

Seudotumor cerebral en el curso de un síndrome antifosfolipídico primario. Presentación de caso

Brain pseudo tumor in the course of a primary anti phospholipidic syndrome. Case presentation

Dra. Aida García Güell, Dr. Ihosvany Ruiz Hernández, Dra. Lyem Salgado Montejo, Dra. Mariela Guerra Alfonso, Dra. Yamira López García

Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente José R. López Tabrane. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

El síndrome antifosfolipídico como causa de disfunción endotelial múltiple suele asociarse a muchas enfermedades autoinmunes y, en ocasiones, preceder en años a las mismas. Se presentó un caso de una paciente de 36 años de edad, con antecedentes de salud, que ingresa en el hospital por un cuadro convulsivo asociado a una hemiparesia derecha, con toma facial central e imágenes tomográficas frontoparietales izquierdas compatibles con un posible tumor cerebral metastásico. En busca de su lesión primaria, se le realizan múltiples estudios hematológicos, ultrasonográficos y radiológicos, siendo todos negativos. Durante su estadía intrahospitalaria debuta con un derrame pleural izquierdo y con trombosis venosa profunda de ambos miembros inferiores. Tras 46 días de estadía y ante su mejoría y regresión de todos los síntomas, se le realiza resonancia magnética evolutiva, y al desaparecer totalmente la lesión neurológica se concluye como un pseudotumor cerebral en el curso de un síndrome antifosfolipídico primario.

Palabras clave: antifosfolipídico, enfermedades autoinmunes, tumor cerebral.

ABSTRACT

The anti phospholipidic syndrome as cause of a multiple endothelial dysfunction is usually associated to many autoimmune diseases and, occasionally, precedes them many years. We present the case of a female patient, aged 36 years with healthy antecedents, who entered the hospital with convulsions associated to a right

hemiparesis with central facial tacking and left frontal parietal tomographic images that are compatible with a possible metastatic brain tumor. Looking for the primary lesion, several hematologic, ultrasonographic and radiologic studies were carried out, showing negative results. During her hospital staying, she had a left pleural effusion and a deep venous thrombosis in both lower limbs. After a 45-days staying in the hospital, and due to her recovery and all-symptoms regression, an evolution magnetic resonance was carried out, showing the total disappearance of the neurologic lesion; we arrived to the conclusion that it was a brain pseudo tumor in the course of a primary anti phospholipidic syndrome.

Key words: anti phospholipidic, autoimmune diseases, brain tumor.

INTRODUCCIÓN

El síndrome antifosfolipídico (SAF) se caracteriza por la asociación de los anticuerpos antifosfolipídicos (aFL) con trombosis de repetición, morbilidad del embarazo y trombocitopenia.⁽¹⁾

Los anticuerpos antifosfolipídicos más estudiados son los anticuerpos anticardiolipina, el anticoagulante lúpico y los anticuerpos anti-β2- glucoproteína I.^(1,2)

La noción de que existen anticuerpos antifosfolipidos data del descubrimiento de las reacciones serolúeticas para la sífilis, que utilizaban fosfolipidos mitocondriales, en particular, la cardiolipina, que después fueron detectados en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES).⁽¹⁾ Por ello, en 1984, Hughes y colaboradores, le llamaron inicialmente síndrome de anticardiolipina, y después cambió su nombre por el de síndrome antifosfolipídico (SAF), al encontrarse que la reacción podía ocurrir con varios de ellos, dentro de estos el anticoagulante lúpico.^(1,2)

En 1989, Alarcón Segovia y Sánchez Guerrero,⁽³⁾ describieron un grupo de pacientes que tenían dos o más de las manifestaciones clínicas relacionadas con los aFL; estos anticuerpos eran positivos pero los pacientes no tenían LES ni ninguna otra enfermedad asociada, y los anticuerpos antinucleares eran negativos. En estas circunstancias se acuñó el término de síndrome antifosfolipido primario. Por ello en la actualidad se clasifica como:⁽⁴⁻⁶⁾

Primario: cuando el SAF ocurre en ausencia de otras enfermedades autoinmunes.
Secundario: cuando el SAF ocurre en el contexto de otras enfermedades autoinmunes (LES, esclerodermia, síndrome de Sjögren, etc.)

