

Síndrome Antifosfolipídica Primária: Uma Apresentação Incomum

Primary Antiphospholipid Syndrome: An Unusual Presentation

Andreia Costa¹, Fernando Salvador², José João Eira², Paula Vaz Marques³

Autor Correspondente:

Andreia Sofia Rocha Costa [andrea_inha2@hotmail.com]
Rua Luis de Camões, Bloco B, 1º Esq., 5140-080, Carrazeda de Ansiães, Portugal

RESUMO

A síndrome antifosfolipídica caracteriza-se por eventos trombóticos, morte fetal recorrente e presença de anticorpos antifosfolipídicos circulantes.

Os autores apresentam um caso clínico de um doente do sexo masculino com sintomas constitucionais e gastrointestinais de instalação recente levantando a suspeita de uma suboclusão intestinal ou mesmo de um processo neoplásico. No decorrer da investigação, foram excluídas outras potenciais etiologias e foram identificados trombos ao nível do ventrículo direito e da aorta abdominal, assim como alterações laboratoriais sugestivas de síndrome antifosfolipídica.

Neste caso em particular, a localização pouco comum dos trombos, assim como a inespecificidade da sintomatologia dificultou e atrasou o diagnóstico e a implementação do tratamento.

PALAVRAS-CHAVE: Anticorpos Antifosfolipídicos; Síndrome Antifosfolipídica; Trombose

1. Interna de Formação Específica de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Serviço de Medicina Interna, Vila Real, Portugal.

2. Médico Especialista de Medicina Interna, Assistente Hospitalar, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Serviço de Medicina Interna, Vila Real, Portugal.

3. Médica Especialista de Medicina Interna, Assistente Hospitalar Graduada Sénior, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Serviço de Medicina Interna, Vila Real, Portugal.

ABSTRACT

The antiphospholipid syndrome is characterized by thrombotic events, recurrent fetal death and the presence of circulating antiphospholipid antibodies.

We report an interesting case of a male patient who presented with recent constitutional and gastrointestinal symptoms raising a suspicion of intestinal sub-occlusion or even a neoplastic process. During the investigation, other potential etiologies were excluded, and thrombi were identified in the right ventricle and abdominal aortic, as well as laboratory alterations suggestive of antiphospholipid syndrome.

In this particular case, uncommon location of the thrombi as well as the lack of specificity of the symptoms made it difficult and delayed the diagnosis and the implementation of treatment.

KEYWORDS: Antibodies, Antiphospholipid; Antiphospholipid Syndrome; Thrombosis

INTRODUÇÃO

A síndrome antifosfolipídica é uma entidade clínica caracterizada por eventos trombóticos, arteriais e venosos, e/ou morbidade obstétrica associados à presença de anticorpos antifosfolipídicos, podendo associar-se a outras doenças autoimunes.¹⁻³

Este caso tem particular interesse quer pela localização pouco comum dos trombos quer pela presença de sintomas pouco específicos.

CASO CLÍNICO

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, de 76 anos, sem antecedentes pessoais de relevo conhecidos e sem medicação habitual, que recorreu ao Serviço de Urgência no dia 9 de abril de 2014, por sintomas constitucionais (anorexia, astenia, perda ponderal), alterações do trânsito intestinal (diarreia alternada com obstipação) e dor abdominal tipo cólica, pós-prandial e com o esforço, com 3 semanas de evolução. Referência também a dispneia de esforço progressiva e ortopneia, sintomas que eram pouco valorizados pelo doente.

Objetivamente, apresentava-se emagrecido e com o abdómen doloroso à palpação profunda do epigastro e hipocôndrio direito, mas sem sinais de irritação peritoneal e sem outras alterações ao exame objetivo.

Nos exames complementares de diagnóstico realizados no Serviço de Urgência, não foram identificadas alterações analíticas de relevo nem alterações na radiografia do abdómen.

O doente foi internado para estudo complementar, colocando-se a hipótese de suboclusão intestinal ou processo neoplásico.

Durante o internamento, manteve-se analiticamente sem alterações de relevo, exceto um Pro-BNP de 16213 pg/mL.

Realizou endoscopias digestivas alta e baixa que não revelaram alterações significativas.

