado que se trata de una enfermedad poco prevalente (menor del 1%) en la población general, pero con una alta tasa de mortalidad, hasta del 50%, con una progresión rápida y presentaciones atípicas, como es el caso del paciente que dificulta su diagnóstico. Inicialmente, el síndrome antifosfolípido (SAF) catastrófico (SAFC) fue descrito en 1992 como enfermedad de origen autoinmune caracterizada por la aparición de

múltiples eventos tromboembólicos de pequeños vasos, de mayor prevalencia en el sexo femenino y cuya aparición se da con frecuencia alrededor de la cuarta década de la vida, generalmente asociado a otras enfermedades autoinmunes, como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, dermatomiositis, enfermedad de Behçet o enfermedad de Crohn, y en una gran proporción de los casos asociado a un factor precipitante. Estas características fueron descritas en el estudio de cohorte más importante realizado en pacientes con diagnóstico de SAFC¹ realizado a partir de 500 pacientes del registro CAPS y cuyos resultados son semejantes a estudios epidemiológicos realizados previamente con un número menor de pacientes.

Respecto a sus mecanismos fisiopatológicos y a la razón por la que una minoría de pacientes con SAF presenta la variante catastrófica, por ahora no se ha dilucidado con claridad; ello es debido a que se han podido realizar hasta el momento pocos estudios experimentales etiopatogénicos a partir de muestras de pacientes con SAFC. La razón de la falta de este tipo de estudios se debe a la baja prevalencia de la enfermedad y al hecho de que, en un gran número de enfermos, el diagnóstico se establece mediante la necropsia, lo cual dificulta la obtención de suero o plasma². Aun así, se han postulado varias hipótesis, entre las cuales toma especial importancia la presencia de anticuerpos antifosfolípidos dirigidos contra proteínas plasmáticas fijadoras de fosfolípidos como la B2-GP1, protrombina, aneXina V, proteína S, proteína C, y que también se correlaciona con la expresión aumentada de citocinas en el tejido endotelial vascular isquémico, lo que genera aumento de moléculas de adhesión celular y citocinas proinflamatorias. Otro posible mecanismo fisiopatológico más relacionado con el SAFC es una microangiopatía trombótica desencadenada por alteraciones en la cascada de coagulación y en los cofactores de la misma.

Como se mencionó, el SAFC puede ser la primera manifestación de un síndrome antifosfolípido (SAF) en un alto porcentaje de los casos. Se identifica algún factor desencadenante hasta en un 53% de los pacientes, siendo los más frecuentes, de acuerdo con los registros de pacientes del CAPS, los siguientes: infecciones de cualquier origen (30 al 60%), particularmente de origen bacteriano, con afectación de pulmón y riñón, han sido las más relevantes, seguido de infecciones en piel^{3,4}; también las cirugías o los traumatismos (14%) por activación de mecanismos de respuesta

inflamatoria al estrés, suspensión de los anticoagulantes orales (7%), malignidad (5%), principalmente del sistema hemático, complicaciones obstétricas (6%) y fármacos, entre los que destacan los anticonceptivos orales, diuréticos tiazídicos y captopril.

Siendo los procesos infecciosos el factor desencadenante más frecuente, se ha propuesto como mecanismo subyacente el papel que desempeña el receptor toll-like 4 (TLR4), el cual es un receptor de superficie de las células del sistema inmunitario innato y de las células endoteliales formando parte de un complejo multiproteico que permite la inducción intracelular de la señal promovida por los anticuerpos antifosfolípido. A su vez, el TLR-4 representa el principal receptor de la señal inducida por lipopolisacáridos, lo cual resulta esencial para la respuesta inmunitaria innata a los componentes de microorganismos como bacterias, micobacterias, hongos y virus². Por estas razones, se ha postulado que la activación de los TLR4 a través de los anticuerpos antifosfolípido y de las diversas proteínas de los microorganismos podría ser el desencadenante del estado catastrófico. Es posible que la presencia de polimorfismos de este receptor TLR4 explique la presencia de la cascada inflamatoria acentuada tras su activación y lleven al desarrollo de este síndrome autoinmunitario.