Presentamos a una paciente egresada del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente José Ramón López Tabrane, de Matanzas, durante el año 2012, portadora de un seudotumor cerebral en el curso de un síndrome antifosfolipidico primario. Se ejecuta una revisión bibliográfica en relación al diagnóstico y a las formas clínicas de presentación del SAF, y en particular, del seudotumor cerebral como manifestación neurológica de debut poco común en esta entidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente (AVF) de 36 años de edad, F/B con antecedentes personales de enfermedad fibroquística de las mamas y antecedentes obstétricos de G:2, P:1, A:1 (espontáneo), que ingresa el día 11-12-2012, en el Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente José Ramón López Tabrane, de Matanzas, por presentar convulsiones tonicoclónicas generalizadas y disminución de la fuerza muscular en hemicuerpo derecho, con imagen de tomografía axial computarizada (TAC) craneal simple inicial, compatible con lesión tumoral cerebral metastásica frontoparietal izquierda. En estudio de un posible tumor primario se le realizan múltiples investigaciones (ver exámenes complementarios) prolongándose su estadía hospitalaria a 46 días.

Durante su evolución en sala, comienza con disnea, tos seca, fiebre y dolor en punta de costado izquierda, con murmullo vesicular abolido al examen físico en tercio inferior de dicho hemitórax, diagnosticándose un derrame pleural izquierdo para el cual se inicia tratamiento con antibióticos y diuréticos. Una semana después comienza con signos flogísticos de miembro inferior derecho y, posteriormente, de miembro inferior izquierdo, valorándose el caso en el Servicio de Angiología, con diagnóstico de doble trombosis venosa profunda. Se inicia tratamiento con fraxiheparina y aspirina con mejoría clínica. Tras culminar sus estudios en búsqueda de un posible tumor primario y al revertir todos sus síntomas se le realizan TAC y resonancia magnética (RMN) cerebral evolutiva con desaparición de las imágenes iniciales referidas.

Por tal motivo, se concluye el caso como un síndrome antifosfolipídico (SAF) primario, al no tener hasta ese momento otras manifestaciones de enfermedad asociada. Lo llamativo en esta paciente fue la manifestación clínica inicial del SAF primario a forma de seudotumor cerebral.

Exámenes realizados

- Hb: 12,4 g/l.
- V.S.G: Inicial: 10 mm/s. Evolutiva: 66mm/s.
- Leucograma: 14,1 x 10⁹/l.Seg: 0,79. Linf: 0,20.Mon: 0,01.
- Coagulograma: T Sang 1^o. T Coag 8^o. Plaquetas: 240 x 10⁹/l. INR: 1,04.
- Factor Reumatoideo: Negativo.
- Proteína C reactiva: Positiva.
- Urea: 5,6 mmol/l. Creatinina: 48 mmol/l. Ácido Úrico: 79 mmol/l.
- TGO: 18 u/l. TGP: 21,2 u/l. Fosfatasa Alcalina: 164 u/l.
- Glicemia 5,2 mmol/l.
- Cituria: Negativa
- Electroforesis de proteínas: Proteínas totales 65.3 g/l. Albúmina 39.1 g/l. Globulinas: 26 g/l.
- Serologías VIH y VDRL: no reactivas
- A.N.A y ANCA negativos.
- Anticoagulante lúpico: Positivo.
- ECG eje normal: no alteraciones eléctricas
- TAC de cráneo simple: imagen hipodensa de 28 UH en región frontoparietal del hemisferio cerebral izquierdo, a nivel de las circunvolución frontal media y surco precentral, en relación con edema que no ejerce efecto de masa y que impresiona estar en relación con proceso tumoral. Se sugiere realizar estudio contrastado. (Fig.1)

