

Caso clínico del mes

Agosto 2021

Dr. Sergio Seas Azofeifa

*Residente de radiología e imágenes medicas
III año*

Dr. Marco Sánchez Rojas

*Residente de radiología e imágenes medicas
II año*

Dr. Randall Rojas Varela

*Especialista en radiología e imágenes médicas
Alta especialidad en radiología torácica
Departamento de radiología - Hospital México
San José, Costa Rica*

DEPARTAMENTO DE

Imágenes • ALAT

imagenes@alatorax.org



Ficha clínica



Masculino
17 años
Estudiante

APP	APNP	AHF	AQx	Cuadro clínico	Examen físico
Convulsiones febriles y cefalea.	No	No	No	<p>Tos seca, disnea leve, hemoptisis.</p> <ul style="list-style-type: none">• 1 año de evolución. <p>Perdida de peso no intencional.</p> <ul style="list-style-type: none">• en últimos 3 meses.	Sin evidencia de hallazgos patológicos.

Exámenes laboratorio iniciales

BANCO SANGRE

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
GRUPO	O	.	0 - 0
RH	POSITIVO		0 - 0

COAGULACION

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
T. PROTROMBINA (%)	78	%	70 - 100
T. PROTROMBINA (sg)	13.6	seg	9.7 - 14.1
INR	1.13	INR	0.8 - 1.2
TPT	26.4	seg	25.4 - 36.9
RAZON TPT	2.02	.	0 - 0

HEMATOLOGIA

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
ERITROCITOS	5.4	$\times 10^6/\mu\text{L}$	4.5 - 6.5
HEMOGLOBINA	14.2	g/dL	12.5 - 17
HEMATOCRITO	42.1	%	42.3 - 54
CHCM	33.7	%	31 - 34.8
HCM	26.4	pg	27 - 33.3
VCM	78	fL	82 - 101
RDW-CV	14.7	%	11.5 - 16

HEMATOLOGIA

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
PLAQUETAS	388	$\times 10^3/\mu\text{L}$	150 - 450
VPM	9.7	fL	8.9 - 13
LEUCOCITOS	10.7	$\times 10^3$	4.5 - 10
BASOFILOS %	1.5	%	0 - 3
EOSINOFILOS %	6.7	%	0 - 3
SEGMENTADOS %	53.9	%	40 - 70
LINFOCITOS %	29.3	%	20 - 45
MONOCITOS %	8.3	%	2 - 10
GRANULOCITOS INMADUROS %	0.3	%	0 - 0
ERITROBLASTOS %	0.00	%	0 - 0
BASOFILOS #	0.1605	$\times 10^3$	0 - 0.1
EOSINOFILOS #	0.7169	$\times 10^3$	0 - 0.7
SEGMENTADOS #	5.7673	$\times 10^3$	1.8 - 6.5
LINFOCITOS #	3.1351	$\times 10^3$	0.8 - 4.5
MONOCITOS #	0.8881	$\times 10^3$	0 - 0.8
ERITROBLASTOS#	0.00	#	0 - 0

Exámenes laboratorio iniciales

PROTEINAS AGUDAS

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
PROTEINA C REACTIVA	9.7	mg/L	0 - 5

QUIMICA CLINICA

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
DESHIDROGENASA LACTICA	311	IU / L	140 - 271
GLUCOSA	87	mg/dL	70 - 105
NITROGENO UREICO	12.4	mg/dL	7 - 25
CREATININA	0.97	mg/dL	0.7 - 1.3
CALCIO	9.4	mg/dL	8.6 - 10.3
SODIO	138	mmol / L	136 - 145
POTASIO	4.4	mmol / L	3.5 - 5.1
CLORUROS	106	mmol / L	98 - 107
FOSFORO	5.4	mg/dL	2.5 - 5
MAGNESIO	1.9	mg/dL	1.9 - 2.7
PROTEINAS TOTALES	6.0	g/dL	6 - 8.3
ALBUMINA	3.8	g/dL	4.2 - 5.5
GLOBULINAS	2.2	g/dL	2.4 - 3.5
RELACIÓN ALBUMINAS/GLOBULINAS	1.727273	.	1 - 2.1
TRANSAMINASA OXALACETICA	25	IU / L	13 - 39

HEPATITIS

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
ANTI HAV IgM	0.09	S/CO	NEGATIVO: < 0.79 POSITIVO: >= 0.79
ANTI HBsAg	37.18	mIU/mL	POSITIVO: >10
ANTI HCV	0.04	S/CO	POSITIVO: >1
HBs Ag	0.12		NEGATIVO: < 1.00 POSITIVO: >0 IGUAL A 1.00
ANTI HBc TOTAL	0.17	S/CO	NEGATIVO: < 1.00 POSITIVO: >0 IGUAL A 1.00
ANTI HBc IgM	0.20	S/CO	POSITIVO: >1

HIV 1 / 2

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
INMUNOENSAYO PARA HIV	0.08	S/CO	NEGATIVO: <0.90 ZONA GRIS: 0.90-199.90 POSITIVO: >= 200

