

Pápulas y nódulos violáceos en caras anteriores de manos

D.M. Arranz, C. Vidaurrázaga, V. Tarín^a, M. Feito, J. García-Macarrón y M. Casado

Servicio de Dermatología y ^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Historia clínica

Paciente de 31 años de edad con antecedentes de un aborto en la semana 16 de gestación y diagnosticada de posible síndrome antifosfolípido (SAF) durante su segundo embarazo, al encontrar de forma casual anticuerpos antifosfolípido positivos y tener en cuenta el mencionado antecedente. Desde el tercer mes de embarazo recibió tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico (100 mg/d). En la semana 35 de gestación fue ingresada para realizar una cesárea programada por hipertensión arterial y crecimiento intrauterino retardado (CIR) del feto. A los 2 días del parto comenzó con hinchazón y lesiones cutáneas dolorosas en ambas manos.

Exploración física

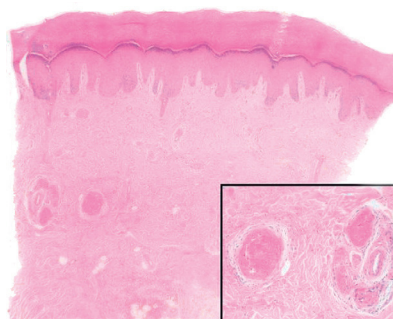
Edema en las palmas y caras anteriores de los dedos, con placas eritematovioláceas y zonas infiltradas, sensibles a la palpación y con tinte purpúrico (fig. 1). No se evidencian hemorragias subungueales ni lesiones cutáneas en ninguna otra zona. En la exploración física general no hubo ningún hallazgo significativo salvo una tensión arterial de 160/95 mmHg.

Exploraciones complementarias

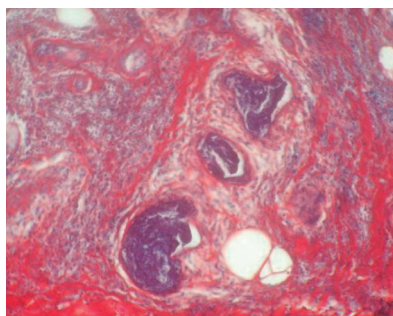
Hemograma: Hb 11,5 g/dl, leucocitos 10.400 cél/microlitro (fórmula normal), plaquetas 75.000 cél/microlitro, velocidad de sedimentación globular 109 mm/h. **Bioquímica:** normal, incluyendo perfil hepático y renal. **Coagulación:** fibrinógeno 536 (normal: 200-400 mg/dl), tiempo de cefalina 47,9 sg (N: 26-34 sg), ratio cefalina 1,55 (N: 0,8-1,3), tiempo de protrombina e INR normales. **Sedimento de orina:** proteínas + + +, resto normal. **Inmunología:** anticuerpos antinucleares y factor reumatoide negativos, complemento C3 y C4 en valores normales, anticoagulante lúpico (AL) positivo a título alto, anticuerpos anticardiolipina (AC) IgG > 200 U/ml e IgM 47 U/ml.

Correspondencia:
Dulce M.^a Arranz Sánchez.
Servicio de Dermatología.
Hospital La Paz.
Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.

Aceptado el 16 de febrero de 2007.



Hematoxilina-eosina, $\times 10$, detalle $\times 40$.



Tinción con hematoxilina-fosfotúngstica, en la que los trombos de fibrina se tiñen de azul ($\times 40$).

Anatomía patológica

Piel acral que muestra una vasculopatía trombótica no inflamatoria. Los vasos sanguíneos de dermis media se encontraban totalmente ocluidos (figs. 2 y 3). El estudio con inmunofluorescencia directa resultó negativo.

¿Cuál es su diagnóstico?

SAF primario con lesiones cutáneas y preeclampsia.

Evolución

Las lesiones cutáneas se resolvieron en pocos días de forma espontánea. Tanto las cifras elevadas de tensión arterial como la proteinuria desaparecieron a las pocas semanas y también se corrigió la trombopenia. Actualmente está asintomática y recibiendo tratamiento antiagregante.

Comentario

El SAF es una enfermedad multisistémica caracterizada por la presencia de autoanticuerpos protrombóticos contra los fosfolípidos de las membranas celulares¹. Puede ser primario (lo más frecuente) o secundario a varias enfermedades, la más significativa de las cuales es el lupus eritematoso sistémico (LES)¹. De los pacientes que debutan con un SAF primario, muy pocos desarrollarán manifestaciones de lupus posteriormente², aunque se recomienda un seguimiento prolongado (se ha sugerido 5 años, pero no existe consenso)³.