Por persistência das queixas álgicas e agravamento da dispneia realizou tomografia computadorizada (TC) toracoabdominopélvica com contraste que revelou: "(...) na base do ventrículo direito, defeito de preenchimento (...) e trombo intra-aórtico abdominal adjacente à bifurcação (...); sem outras alterações de relevo (Fig.s 1 e 2)" e ecocardiograma transtorácico que confirmou "(...) trombo no ventrículo direito (3,9 x 1,4 cm), com fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 15%. Insuficiência mitral (IM) severa e insuficiência tricúspide (IT) moderada."

Dado a presença de trombos arteriais ao nível do ventrículo direito e aorta abdominal efetuou-se discussão multidisciplinar e iniciou tratamento hipocoagulante.

Durante o internamento agravou o estado clínico com instabilidade hemodinâmica, necessidade de ventilação não invasiva e suporte aminérgico, mas com recuperação clínica gradual.

Do restante estudo complementar realizado, a salientar a positividade dos anticorpos anti- $\beta 2$ glicoproteína e anti-cardiolipina IgM, assim como do anticoagulante lúpico, com restante estudo de autoimunidade negativo.

Assumiu-se o diagnóstico de síndrome antifosfolipídica primária provável e intensificou-se o esquema de hipocoagulação, para um objetivo de INR entre 3-3,5.

Apresentou melhoria clínica, tendo repetido TC toracoabdominopélvica com evolução também favorável descrevendo "ausência de defeitos de preenchimento nomeadamente do ventrículo direito e a nível aórtico."

Teve alta orientado para a consulta externa, onde repetiu estudo imunológico e se confirmou a positividade dos anticorpos às 12 semanas e onde se mantém assintomático, sem alterações imagiológicas. Repetiu também ecocardiograma com melhoria da FEVE.

DISCUSSÃO

A síndrome antifosfolipídica é uma doença autoimune caracterizada clinicamente por trombozes vasculares e alterações laboratoriais. Segundo os critérios de classificação (Critérios de Sapporo), para o diagnóstico definitivo são necessários pelo menos um critério clínico associado a pelo menos um critério laboratorial confirmado em duas ou mais ocasiões, espaçadas no mínimo 12 semanas (Tabela 1).^{1,4}

As principais localizações das trombozes são ao nível das extremidades inferiores (trombose venosa profunda) e ao nível das artérias cerebrais (acidente vascular cerebral), contudo qualquer território arterial ou venoso pode ser afetado. Ocasionalmente, pode também apresentar-se com eventos trombóticos múltiplos.^{1,3}

Relativamente às alterações laboratoriais, os anticorpos antifosfolipídicos melhor caracterizados são os anticorpos anticardiolipina, anti- β 2 glicoproteína e anticoagulante lúpico.^{1,4}

A síndrome antifosfolipídica pode ser primária ou associada a outra doença autoimune, nomeadamente ao lúpus eritematoso sistémico.¹

As manifestações trombóticas podem ser observadas em muitas outras condições clínicas, pelo que é extremamente importante o seu diagnóstico diferencial, no-

meadamente com distúrbios da coagulação hereditários ou adquiridos, neoplasias e distúrbios mieloproliferativos, síndrome nefrótica e doenças embólicas (fibrilhação auricular, endocardite).^{1,3,4}

Devemos suspeitar desta entidade, sobretudo quando os eventos trombóticos surgem em pacientes jovens, sem fatores de risco vascular ou na ausência de etiologia clara, na presença de eventos recorrentes, combinação de trombozes venosas e arteriais, trombozes em localização atípica ou história familiar de fenómenos trombóticos.^{1,3,4}

No que respeita ao tratamento da síndrome antifosfolipídica, todos os fatores de risco vascular devem ser controlados e a hipocoagulação oral deve ser iniciada precocemente e mantida indefinidamente.^{2,5}

O objetivo de INR nas trombozes arteriais é superior relativamente às trombozes venosas, devendo ser mantido um alvo entre 2,5 e 3,5.^{2,5}

CONCLUSÃO

Neste doente, a localização dos trombos, ao nível de uma câmara cardíaca e da aorta abdominal, em simultâneo, e a inespecificidade dos sintomas, conduziu a uma maior dificuldade no diagnóstico e a um atraso na implementação do tratamento.

Destaca-se assim, neste caso, a particularidade da presença de trombos arteriais em locais atípicos, assim como a variedade da clínica documentada como forma de apresentação de uma síndrome antifosfolipídica primária.