Estudios de imagen

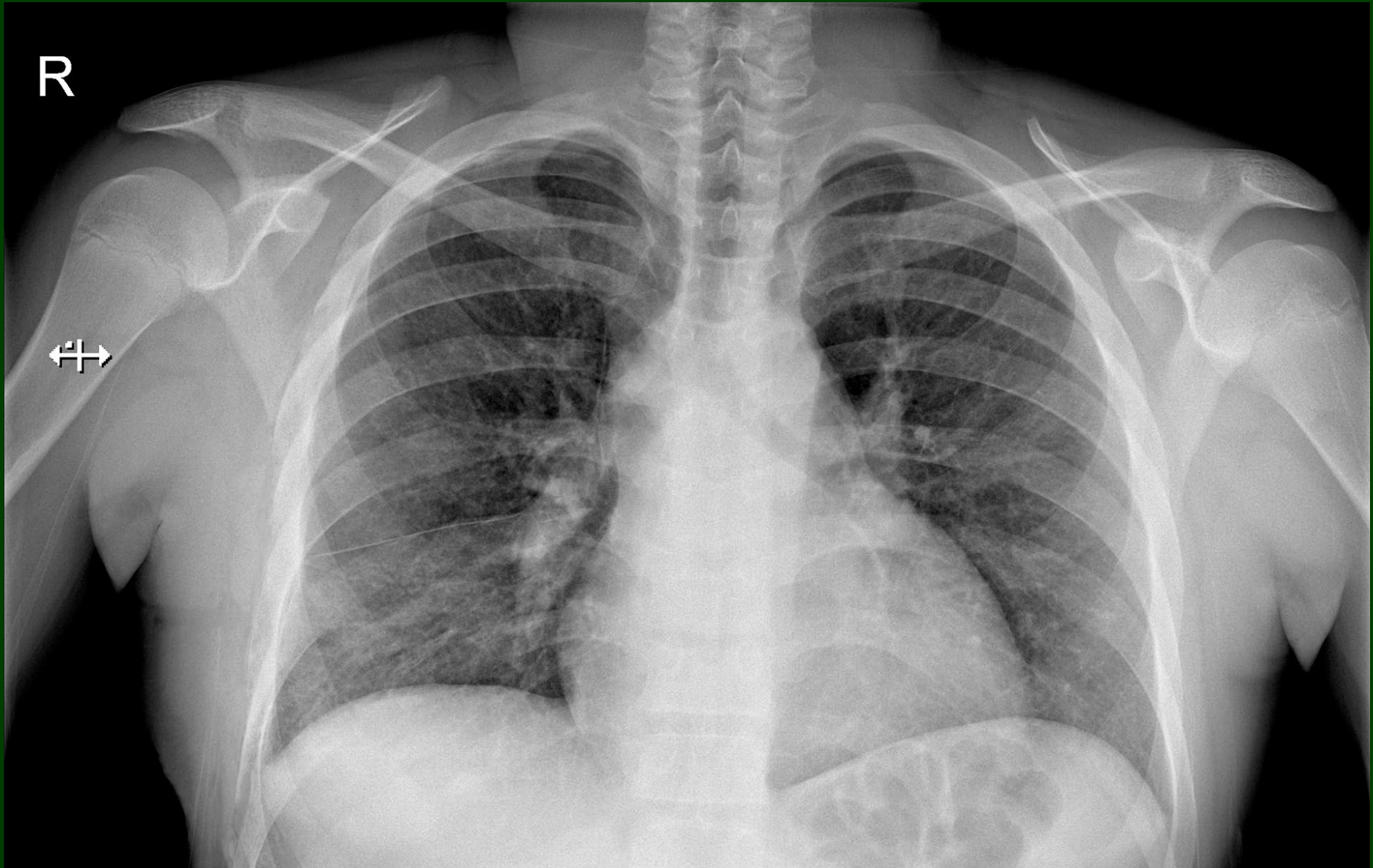


Imagen 1. Radiografía PA de tórax. Hallazgos patológicos mediastinales: ensanchamiento de la línea de unión anterior, pérdida de la concavidad de la ventana aorto-pulmonar con aumento de la radio opacidad en este espacio, cardiomegalia grado I-II. Hallazgos patológicos pleuropulmonares: aumento difuso y bilateral de la radio opacidad parenquimatosa pulmonar, mal definida, heterogénea, la cual que no oblitera estructuras vasculares pulmonares ni presenta broncograma aéreo (predominio en la topografía pulmonar inferior) así como tampoco se demuestra distorsión de la arquitectura pulmonar, aumento en la radio opacidad de la cisura menor.

R



Imagen 2. Radiografía lateral de tórax. Hallazgos patológicos torácicos complementarios: aumento de la radio opacidad peri hiliar bilateral, engrosamiento de la pared posterior del bronquio intermediario, aumento de la radio opacidad de manera difusa en el mediastino anterior retroesternal.