El síndrome se presenta comúnmente en pocos días a semanas, durante los cuales los pacientes desarrollan manifestaciones tromboticas y microangiopáticas en múltiples órganos, con disfunción de los mismos. En la mayoría de los casos se presentan: insuficiencia renal (71%); complicaciones neurológicas (60%), entre las que se incluyen el accidente cerebrovascular o la encefalopatía; manifestaciones cutáneas (50%), como livedo reticularis, la cual ha sido asociada a un mayor riesgo de eventos tromboticos arteriales⁵; úlceras; necrosis; acrocianosis, y equimosis. También existe disfunción hepática (33%), gastrointestinal (25%) y esplénica (19%). La trombosis venosa profunda (20%) y la trombosis arterial periférica (10%) se presentan con menor frecuencia que en el SAF clásico. Otros fenómenos, como cianosis, púrpura y hemorragias en astilla, pueden ocurrir⁶. También se han descrito cohortes de pacientes con manifestaciones de compromiso cardiaco (51%), como falla cardiaca, infarto miocárdico y lesiones valvulares, y con menor frecuencia, pero también descritas, se ha reportado compromiso retiniano (7%), mononeuritis (5%) y necrosis de la médula ósea (2%)⁷.

Los hallazgos bioquímicos más comunes son la trombocitopenia, con reportes que varían en frecuencia del 30 al 60% de los casos documentados en el CAPS Registry, la cual se ha asociado a diferentes mecanismos, como son la microangiopatía trombotica, la sepsis en el caso de pacientes con SAFC desencadenado por procesos infecciosos, por mecanismo autoinmune e inducida por heparina, secundario al tratamiento farmacológico. La anemia hemolítica microangiopática se observa en el 16 al 33% y la coagulopatía de consumo en el 15% de los casos. Frecuentemente, se halla la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (ACA_{PL}) a títulos altos, anticuerpos anticardiolipinas de tipo inmunoglobulina (Ig) G y menos frecuente de tipo IgM, anti-B2GP1 y anticoagulante lúpico positivos; también se ha descrito la deficiencia secundaria del ADAMS13, sin que se trate de una púrpura trombocitopénica. Por otra parte, en diferentes estudios se ha propuesto que los efectos de los

anticuerpos antifosfolípidos pueden ser aditivos, particularmente la positividad de los anticuerpos anticardiolipina y los B2GP1 de tipo IgG pueden significar una mayor probabilidad de desarrollar eventos tromboticos venosos o arteriales⁸.

Correlación clínica

En el caso clínico expuesto, el SAFC se clasifica como primario, ya que no se confirmó la presencia de una enfermedad autoinmune de base como factor desencadenante, con mayor probabilidad se considera el cuadro infeccioso de origen respiratorio presentado en los días previos al desarrollo de las manifestaciones sistémicas propias del SAFC; sin embargo, también hubo evidencia en la historia clínica del paciente de un traumatismo de rodilla antes del desarrollo de la enfermedad, por lo cual ambos factores estarían en relación como precipitantes de la cascada inflamatoria que llevó al desarrollo de las manifestaciones tromboticas multiorgánicas. Evaluando las características de este caso con los registrados por el CAPS, este presentó manifestaciones típicas de esta patología, como lo fueron el desarrollo de las manifestaciones en un periodo menor a una semana, así como su rápida evolución que llevó a la disfunción orgánica múltiple comprometiendo órganos de afectación frecuente en su curso clínico, como lo fue el riñón, siendo este el principal órgano afectado en pacientes con SAFC¹, y en este caso evidenciado por la elevación de la creatinina sérica, que conllevó el deterioro de la función renal acompañado de hematuria y proteinuria. También hubo evidencia de afectación pulmonar, la cual se presenta hasta en 2/3 de los pacientes con esta enfermedad, aquí demostrada por el desarrollo de un TEP de alto riesgo junto con el hallazgo de hemorragia alveolar por fibrobroncoscopia y, descrita con menos frecuencia, presentó alteración hematológica por el desarrollo de trombocitopenia junto con anemia pero sin evidencia de esquistocitos, como suele hallarse en cuadros de PTT, la cual es uno de los principales diagnósticos diferenciales de SAFC.