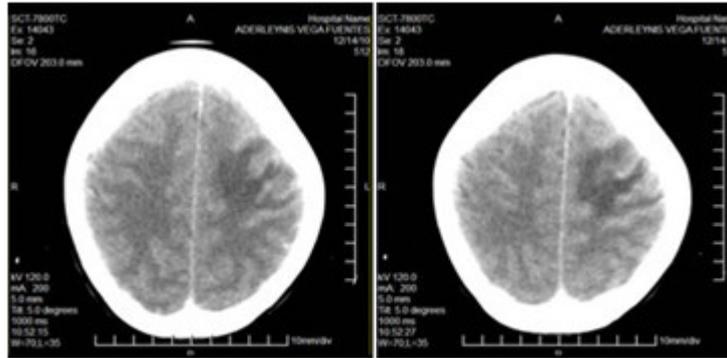


Fig.1. Lesión hipodensa frontoparietal izquierda.

- TAC de cráneo contrastada: persiste imagen hiperdensa reportada con edema perilesional. En busca de posible proceso tumoral primario se le realiza:
- Rx de tórax: inicial: no lesiones pleuropulmonares. A la semana de su ingreso: Imagen radiopaca que borra los ángulos costo y cardiofrénicos del hemitórax izquierdo hasta tercio medio.
- Ultrasonido del pulmón izquierdo: presencia de líquido en el pulmón izquierdo.
- TAC de pulmón (Ev): derrame pleural izquierdo con colapso del segmento basal posterior.
- TAC abdominal (Ev): negativa.
- Ultrasonido de mama: imagen ecolúcida en hora 12 de la mama derecha.
- Mamografía: MD área de tejido glandular de (+-) 1,5 cm.
- BAAF de mama: negativo de células neoplásicas.
- Ultrasonido abdominal: quiste folicular de 1,1 cm en ovario izquierdo.
- Laparoscopia: adherencias no recientes en fosa iliaca derecha, ovario izquierdo con quiste folicular.
- Ultrasonido de Tiroides: negativo
- Survey óseo: Rx cráneo lateral: hiperostosis frontal interna. Rx de columna lumbosacra lateral: aumento de densidad ósea a nivel de L-5.
- Gammagrafía ósea: signos de coxoartrosis de cadera derecha.
- TAC y RMN de cráneo evolutiva hacia el término de la estadía hospitalaria: Negativa de lesiones cráneo encefálicas. (Fig. 2)

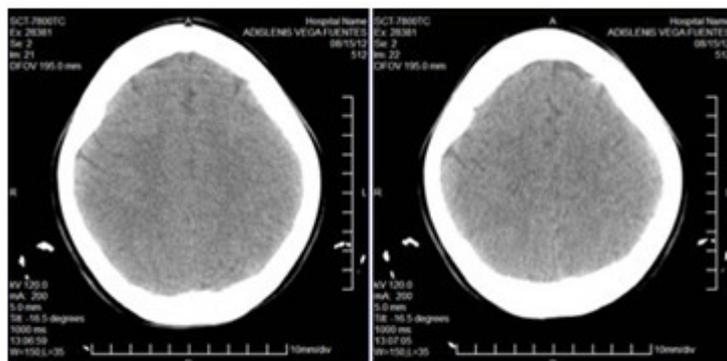


Fig.2. TAC craneal evolutiva sin alteraciones.

DISCUSIÓN

El consenso internacional de Sapporo 1999, plantea que para el diagnóstico del síndrome antifosfolípídico se requiere la presencia de al menos un criterio clínico y,

al menos uno de laboratorio. No se establecen límites entre el evento clínico y la positividad del análisis.^(4,5)

Clínicos:

- Trombosis arterial y/o venosa sin vasculitis.
- Morbilidad durante el embarazo, abortos y/o muertes fetales a repetición.
- Trombocitopenia.