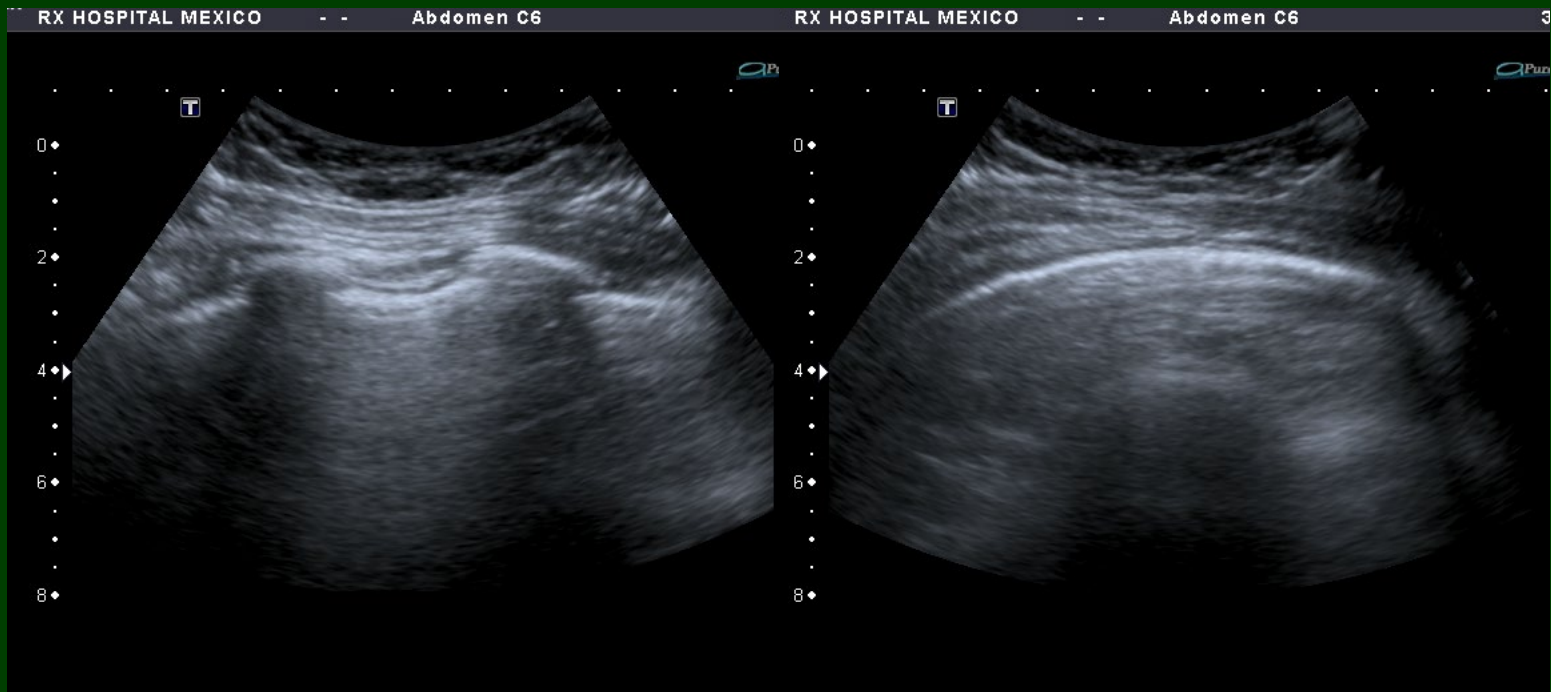


Imagen 3. Ultrasonido de tórax. Resumen ecográfico de evaluación torácica en séptimo espacio intercostal derecho sobre línea axilar media. No se demuestran hallazgos patológicos en pared torácica ni en parénquima pulmonar evaluable mediante este método de imagen. Existe mínima irregularidad pleural de manera bilateral y principalmente hacia los lobullos inferiores.

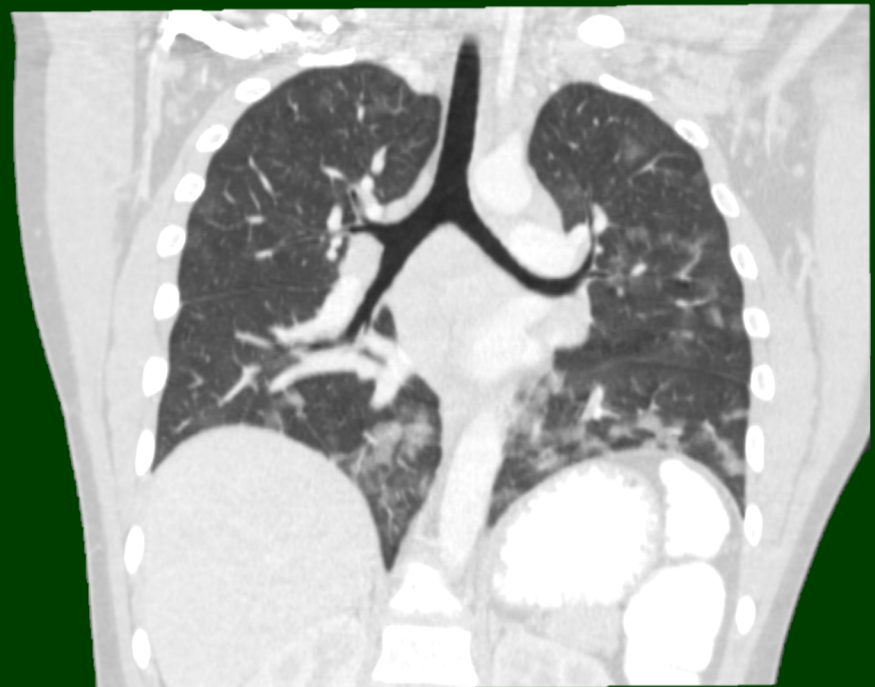
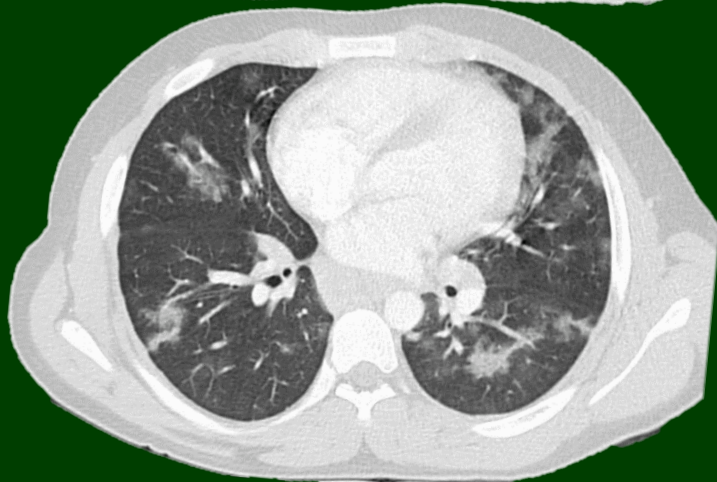


Imagen 4. Resumen tomográfico del tórax en ventana para parénquima pulmonar (derecha planos axiales, arriba izquierda plano coronal). Hallazgos patológicos: Se identifica un aumento mixto de la atenuación parenquimatosa pulmonar caracterizado tanto por áreas de vidrio deslustrado como de empedrado, con distribución tanto subpleural como peribroncovascular (predominando en esta última) afectando a todos los lóbulos pulmonares aunque con mayor involucro hacia los inferiores.

