

Artículo Presentación de Caso Clínico

Trombosis de vena porta por déficits de proteína C, proteína S y Antitrombina III
Portal vein thrombosis from C protein, protein S and antithrombin III deficits

Reyes Guevara Andrea Margarita *, Revelo Villacrés Alex David **

* Hospital General Docente Ambato. Ecuador. ORCID 0000-0002-9028-0610

** Sociedad Argentina de Radiología. Argentina.

maguireyesgu@gmail.com

Resumen.

Introducción: La trombosis de vena porta es un raro desorden de hipercoagulabilidad. Se presenta un caso clínico de una paciente joven de 30 años con una trombofilia ocasionada por déficits de proteínas C, S y antitrombina III lo que ocasiona trombosis de la vena porta que ocluía el 90% de la luz del vaso, que llevó a hipertensión portal, colangiopatía portal, colangitis y fallo multisistémico y recibió tratamiento basado en anticoagulantes y antibióticos. Los pacientes con esta patología sin malignidad o cirrosis tienen buen pronóstico si son tratados oportunamente.

Objetivo: Describir el abordaje clínico de trombosis de la vena porta por déficit de proteína C, S y antitrombina III.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico de trombosis de la vena porta.

Resultados: Caso clínico de paciente femenina de 30 años, con antecedentes patológicos personales de óbito fetal hace 3 años, presenta cuadro clínico de dolor abdominal de 1 mes de evolución, acompañado de fiebre, anorexia, vómito e ictericia. Se confirma el diagnóstico de trombosis de la vena porta, debido a déficits de proteína C, S y antitrombina III.

Conclusiones: Las trombofilias son patologías causadas por un desorden en el mecanismo de la hemostasis donde el afectado genera con facilidad trombos, aun son patologías poco estudiadas y por lo tanto infradiagnosticadas, sin embargo, un diagnóstico oportuno de la trombofilia y su causa permitirá dar tratamiento, mejorar las condiciones y el desenlace del paciente que en ocasiones podría ser fatal.

Palabras clave: Trombofilia, Trombosis de la vena porta.

Abstract.

Introduction: Portal vein thrombosis is a rare hypercoagulability disorder. A clinical case of a 30-year-old patient with thrombophilia caused by protein C, S and antithrombin III deficiencies occurs, causing portal vein thrombosis that occluded 90% of the vessel's light, which led to portal hypertension, portal cholangiopathy, cholangitis and multisystemic failure and received treatment based on anticoagulants and antibiotics. Patients with this pathology without malignancy or cirrhosis have good prognosis if treated in a timely manner.

Objective: Describe the clinical approach of portal vein thrombosis by protein deficit C, S and antithrombin III.

Material and methods: Retrospective descriptive study, clinical case presentation of portal vein thrombosis.

Results: Female patient 30 years old, with a personal pathological history of fetal death 3 years ago, presents clinical picture of abdominal pain of 1 month of evolution, accompanied by fever, anorexia, vomiting and jaundice. Diagnosis of portal vein thrombosis is confirmed due to protein C, S and antithrombin III deficiencies.

Conclusions: Thrombophilia are pathologies caused by a disorder in the mechanism of hemostasis where the affected person easily generates thrombus, are still under-studied and therefore underdiagnosed pathologies, however a timely diagnosis of thrombophilia and its cause will allow to give treatment, improve the conditions and outcome of the patient that could sometimes be fatal.

Keywords: Trombophilia, Portal venous thrombosis.

Recibido: 20-2-2021

Revisado: 12-3-2021

Aceptado: 25-3-2021

Introducción.

La trombofilia primaria es considerada una anomalía genética, en que la coagulación toma lugar cuando no es necesaria (1), es así que en esta enfermedad hay varios factores de riesgo que predisponen a una persona a desarrollar tromboembolismo venoso (2), pudiendo afectar a distintos órganos y que si no es diagnosticado a tiempo trae consigo grandes implicaciones en los afectados incluso llegar a la muerte.

Objetivo

Describir el abordaje clínico de trombosis de la vena porta por déficit de proteína C, S y antitrombina III.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico de trombosis de la vena porta.

Resultados

Paciente femenina de 30 años de edad, con antecedentes patológicos personales de óbito fetal hace 3 años, presenta cuadro clínico de dolor abdominal de 1 mes de evolución, acompañado de fiebre, anorexia, vómito e ictericia, tratado como infección de vías urinarias a base de levofloxacina 250mg vía oral una vez al día, nimesulida 100mg cada 12 horas. Al ingreso paciente consciente, orientada, febril, TA 78/38mmHg, TAM: 51mmHg, FC: 112 lpm, FR: 21 rpm, SO₂ 90%, T 38.7°C, piel con tinte icterico, escleras ictericas, abdomen tenso, depresible, doloroso en epigastrio e hipocondrio derecho, Murphy +, hepato y esplenomegalia palpables, diuresis colúrica, extremidades inferiores edema +++/+++; resto de examinación normal. Exámenes: leucocitos 4540K/ul, Hemoglobina: 8.40g/dl, Hematocrito: 27%, plaquetas 37.000K/ul, neutrófilos: 67%, linfocitos 30%, monocitos 0.3%, glucosa: 76.5mg/dl, creatinina: 1.47mg/dl, bilirrubina total: 4.21mg/dl, bilirrubina directa: 4.01mg/dl, bilirrubina indirecta: 0.20mg/dl, TGO 44 U/l, TGP 43U/l, LDH 166U/l, fosfatasa alcalina: 307U/l,