Otras manifestaciones desarrolladas durante el curso de la enfermedad fueron hipertensión arterial severa de difícil manejo, la cual resolvió con el manejo de la disfunción orgánica y un cuadro de encefalopatía, pero sin demostración imagenológica de un evento cerebrovascular.

En el análisis de los paraclínicos, se demostró la elevación de la ferritina, lo cual se ha descrito hasta en el 71% de los pacientes con SAFC e incluso se ha incluido esta entidad en el grupo de síndromes asociados a hiperferritinemia, las concentraciones elevadas de ferritina se han observado con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con SAFC². También se encontró elevación de la deshidrogenasa láctica, trombocitopenia, anemia y disminución de la haptoglobina, que también es un hallazgo común en pacientes con esta entidad. Como hallazgos importantes se encontró la presencia de anticuerpos antifosfolípidos con B2G1 IgG y anticoagulante lúpico positivos, junto con consumo del complemento, como se ha descrito en estudios recientes⁹. Dentro de los criterios diagnósticos para SAFC, el paciente cumplió con 3 de 4 criterios propuestos (tabla 2), por lo que se clasificaría como un diagnóstico probable, ya que en el paciente no se realizó biopsia renal para configurar un diagnóstico definitivo.

Tabla 2 Criterios diagnósticos de síndrome antifosfolípido catastrófico

1. Evidencia de afectación de 3 órganos, sistemas o tejidos
 2. Desarrollo de las manifestaciones en forma simultánea o en menos de una semana
 3. Confirmación histopatológica de oclusión en los vasos de pequeño calibre en al menos un órgano o tejido
 4. Presencia confirmada de anticuerpos antifosfolípidos (anticoagulante lúpico o anticuerpos anticardiolipina o anti beta-2-glicoproteína 1) a títulos superiores a 40 UI/l
- SAF catastrófico definitivo

Cumple los 4 criterios

SAF catastrófico probable

Cumple los 4 criterios, excepto por la afectación de 2 órganos, sistemas o tejidos

Cumple los 4 criterios excepto por la imposibilidad de confirmar AAF circulantes a las 12 semanas debido a muerte prematura

1, 2 y 4

1, 3 y 4 con el desarrollo de una tercera manifestación después de una semana, pero dentro del primer mes de la presentación

Fuente: Catastrophic antiphospholipid syndrome: International consensus statement on classification criteria and treatment guidelines.

Por las características clínicas expuestas acerca del SAFC, el diagnóstico de este síndrome representa un verdadero desafío y los diagnósticos diferenciales no pueden encajarse a una sola enfermedad, principalmente durante su fase aguda, lo cual justifica la evaluación seriada y continua del paciente mediante las pruebas diagnósticas específicas¹⁰. Evaluando los hallazgos poco frecuentes del SAFC que se dieron en el caso clínico expuesto, se encuentra que el paciente no formaba parte de la población de mayor prevalencia de presentación del síndrome, que es el género femenino, cuarta década de la vida, además la presencia hemorragia alveolar difusa, la cual está descrita en menos del 10,5% de los pacientes con SAFC y que está relacionada con una mayor riesgo de mortalidad⁹.

Tratamiento

La mortalidad por SAFC es alta; sin embargo, esta ha disminuido significativamente (sobrevivencia actual del 63%) debido fundamentalmente a una mayor educación y uso de las medidas terapéuticas adecuadas; sin embargo, esto se basa en recomendaciones de expertos dado que no se cuenta con estudios prospectivos y la terapéutica se ha establecido fundamentalmente a partir de pacientes del CAPS. Actualmente, los consensos de expertos consideran como base del tratamiento la administración de corticoides y la anticoagulación en esencialmente todos los pacientes, con la consideración posterior de agregar la administración de Ig IV¹¹. El tratamiento del SAFC tiene como piedras angulares la anticoagulación y la supresión de la cascada de citocinas⁹; la administración de anticoagulantes ha resultado en la terapia con mejores resultados en la supervivencia de los pacientes. En un análisis del registro CAPS con 280 pacientes, 244 recibieron terapia anticoagulante y 34 no la recibieron¹², siendo