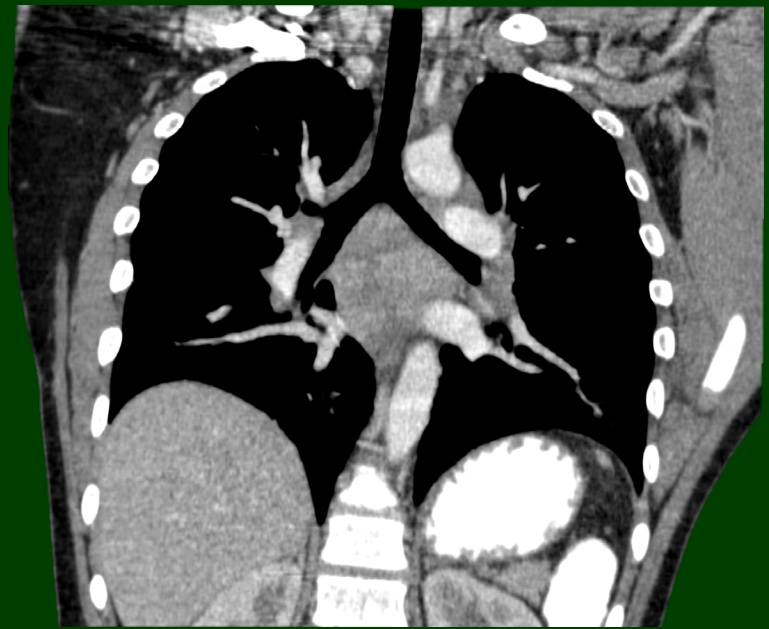
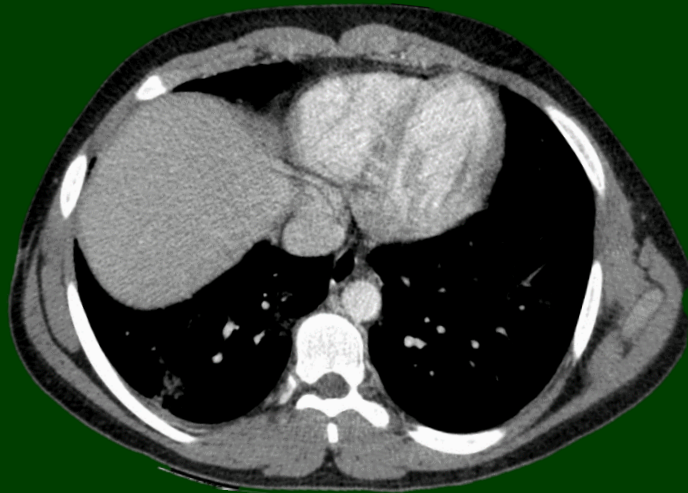
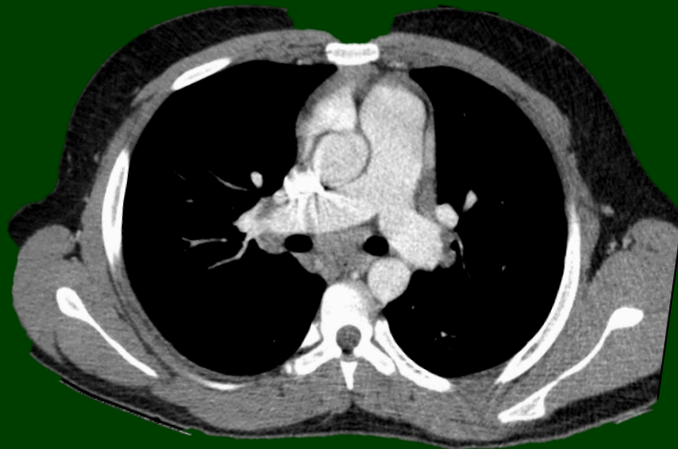
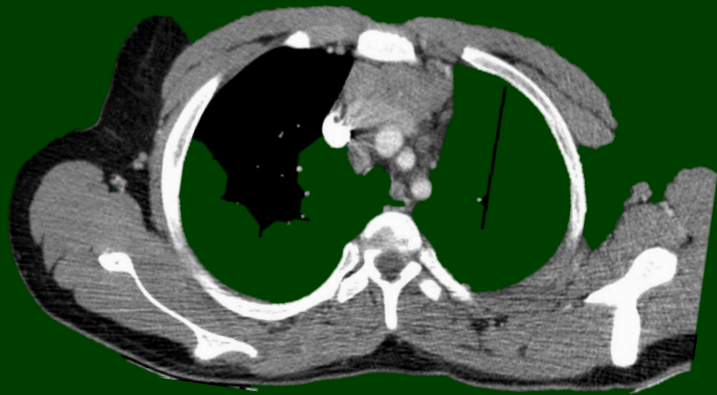


Imagen 5. Resumen tomográfico de tórax en ventana para mediastino (derecha planos axiales, arriba izquierda plano coronal).