Las manifestaciones clínicas son múltiples y dependen del lugar de asiento de la trombosis^{1,4}. Las más frecuentes son las trombosis arteriales o venosas de las extremidades, seguidas del sistema nervioso central, así como las muertes intrauterinas por trombosis placentarias y fetales. Durante el embarazo, el SAF puede además producir sufrimiento fetal, CIR, prematuridad y toxemias gravídicas.

Las lesiones cutáneas del SAF son muy variadas, destacando la presencia de livedo reticularis, úlceras, necrosis, tromboflebitis, hemorragias en astilla^{1,4,5} y, como en el caso de nuestra paciente, lesiones papulonodulares purpúricas dolorosas⁶. El estudio anatomopatológico de estas lesiones suele mostrar los hallazgos típicos de una vasculopatía obstructiva no inflamatoria.

Según los criterios diagnósticos clásicos, se diagnostica un SAF cuando se cumple al menos uno entre: a) trombosis arterial y/o venosa, b) abortos y/o muertes fetales de repetición (al menos dos) y c) trombopenia, junto a d) detección de algún anticuerpo antifosfolípido al menos en dos ocasiones en más de 3 meses. Estos criterios fueron revisados en Japón en 1998 y se propuso que los criterios clínicos fuesen únicamente los dos primeros y que bastase la presencia de un solo anticuerpo antifosfolípido en dos ocasiones separadas por 6 semanas⁷.

En cuanto al tratamiento, lo principal es evitar nuevas trombosis, estando indicada la anticoagulación prolongada. En el SAF obstétrico (aquel en el que las manifestaciones clínicas suceden sólo durante el embarazo), la actitud más adecuada está discutida, aunque la mayor parte de los autores recomiendan anticoagular sólo durante los embarazos y mantener únicamente antiagregantes fuera de los mismos.

Diagnóstico diferencial

SAF secundario a LES

Este fue el principal diagnóstico diferencial en nuestro caso, ya que hasta recibir los resultados el cuadro clínico podía deberse a un brote de LES, con nefropatía, CIR, anemia y trombopenia. El LES puede producir una vasculitis de pequeño vaso y, en este contexto, podríamos encontrar lesiones como las de nuestra paciente.

Coagulación intravascular diseminada

Es un trastorno generalizado y grave de la coagulación, que puede desencadenarse por diversos problemas obstétricos. La clínica cutánea consiste en placas hemorrágicas de bordes geográficos, distribución simétrica en cara, extremidades, mamas, zonas de presión, etc. La biopsia muestra oclusión vascular por trombos de fibrina, sin apenas inflamación.

Otras vasculopatías obstructivas no inflamatorias

Plantean el diagnóstico diferencial desde el punto de vista histológico. Entre ellas cabe destacar: atrofia blanca, púrpura trombótica trombocitopénica, síndrome de Sneddon, trombocitosis esencial, necrosis cutánea por warfarina, crioglobulinemia, endocarditis bacteriana, déficit de proteínas C o S y terapia con heparina.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

- Gibson GE, Su WPD, Pittelkov MR. Antiphospholipid syndrome and the skin. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:970-82.
- Gómez-Puerta JA, Martín H, Amigo MC, Aguirre MA, Camps MT, Cuadrado MJ, et al. Long-term follow-up in 128 patients with primary antiphospholipid syndrome: do they develop lupus? *Medicine (Baltimore).* 2005;84:225-30.
- Mackworth-Young C. Primary antiphospholipid syndrome: A distinct entity? *Autoimmun Rev.* 2006;5:70-5.
- Nahass GT. Antiphospholipid antibodies and the antiphospholipid antibody syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:149-68.
- Diogenes MJ, Diogenes PC, de Moraes Carneiro RM, Neto CC, Duarte FB, Holanda RR. Cutaneous manifestations associated with antiphospholipid antibodies. *Int J Dermatol.* 2004;43:632-7.
- Ishikawa O, Takahashi A, Tamura A, Miyachi Y. Cutaneous papules and nodules in the diagnosis of the antiphospholipid syndrome. *Br J Dermatol.* 1999;140:725-9.
- Wilson WA, Gharavi AE, Koike T, Lockshin MD, Branch OW, Piette JC, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. Report of an international workshop. *Arthritis Rheum.* 1999;42:1309-11.