TABELA 1. Critérios de classificação para SAF.

Critérios clínicos
<p>Trombose vascular</p> <ul style="list-style-type: none"> Um ou mais episódios de trombose arterial, venosa ou de pequenos vasos em qualquer tecido ou órgão A trombose tem de ser confirmada por um critério objetivo e validado (imagiologia de diagnóstico ou, para exames anatomopatológicos, a trombose tem de estar presente sem a presença de inflamação vascular subjacente)
<p>Morbilidade obstétrica</p> <ul style="list-style-type: none"> Pelo menos, um óbito fetal não-explicado depois da 10ª semana de gravidez, com morfologia fetal normal documentada numa ecografia ou após exame macroscópico Pelo menos, um nascimento prematuro, envolvendo um feto morfologicamente normal, antes da 34ª semana de gravidez e associado ao início de eclampsia ou pré-eclampsia grave, ou com demonstração de insuficiência placentária Pelo menos, três abortos consecutivos não-explicados antes da 10ª semana de gravidez, após exclusão de anomalia anatómica, anomalia hormonal materna e qualquer anomalia cromossómica materna/paterna
Critérios laboratoriais
<ul style="list-style-type: none"> Anticoagulante lúpico presente em, pelo menos, duas ocasiões, com 12 semanas de intervalo, Anticorpos anticardiolipina (IgG e/ou IgM) presentes em, pelo menos, duas ocasiões, com um título intermédio ou elevado (>40 unidades GPL ou MPL ou superior ao percentil 99) Anticorpos anti-beta-2-GPI (IgG ou IgM) presentes num título superior ao percentil 99 em, pelo menos, duas ocasiões com 12 semanas de intervalo

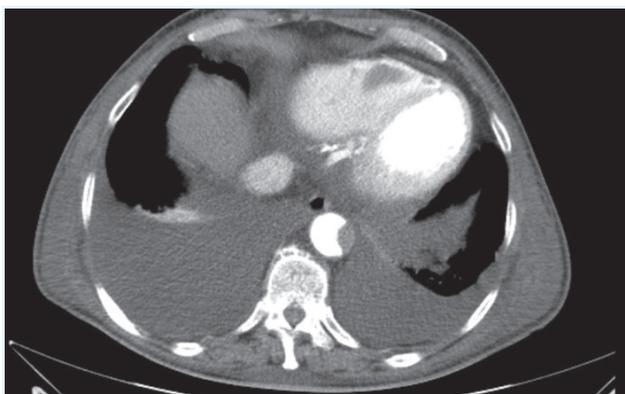


FIGURA 1. Imagem de TC toracoabdominopélvica com contraste: trombo no ventrículo direito e na aorta abdominal.



FIGURA 2. Imagem de TC toracoabdominopélvica com contraste: trombo na aorta abdominal.

De salientar também que a presença de fenômenos trombóticos múltiplos nos deve alertar sempre para a possibilidade desta entidade clínica, podendo surgir mesmo em pacientes mais velhos, como foi demonstrado com este caso.

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

REFERÊNCIAS

1. Cervera R, Espinosa G, Ramos M. Enfermedades autoimunes sistémicas - Diagnóstico y Tratamiento. 5ª ed. Barcelona: Editora Panamericana; 2015.
2. Ruiz-Irastorza G, Cuadrado MJ, Ruiz-Arruza I, Brey R, Crowther M, Derksen R, et al. Evidence-based recommendations for the prevention and long-term management of the thrombosis in antiphospholipid antibody-positive patients: Report of a Task Force at the 13th on Antiphospholipid Antibodies. *Lupus*. 2011;20:206-18. doi: 10.1177/0961203310395803.
3. Erkan D, Zuiluy S. Clinical Manifestations of the Antiphospholipid Syndrome. Up to Date [accessed Oct 2018] Available at: <https://www.uptodate.com>.
4. Erkan D, Ortel TL. Diagnosis of the Antiphospholipid Syndrome. Up to Date [accessed Oct 2018] Available at: <https://www.uptodate.com>.
5. Schur PH, Kaplan AA. Treatment of the Antiphospholipid Syndrome. Up to Date [accessed Oct 2018] Available at: <https://www.uptodate.com>.