Hallazgos patológicos: masa medistinal anterior con densidad de tejido blando, homogénea, bien definida, de margenes irregulares, sin englobar estructuras vasculares mediastinales; conglomerado adenopático en estación ganglionar mediastinal 5, 7 y 10L.

Exámenes laboratorio complementarios

Exámenes laboratorio complementarios

DIAGNOSTICO MOLECULAR MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS/ RIF

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
TIPO DE MUESTRA	ESPUTO		0 - 0
RESULTADO			
Complejo M. tuberculosis:	No detectado		
METODOLOGIA	Cepheid GeneXpert		0 - 0
COMENTARIO	MTB/RIF ULTRA		0 - 0

DIAGNOSTICO MOLECULAR COVID-19

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
TIPO DE MUESTRA	HISOPADO NASOFARINGEO		0 - 0
RESULTADO	NEGATIVO		0 - 0
METODOLOGIA	SEEGENE		0 - 0
OBSERVACIONES	Allplex 2019-nCov		0 - 0

Exámenes laboratorio complementarios

DIAGNOSTICO MOLECULAR DE INFECCIONES RESPIRATORIAS

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
TIPO DE MUESTRA	HISOPADO NASOFARINGEO		0 - 0
RESULTADO			
	VIRUS		
Adenovirus:	NO DETECTADO		
Coronavirus 229E:	NO DETECTADO		
Coronavirus HKU1:	NO DETECTADO		
Coronavirus NL63:	NO DETECTADO		
Coronavirus OC43:	NO DETECTADO		
Metapneumovirus humano:	NO DETECTADO		
Rhinovirus/Enterovirus:	DETECTADO		
Influenza A:	NO DETECTADO		
Influenza B:	NO DETECTADO		
Parainfluenza Virus 1:	NO DETECTADO		
Parainfluenza Virus 2:	NO DETECTADO		
Parainfluenza Virus 3:	NO DETECTADO		
Parainfluenza Virus 4:	NO DETECTADO		
Virus Respiratorio Sincitial:	NO DETECTADO		
	BACTERIAS		
Bordetella parapertussis (IS1001):	NO DETECTADO		
Bordetella pertussis (ptxP):	NO DETECTADO		
Chlamydia pneumoniae:	NO DETECTADO		
Mycoplasma pneumoniae:	NO DETECTADO		
METODOLOGIA	Film Array, Biofire		0 - 0
OBSERVACIONES	Panel respiratorio RP2		0 - 0

INFECCIOSAS

ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
PARVOVIRUS B19 IgM	<0.10	INDEX	NEGATIVO: <0.9 ZONA GRIS: 0.9 - 1.1 POSITIVO: >1.1
PARVOVIRUS B19 IgG	22	INDEX	NEGATIVO: <0.9 ZONA GRIS: 0.9 - 1.1 POSITIVO: >1.1

Anatomía patológica

Anatomía patológica

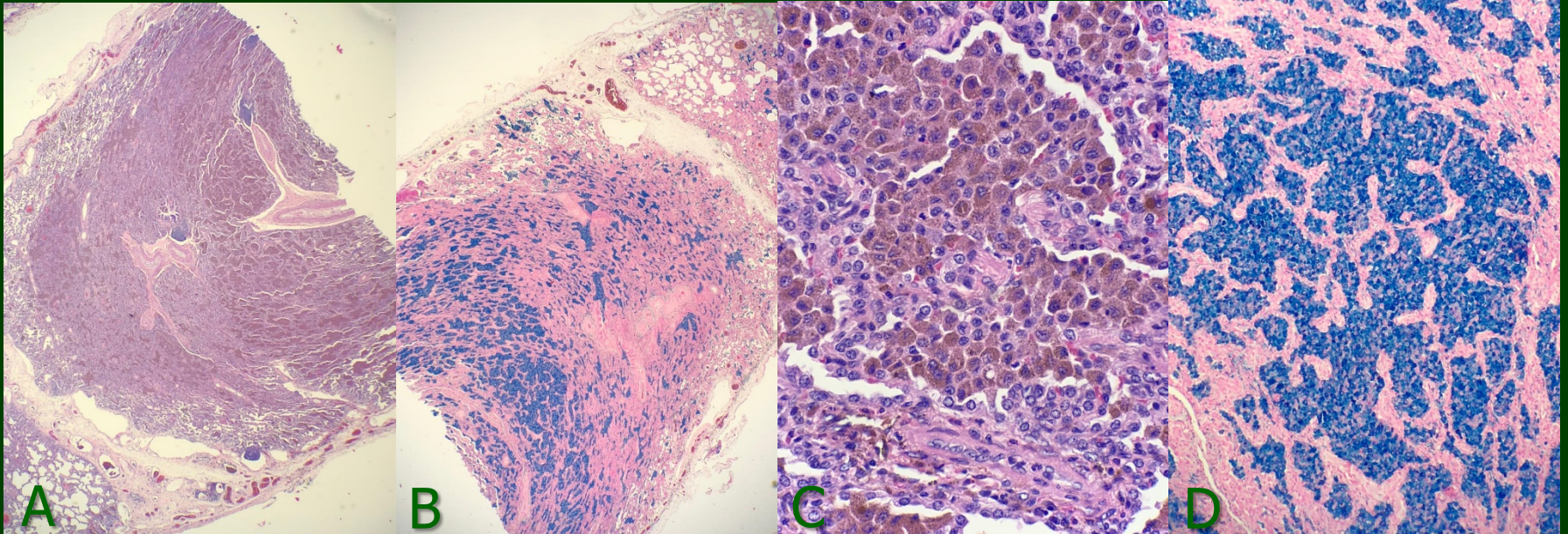


Imagen 6. Biopsia quirúrgica de pulmón (cuña). Muestras histopatológicas. A. Tejido pulmonar bajo tinción de HE a bajo poder. B. Tejido pulmonar bajo tinción de Pearls (hemosiderina –azul-) a bajo poder. C. Tejido pulmonar a alto poder con tinción HE. D. Tejido pulmonar a alto poder con tinción de Pearls.

