

## AFECTACIÓN EXCLUSIVAMENTE CUTÁNEA COMO DEBUT DE UN SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Molina Almela Clara, Rueda Cid A, Pitarch-Fabregat Javier\*, Magdaleno-Tapiad Jorge\*\*, Campos Fernández C, Pastor Cubillo MD, Lerma Garrido JJ, Calvo Catalá J, Balaguer Trull I  
Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario de Valencia. (CHGUV) \*Servicio de medicina Interna CHGUV. \*\*Servicio de Dermatología CHGUV

El síndrome antifosfolípido (SAF) se caracteriza por eventos trombóticos y/o problemas obstétricos junto a alteraciones analíticas. Se puede presentar de forma aislada o asociado a otras entidades como el lupus eritematoso sistémico (LES). Además de las principales y características manifestaciones clínicas, el SAF puede presentarse con otras alteraciones menos conocidas que dificultan y suponen un reto diagnóstico y de tratamiento

### CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años que ingresa en reumatología con **febrícula y lesiones cutáneas eritemato-violáceas necrosantes de días de evolución que afectan a extremidades inferiores respetando manos y pies**, y que evoluciona progresiva hasta confluir. No antecedentes previos trombóticos ni obstétricos. Niega contacto con animales, viajes o tóxicos. Anamnesis por aparatos anodina. Analíticamente destaca discreta **anemia NN, discreta alteración de la coagulación** (INR 1.21, TTPA 53.1, fibrinogeno 616) y **elevación de reactantes** (VSG 120mm/h, PCR 12 mg/dl). Iniciamos tratamiento empírico con ceftriaxona 2g IV/12 horas y doxiciclina 100mg/12 horas (pauta de 21 días) junto con aislamiento absoluto, sospechando inicialmente una **sepsis meningocócica**, dada la similitud



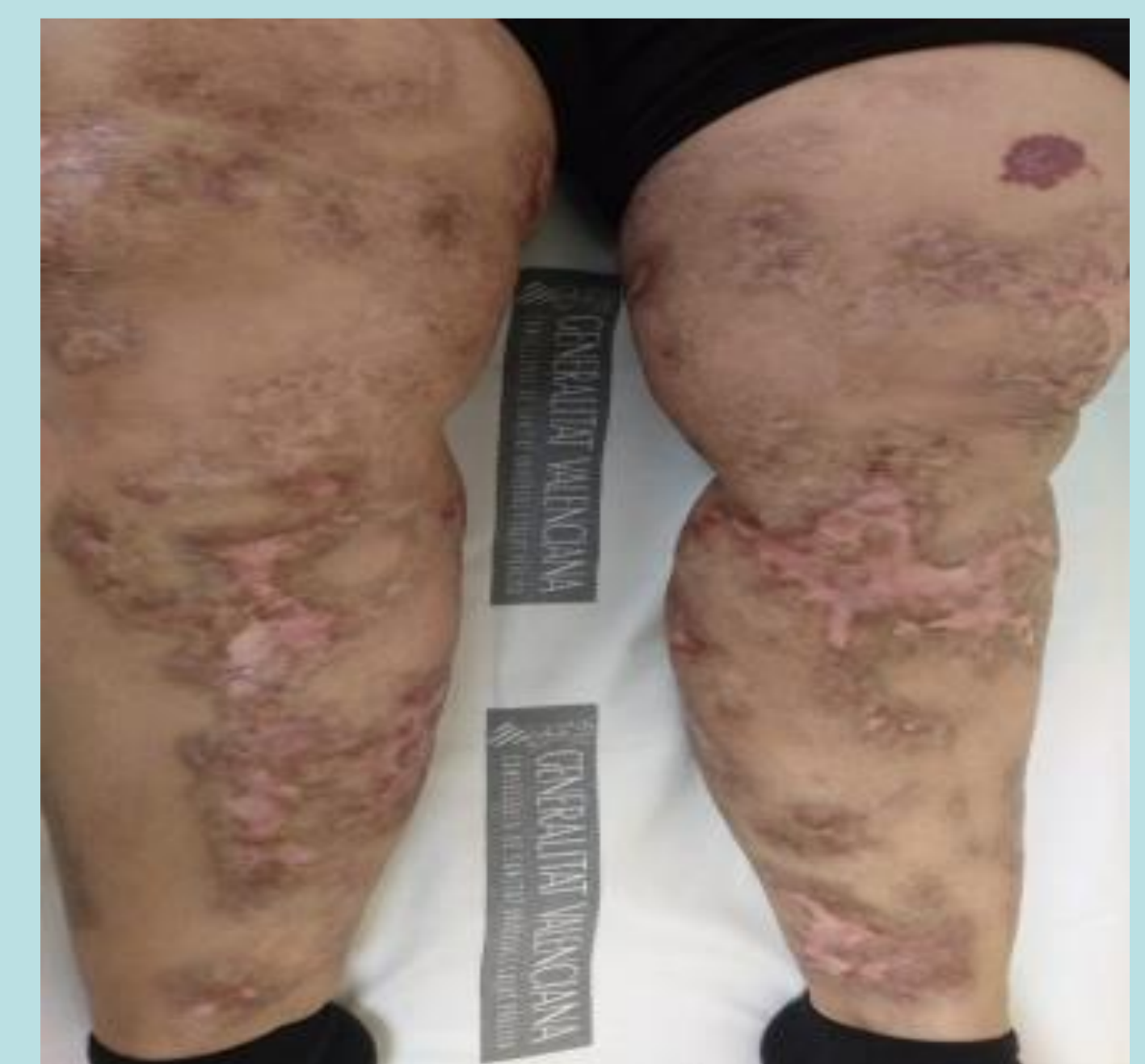
Las lesiones empeoran, apareciendo ampollas, flictenas y secreción serohemática. Se descarta etiología infecciosa y tóxicos en orina. En el estudio inmunológico inicial presenta unos **ANA 1/80** con patrón citoplásmico, resto negativo (DNA ANCA, Crioglobulinas, Crioaglutinina). Aparece un **anticoagulante lúpico positivo débil, anticuerpo Anticardiolipina IgM y Beta 2 Glicoproteína-I IgM Indeterminado**, siendo el resto negativos. No hay consumo del completo ni de factores de coagulación



En la biopsia cutánea se aprecia **trombosis no inflamatoria de los vasos dérmicos, depósitos no específicos de IgA en vasos trombosados y depósitos de C3 granular en vasos dérmicos con trombosis**

TRATAMIENTO: Pautamos 3 bolos consecutivos de **metilprednisolona** (1g/día) y luego se mantiene 80mg por día (mg/kg), además de **heparina** (HBPM), **AAS 100**, **bosentan** (62.5mg/12h y luego 125 mg/12horas), **atorvastatina 20mg** e **hidroxicloroquina**. La paciente presenta un a buena respuesta al tratamiento

La paciente evoluciona favorablemente tras 6 meses de evolución. El **anticoagulante lúpico se mantiene positivo, anticuerpo Anticardiolipina IgM y Beta 2 Glicoproteína-I IgM se han positivizado**



### CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de SAF con afectación fulminante exclusivamente cutánea. Los casos descritos en la literatura forman parte de un Síndrome Antifosfolípido Catastrófico pero no hemos encontrado ningún otro caso publicado de éstas características. Es importante valorar las diferentes formas de presentación de este síndrome y realizar un seguimiento estrecho para ver su evolución. En casos tan complejos es fundamental la colaboración entre los diferentes servicios implicados