la supervivencia significativamente mayor en el primer grupo (63% vs. 22%, $p < 0,0001$), como parte de la anticoagulación se utiliza heparina IV a dosis terapéutica, dado su capacidad fibrinolítica y su aparente unión para la inhibición de anticuerpos antifosfolípidos. Respecto a la elección de la terapia anticoagulante, no existe evidencia a favor de la administración de heparina no fraccionada sobre heparina de bajo peso molecular; sin embargo, en pacientes críticos se prefiere la primera, dado la mayor facilidad para revertir su efecto en caso de una sobre anticoagulación.

Se recomiendan altas dosis de glucocorticoides, como la metilprednisolona, con una terapia de pulsos de 1.000 mg/día por un periodo de 3-5 días; están recomendados para disminuir la respuesta inflamatoria sistémica y la excesiva liberación de citocinas. Los mismos inhiben al factor nuclear kappa B (NF- κ B) e interfieren en el camino de la proteína cinasa mitógeno activada¹³⁻¹⁵. La plasmaféresis es considerada efectiva y segura. El recambio plasmático remueve anticuerpos, citocinas, factor de necrosis tumoral y complemento; si bien es aún controversial, se observa una mejoría en la supervivencia¹⁶. En casos como el de este paciente, que ha presentado una condición que afecta a la vida, o en pacientes refractarios a la terapia inicial, se considera la administración de Ig IV a dosis de 400 mg/kg/día por 5 días iniciada el último día de la plasmaféresis. La utilización de IgG está basada en su capacidad para bloquear la actividad de anticuerpos, aumentar su clearance renal y actuar sobre el sistema del complemento y citocinas. Si no se presenta mejoría, se puede considerar administración de rituximab (especialmente indicada para pacientes con trombocitopenia o eventos trombóticos recurrentes). La mayor tasa de respuesta se observa combinando heparina no fraccionada + corticoides + plasmaféresis (78%), seguida de heparina + corticoides + plasmaféresis o IgG (69%)¹⁶.

La terapia inmunomoduladora con ciclofosfamida se indica en casos específicos y se prefiere su uso cuando se trata de casos de SAFC refractario, particularmente en pacientes con lupus eritematoso sistémico y títulos altos de anticuerpos antifosfolípidos, donde ha demostrado mejorar el pronóstico¹⁷. En pacientes que no responden a terapias de primera línea, refractarios, con recaídas o cuando la severidad del cuadro lo indique, se proponen nuevas estrategias terapéuticas, basadas en los mecanismos patogénicos. El rituximab podría ser una alternativa de tratamiento en el SAFC, dado que reduciendo en número de células B, se reduciría el título de anticuerpos y se lograría una modulación de la respuesta inflamatoria; sin embargo, este como monoterapia no ha mostrado efectividad terapéutica y queda por aclarar su real efectividad como opción de tratamiento, su dosis óptima y la administración de otros inmunosupresores conjuntamente.

Pronóstico

La recaída clínica más allá de los 30 días de la remisión es poco frecuente pero esta generalmente se ha asociado a infecciones o anticoagulación subóptima. Las manifestaciones halladas en estas recaídas han sido principalmente la trombocitopenia y la anemia microangiopática. Con relación al pronóstico del paciente con SAFC, solo se ha realizado un estudio sobre este en pacientes que sobrevivieron a un evento inicial del síndrome; el 66% permaneció libre de

trombosis y el 17% desarrolló manifestaciones relacionadas al SAF luego de 6 años de seguimiento¹⁸. Según los registros del CAPS, el 44% de los pacientes fallecieron, de los cuales a 54 personas se les practicó necropsia, encontrando que el compromiso cerebral fue la causa principal de muerte, seguido por el compromiso cardíaco.