La muestra corresponde a tejido pulmonar subpleural, en los que se observa, arquitectura pulmonar conservada, datos focales caracterizados por hemorragia reciente intra alveolar, presencia de macrófagos cargados con hemosiderina intra alveolar, focos de fibrina y presencia de polimorfonucleares intra alveolares. En esta muestra, no se observan, granulomas, necrosis, fibrosis, ni capilaritis.

Tinción de hemosiderina positiva

Diagnósticos diferenciales

Diagnósticos diferenciales



Exámenes laboratorio específicos

Exámenes laboratorio específicos

AUTOINMUNIDAD			
ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
ANTI CARDIOLIPINA IgM	7.5	U/mL	NEGATIVO : < 13 POS MODER: 40 - 79.9 POS ALTO: > 80
ANTI CARDIOLIPINA SCREENING (IgG, IgM, IgA)	>90	INDEX	POSITIVO: >10
ANTI CARDIOLIPINA IgG	280.0	U/mL	NEGATIVO : < 20 POS MODER: 40 - 79.9 POS ALTO: > 80

COAGULACION HEMATOLOGIA ESPECIALIZADA			
ANALISIS	RESULTADOS	UNIDADES	REFERENCIA
VVR DILUIDO 1/2 PLASMA RAZON	2.05	Razón	POSITIVO >= 1.2 NEGATIVO < 1.2
SCREENING DE ANTICOAGULANTE LUPICO	POSITIVO		0 - 0
TIEMPO DE TROMBINA	15.7	seg	14 - 21
REACT. A LÚPICO CONFIRMATORIA	56.4	seg	NEGATIVO <= 8 POSITIVO > 8

Diagnóstico

Diagnóstico

Síndrome antifosfolípido primario

con manifestación pulmonar (hemorragia alveolar difusa)

Revisión temática

Síndrome antifosfolípido

Epidemiología

Datos inexactos

Prevalencia del 1-5%

Incidencia: 5/100.000

Adultos jóvenes y de **mediana edad**
85% de los pacientes entre 15 y 50 años de edad.

Relación hombre - **mujer**
1:3.5 para SAF primaria

Positividad a anticuerpos antifosfolípidos:

- *13% EVC*
- *11% IAM*
- *9,5% TVP*

Síndrome antifosfolípido

Fisiopatología

- Principal objetivo de daño es la glicoproteína β -2 I (β -2GPI) del endotelio.
- Puede asociarse o no a LES.
- Más frecuentemente primario.

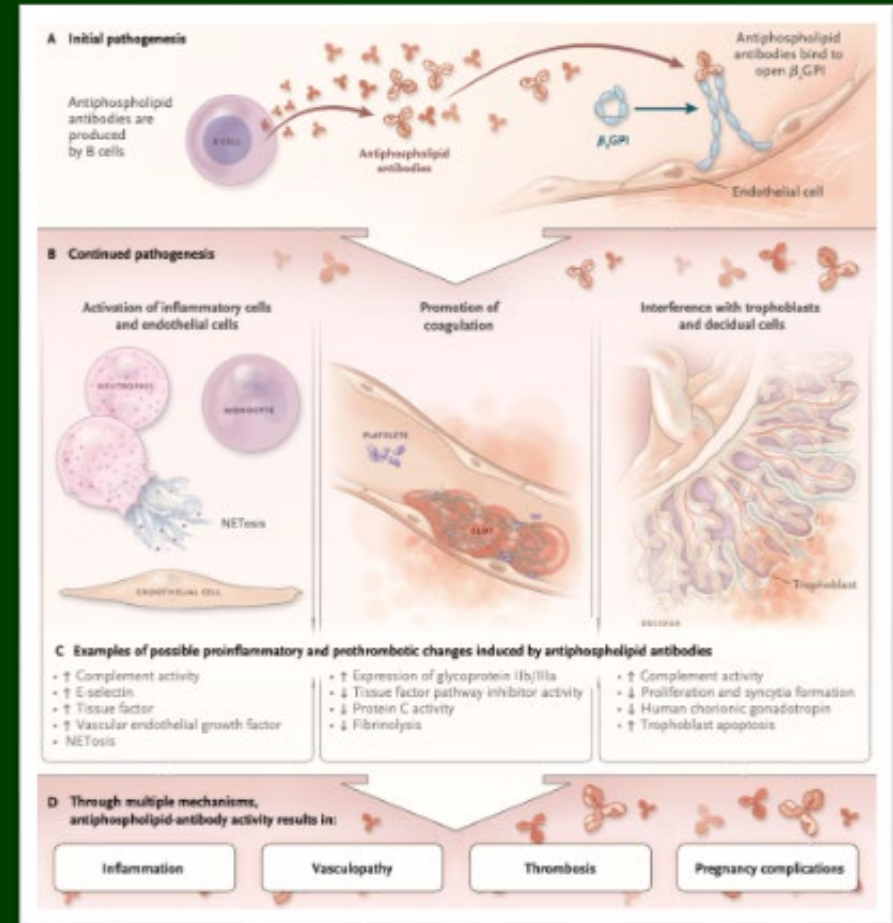


Ilustración 1. Explicación gráfica acerca de la fisiopatología del síndrome antifosfolípido

