

De la sclerodermie sistemică spre sindrom antifosfolipidic catastrofic recurent - periplit diagnostic

Ileana Filipescu^{1,2,3}, Laura Damian^{2,3}, Simona Rednic^{1,2,3}

Universitatea de Medicină și Farmacie „Iuliu Hatieganu”¹, Spitalul Județean Clinic de Urgență – Reumatologie², Centrul de Boli Autoimune și Boli Autoinflamatorii Rare³, Cluj-Napoca, România

Introducere: Sindromul antifosfolipidic (SAFL) poate greva orice patologie reumatologică autoimună, precedând-o, inaugurând-o sau aparând ulterior în evoluția acesteia. SAFL catastrofic se caracterizează prin tromboze aproape simultane în microcirculație, cu localizări multiple.

Obiective: descrierea evoluției unei paciente cunoscute cu sclerodermie sistemică limitată și hipertensiune pulmonară (HTP), accentuată de apariția SAFL, cu două episoade de sindrom microangiopatic sugestive pentru SAFL catastrofic.

Material și metoda: Pacienta de 51 ani cunoscută cu sclerodermie sistemică formă limitată (fenomen Raynaud prezent, rare megacapilare obiectivate capilaroscopic, anticorpi anti centromer prezenți, SCL-70 negativ, hipertensiune arterială pulmonară - PAP 35 mmHg), aflată în tratament cu Imuran 100mg/zi, Nifedipin 20 mg/zi și pentoxifilin 800 mg/zi, se prezintă pentru alterarea stării generale, tuse, junghi toracici, accentuarea dispneei, angina pectorală instabilă și dureri abdominale. Obiectiv se constată: paloare generalizată, tahipnee, cianoza buzelor, sclerodactilii, fenomen Raynaud inclusiv spontan, arie parcelară de necroză periunghială de câțiva mm la nivelul halucelui stâng, *livedo reticularis* discret, câteva leziuni de anetoderma localizate pe brațe și torace posterior, discretă frecatură pleurală stângă, abdomen sensibil difuz la palpare, minime artrite metacarpofalangiene 2, 3 bilateral, tumefiere gamba dreaptă cu semn Homans pozitiv. Paraclinic: anemie moderată (Hb 10.2/8.4 g/dl), semne de hemoliză (bilirubina indirectă 1.3 mg/dl), test Coombs negativ, discretă trombocitopenie (cu tendință la scădere 130000/100000/90000/mm³), APTT prelungit în absența heparinoterapiei, (42”-45”, valori normale <35”), consum de complement (C3 35, VN 55-90 mg/dl), infarct pulmonar confirmat radiografic, tromboza venoasă profundă tibială posterioară dreaptă. D-Dimerii au fost elevați (>5μ/dl, VN <0.5). Anticorpii antifosfolipidici (Ac anticardiolipina/ anti-2 beta glicoproteina-1 IgG) au fost negativi. Suspiciunea clinică de infarct intestino-mezenteric nu a fost confirmată. Tabloul clinic s-a ameliorat net sub tratament anticoagulant (heparină sodică, ulterior acenocumarol, INR-tintă 3) și metilprednisolon pulse-uri, suprapuse tratamentului cu azathioprină. După 8 luni, după un episod de viroză respiratorie, pacienta se prezintă pentru un nou episod de dispnee cu ortopnee, angina instabilă, ischemie digitală, alterarea stării de conștiință și un episod de convulsii tonico-clonice, după întreruperea tratamentului anticoagulant datorită unor sangerări hemoroidale. Paraclinic: anemie severă (HB 8.2 g/dl), APTT spontan 56”, trombocitopenie (98 000/mm³), LDH crescut, apariția AAN (1/1280, cu aspect omogen), consum de complement (C3 43 mg/dl), test Coombs negativ, frotiu sanguin cu schizocite prezente. RMN cerebral a relevat doar o microangiopatie ischemică. Sub tratament anticoagulant, administrare de plasmă proaspătă congelată (plasmafereza fiind indisponibilă la acel

moment), pulse-uri cu Solumedrol, Ciclofosfamida si gastroprotectie, evolutia a fost lent favorabila, grevata insa de prezenta HTP secundare.

Concluzii: Agravarea unei HTP poate avea si alte cauze decat boala de fond, ca de exemplu SAFL. Chiar in absenta anticorpilor anticardiolipina si anti-beta-2 glicoproteina-1, existenta unui APTT prelungit (sugestiv pentru anticoagulant lupic), anetodermei si *livedo reticularis* nou aparut sunt elemente inalt sugestive pentru existenta SAPL. O anemie hemolitica microangiopatica (cu schizocite in tabloul sanguin periferic) poate sugera recurenta unui SAFL catastrofic, pe fondul unei anemii cronice.