Conclusiones

El caso clínico descrito corresponde a un caso de presentación atípica no solo por las características demográficas del paciente, sino además por las condiciones desencadenantes (infección junto con traumatismo en rodilla). Por ello, se envió la información de este caso para su ingreso en el CAPS Registry y contribuir a nutrir esta importante base de datos de pacientes con esta enfermedad.

Nos encontramos ante una manifestación poco común del SAF desarrollada en un periodo corto y que se diferencia de este por la trombosis microvascular que lleva a falla multiorgánica, razón por la que es una entidad altamente mortal. El SAFC es una variante agresiva de la enfermedad cuyo enfoque y tratamiento deben ser enérgicos y rápidamente instaurados, ya que de esto depende la sobrevida del paciente. Hasta el momento, la mejor recomendación terapéutica, basándonos en la literatura, continúa siendo la administración de heparina junto con glucocorticoides, plasmaféresis o Ig IV; rituximab y otros anticuerpos monoclonales podrían consistir en alternativas terapéuticas viables, pero se requieren más estudios para evaluar su real efectividad clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Rodríguez-Pintó I, Moitinho M, Santacreu I, Schoenfeld Y, Erkan D, Espinosa G, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): Descriptive analysis of 500 patients from the International CAPS Registry. *Autoimmun rev.* 2016;15:249–62.
- Rodríguez Pintó I, Cervera Ricard. Síndrome antifosfolípido catastrófico. *Rev Fac Cienc Méd Univ Cuenca.* 2016;34:76–87.
- García-Carrasco M, Ricard C. The role of infectious diseases in the catastrophic antiphospholipid syndrome. *Autoimmun Rev.* 2015;14:1066–71.
- Greaves Mike AD. The chequered history of the antiphospholipid syndrome. *Br J Haematol.* 2014;609–17.
- Uroosa Ibrahim AJP. Antiphospholipid syndrome: Multiple manifestations in a single patient —A high suspicion is still needed. 2017;2017:1–4.
- Nayer AOL. Catastrophic antiphospholipid syndrome; a clinical review. *J Nephropathol.* 2014;3:9–17.
- Sciascia S, Lopez-Pedraza C, Roccatello D, Cuadrado MJ. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS). *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2012;26:535–41.
- Mallhi RSPJ. Antiphospholipid syndrome: A diagnostic challenge. *Med J Armed Forces India.* 2016;72:31–6.
- Carmi O, Berla M, Shoenfeld Y, Levy Y. Diagnosis and management of catastrophic antiphospholipid syndrome. *Expert Rev Hematol.* 2017;0:365–74.
- Erkan D, Espinosa G, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome: Updated diagnostic algorithms. *Autoimmun Rev.* 2010;10:74–9.
- Kazzaz NM, McCune WJ, Knight JS. Treatment of catastrophic antiphospholipid syndrome. *Curr Opin Rheumatol.* 2016;28:21–7.
- Cervera R, Bucciarelli S, Plasín MA, Gomez-Puerta JA, Plaza J, Pons-Estel G, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): Descriptive analysis of a series of 280 patients from the "CAPS Registry". *J Autoimmun.* 2009;32:240–5.
- Hoi AY, Ross L, Day J, Buchanan RRC. Immunotherapeutic strategies in antiphospholipid syndrome. *Intern Med J.* 2017;47:250–6.
- Belmont H.M. The "catastrophic" antiphospholipid syndrome. En: Hughes syndrome. Khamashta MA, editor. Londres: Springer; 2000. p. 127-134.
- Cervera R. Antiphospholipid syndrome. *Thromb Res.* 2017; 151:43–7.
- Rossi Andrea. Síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC). *Hematología.* 2014;18:40–7.
- El-Shereef R, El-Abidin Z, Abdel Aziz R, Talat I, Saleh M, Abdel-Samia H et al. Catastrophic Antiphospholipid Syndrome. *Case Rep Rheumatol.* 2016;2016:1-4.
- Erkan D, Asherson R, Espinosa G, Cervera R, Font J, Piette J et al. Long term outcome of catastrophic antiphospholipid syndrome survivors. *Annals of the Rheumatic Diseases.* 2003;62:530-3.