Síndrome antifosfolípido

Manifestaciones

Enfermedad sistémica autoinmune

- Eventos tromboembólicos recurrentes
- Eventos obstétricos
- Anticuerpos antifosfolípidos

Manifestaciones no trombóticas

- Enfermedad valvular cardiaca
- Livedo reticularis
- Nefropatía relacionada a los antifosfolípidos
- Trombocitopenia
- Anemia hemolítica
- Disfunción cognitiva

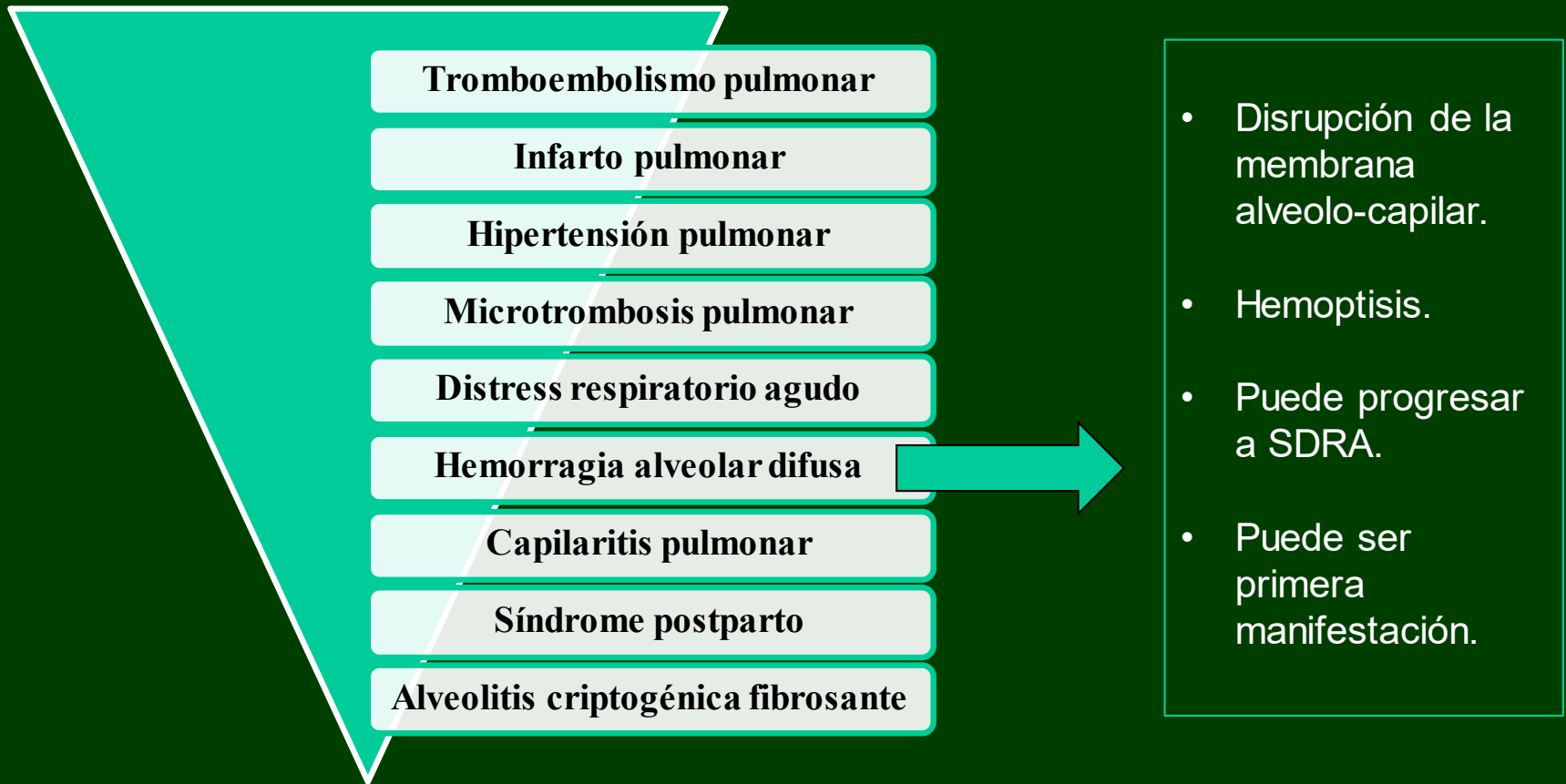
Table 1
Most common manifestations in the APS, according to the "Euro-Phospholipid Project" [12].