Laboratorio (criterios de seropositividad)

- Anticuerpos anticardiolipina (aCL) de isotipo IgG o IgM, dependientes de β 2GP-I, niveles medios o altos.^(7,8)
- Anticoagulante lúpico, dos veces con 6 semanas de diferencia.^(9,10)

El SAF suele tener múltiples formas clínicas de presentación. En el presente caso se describe una forma clínica poco común: una trombosis venosa cerebral con manifestaciones clínicas propias de un proceso expansivo intracraneal (convulsiones y hemiparesia derecha) y tomográficas simuladoras de un proceso tumoral cerebral con regresión total del cuadro tras 46 días de estadía intrahospitalaria. Ante este evento cerebral, en unión con la doble trombosis venosa de miembros inferiores, los antecedentes obstétricos de la paciente y la positividad referida del anticoagulante lúpico, consideramos entonces el diagnóstico de síndrome antifosfolipídico primario, por no encontrar hasta la actualidad en la paciente otros elementos de enfermedad sistémica asociada, toda vez que lleva dos años de seguimiento, y establece Alarcón Segovia y colaboradores⁽³⁾ que se requiere de este tiempo para diagnosticar en un paciente el síndrome como primario.

REFERENCIAS BLIOGRÁFICAS

- 1- Pouymiró Pubillones PO, Pouymiró Brooks Y, Pouymiró Brooks I. Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos. Medisan [Internet]. 2012 [citado 20 Ago 2013]; 16(3). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol_16_3_12/san14312.htm
- 2- Pengo V, Ruffatti A, Legnani C, Gresele P, Barcellona D, Erba N, et al. Clinical course of high risk patients diagnosed with antiphospholipid syndrome. J Thromb Haemost. 2010;8: 237-42. Citado en PubMed; PMID: 19874470.
- 3- Alarcon-Segovia D, Sánchez-Guerrero J. Síndrome antifosfolipídico primario R. Reumatología. 1989; 16:482-9.
- 4- Farreras R. Medicina Interna. 13a ed. T. 3. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2011.
- 5- Harrison TL. Manual de Medicina. 16a ed. Madrid: Ed. Mc Graw- Hill; Parte XIII. 2006.
- 6- Devreese K, Hoylaetrts MF. Challenges in the diagnosis of the antiphospholipid syndrome. Clin Chem. 2010;56(6):930-40. Citado en PubMed; PMID: 20360130.
- 7- Agar C, Van Os GM, Mörgelin M, Sprenger RR, Marquart JA, Urbanus RT, et al. Beta2- α 2-Glycoprotein I can exist in two conformations: implications for our understanding of the antiphospholipid syndrome. Blood. 2010; 116(8):1336-43. Citado en PubMed; PMID: 20462962.

8- Cohen D, Berger SP, Steup-Beekman GM, Bloemenkamp KW, Bajema IM. Diagnosis and management of the antiphospholipid syndrome. *BMJ*. 2010; 340:2541. Citado en PubMed; PMID: 20472677.

9- Meroni PL, Borghi MO, Raschi E, Tedesco F. Pathogenesis of antiphospholipid syndrome: understanding the antibodies. *Nat Rev Rheumatol*. 2011; 7(6):330-9. Citado en PubMed; PMID: 21556027.

10- Castillo González DC, Almagro Vázquez D, Díaz Concepción A. Anticoagulante lúpico en enfermedades autoinmunes. Instituto de Hematología e Inmunología. Habana. *Rev Cubana Hematología [Internet]*. 2004 [citado 20 Ago 2013]; 20(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892004000200007

Recibido: 10 de junio de 2014.

Aprobado: 15 de julio de 2014.

Aida García Güell. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente José R. López Tabrane. Calle Santa Rita e/ A San Isidro y Santa Cecilia. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: yhosvanys.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

García Güell A, Ruiz Hernández I, Salgado Montejó L, Guerra Alfonso M, López García Y. Seudotumor cerebral en el curso de un síndrome antifosfolipídico primario. Presentación de caso. *Rev Méd Electrón [Internet]*. 2014 Sep-Oct [citado: fecha de acceso]; 36(5). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/vol5%202014/tema14.htm>