Manifestations	%
Peripheral thrombosis	
Deep vein thrombosis	38.9
Superficial thrombophlebitis in legs	11.7
Arterial thrombosis in legs	4.3
Venous thrombosis in arms	3.4
Arterial thrombosis in arms	2.7
Subclavian vein thrombosis	1.8
Jugular vein thrombosis	0.9
Neurologic manifestations	
Migraine	20.2
Stroke	19.8
Transient ischemic attack	11.1
Epilepsy	7.0
Multiinfarct dementia	2.5
Chorea	1.3
Acute encephalopathy	1.1
Pulmonary manifestations	
Pulmonary embolism	14.1
Pulmonary hypertension	2.2
Pulmonary microthrombosis	1.5
Cardiac manifestations	
Valve thickening/dysfunction	11.6
Myocardial infarction	5.5
Angina	2.7
Myocardopathy	2.9
Vegetations	2.7
Coronary by-pass rethrombosis	1.1
Intraabdominal manifestations	
Renal manifestations (glomerular thrombosis, renal infarction, renal artery thrombosis, renal vein thrombosis)	2.7
Gastrointestinal manifestations (esophageal or mesenteric ischemia)	1.5
Splenic infarction	1.1
Cutaneous manifestations	
Livedo reticularis	24.1
Ulcers	5.5
Pseudo vasculitic lesions	3.9
Digital gangrene	3.3
Cutaneous necrosis	2.1
Osteo-articular manifestations	
Arthralgia	38.7
Arthritis	27.1
Avascular necrosis of bone	2.4
Ophthalmologic manifestations	
Amaurosis fugax	5.4
Retinal artery thrombosis	1.5
E.N.T. manifestations	
Nasal septum perforation	0.8
Hematological manifestations	
Thrombocytopenia (<100,000/ μ l)	28.6
Hemolytic anemia	9.7
Obstetric manifestations (pregnant female = 590)	
Pre-eclampsia	9.5
Eclampsia	4.4
Abruptio placentae	2.0
Fetal manifestations (pregnancies = 1,580)	
Early fetal losses (<10 weeks)	35.4
Late fetal losses (\geq 10 weeks)	16.9
Live births	47.7
Prematures	10.6

Tabla 1. Manifestaciones comunes del síndrome antifosfolípido

Síndrome antifosfolípido

Manifestaciones pulmonares



Conclusiones

- El presente caso representa una exhibición infrecuente del síndrome antifosfolípido ya que por demografía se describe en un masculino joven y con una importante manifestación pulmonar como su principal presentación clínica al momento del diagnóstico.
- Además, la hemorragia alveolar presente en este caso, no figura dentro de las manifestaciones pulmonares más frecuentes para este síndrome.
- Finalmente, la asociación con enfermedad linfoproliferativa está descrita en la escasa literatura mundial como una posibilidad remota.

Referencias

1. Hughes GR. Thrombosis, abortion, cerebral disease, and the lupus anticoagulant. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1983;287(6399):1088-1089. doi:10.1136/bmj.287.6399.1088
2. Harris EN, Englert H, Derve G, Hughes GR, Gharavi A. Antiphospholipid antibodies in acute Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 1983 Dec 10;2(8363):1361-2. doi: 10.1016/s0140-6736(83)91113-3. PMID: 6139689.
3. Bernstein ML, Salusinsky-Sternbach M, Bellefleur M, Esseltine DW. Thrombotic and hemorrhagic complications in children with the lupus anticoagulant. *Am J Dis Child*. 1984 Dec;138(12):1132-5. doi: 10.1001/archpedi.1984.02140500038014. PMID: 6439032.
4. Eswaran K, Rosen SW. Recurrent abortions, thromboses, and a circulating anticoagulant. *Am J Obstet Gynecol*. 1985 Mar 15;151(6):751-2. doi: 10.1016/0002-9378(85)90510-1. PMID: 4038854.
5. Bingley PJ, Hoffbrand BI. Antiphospholipid antibody syndrome: a review. *J R Soc Med*. 1987 Jul;80(7):445-8. doi: 10.1177/014107688708000716. PMID: 3116239; PMCID: PMC1290909.
6. Garcia D, Erkan D. Diagnosis and Management of the Antiphospholipid Syndrome. *N Engl J Med*. 2018 May 24;378(21):2010-2021. doi: 10.1056/NEJMra1705454. PMID: 29791828.
7. Süreyya Yılmaz, Zülfükar Yılmaz. Antiphospholipid syndrome and the lungs. *EMJ*. 2017;2[1]:76-82.
8. Ford HJ, Roubey RA. Pulmonary manifestations of the antiphospholipid antibody syndrome. *Clin Chest Med*. 2010 Sep;31(3):537-45. doi: 10.1016/j.ccm.2010.05.005. PMID: 20692545.
9. G. Macis, G. Corbo. X-ray and CT imagin of the antiphospholipid lung syndrome. *ECR 2010*. doi: 10.1594/ecr2010/C-0802
10. Chaturvedi S, McCrae KR. Diagnosis and management of the antiphospholipid syndrome. *Blood Rev*. 2017;31(6):406-417. doi:10.1016/j.blre.2017.07.006
11. Levine DJ. Pulmonary arterial hypertension: updates in epidemiology and evaluation of patients. *Am J Manag Care*. 2021 Mar;27(3 Suppl):S35-S41. doi: 10.37765/ajmc.2021.88609. PMID: 33710842.
12. Cervera R. Antiphospholipid syndrome. *Thromb Res*. 2017 Mar;151 Suppl 1:S43-S47. doi: 10.1016/S0049-3848(17)30066-X. PMID: 28262233.
13. Negrini S, Pappalardo F, Murdaca G, Indiveri F, Puppo F. The antiphospholipid syndrome: from pathophysiology to treatment. *Clin Exp Med*. 2017 Aug;17(3):257-267. doi: 10.1007/s10238-016-0430-5. Epub 2016 Jun 22. PMID: 27334977.
14. Armentita A, Barber D, Lombardero M, et al- Anaphylaxis associated with antiphospholipid síndrome. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2001; 87: 54-59
15. Khamashta MA. Hughes síndrome. Antiphospholipid síndrome. Springer-Verlag London, Berlin, Heidelber. 2nd printing 2002.