GGT 289U/l, amilasa 14U/l, lipasa 9.5U/l, TP 14.4seg, TTP 33seg, INR 1.2, proteína C reactiva: 305mg/l, Sodio 139mEq/L, Potasio: 4.15 mEq/L, Cl: 101mEq/L, Ca: 8.0mEq/L, GSA pH 7.46, HCO₃ 25, PCO₂ 47, SO₂ 85% BE 1.8, SOFA: 12 puntos, APACHE 13 mortalidad de 15%, MDRD 46.9ml/min/1.73m². Se inicia reanimación con soluciones cristaloides, soporte vasopresor con norepinefrina a dosis de 0.15mcg/kg/min, antibioticoterapia con piperazilina/tazobactam 4.5g intravenoso cada 6 horas que posterior se ajusta a función renal. Se realiza ecografía de abdomen la cual reporta hepatoesplenomegalia, líquido libre en cavidad abdominal y trombosis de vena porta de aproximadamente 90% (Figura 1, 2). Posteriormente se solicita colangiografía magnética en la cual se observa líquido libre en douglas, trombosis parcial de la vena porta, hepato-esplenomegalia, mínimo derrame pleural bilateral y edema del páncreas (figura 3, 4). A las 24 horas de hospitalización la paciente persiste con inestabilidad hemodinámica con mayor requerimiento de vasopresor, persiste anorexia, decaimiento, dentro de la paraclínica leucocitos 30.300 Hb 11.6g/dl, Htc 36%, plaquetas 54.000, neutrófilos 85%, linfocitos 10%, Monocitos 3.4%, BT 13.1mg/dl, BD 11.8mg/dl, BI 1.24mg/dl.

Ante diagnóstico de trombosis y sin evidencia de sangrado activo se inicia anticoagulación con heparina de bajo peso molecular enoxaparina 60UI subcutánea cada 12 horas y se solicitan exámenes complementarios para investigar la causa de la trombofilia: inmunoquímica sanguínea: Antineutrófilos Ancas: negativos, Cardiolipina IgG: <10U/ml, Cardiolipina IgM: <7.0U/ml, Anticuerpos antinucleares: negativos, Anticoagulante lúpico LA1: 65.8seg, Anticoagulante lúpico LA2: 50seg. C4: 33.5mg/dl, C3: 95.08mg/dl Inmunoquímica sanguínea: Anti DNA: negativo. Inmunología: Antitrombina III 63.4%, Proteína C 41.40 %, Proteína S: 12%, Factor V 65.6%, Inmunoquímica sanguínea: IgG 1979mg/dl, Homocisteína 6umol/L. Hemocultivos negativos, Urocultivo negativo.

A los 9 días de hospitalización la paciente presenta mejoría clínica y disminución en valores alterados en exámenes sanguíneos, se mantiene

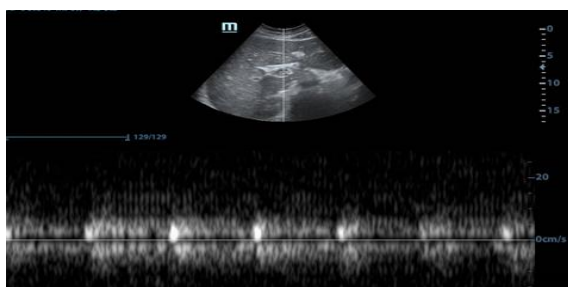
anticoagulada, se completa esquema antibiótico y es dada de alta de Terapia Intensiva a sala de Medicina Interna.

Figura 1. Vena porta calibre en límite superior, mide 13mm, con imagen heterogénea que ocupa aproximadamente el 90% de su luz, sin vascularidad, no presenta saturación al Doppler color, compatible con trombosis.



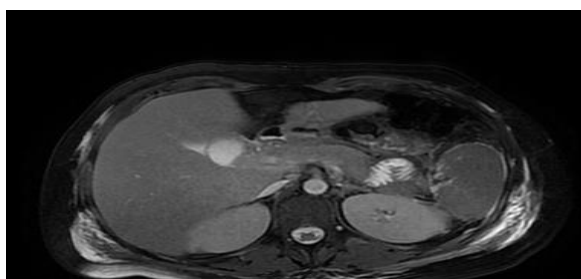
Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Figura 2. Vena porta al Doppler pulsado presenta escasa captación.



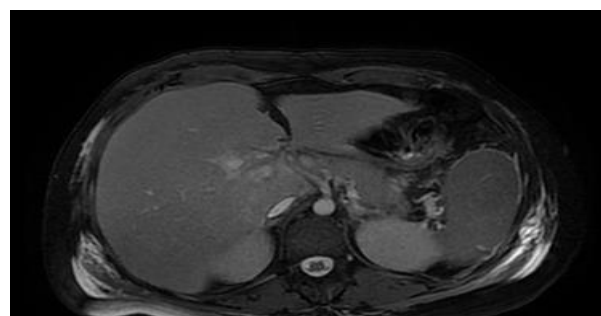
Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Figura 3. RM ponderada en T2 que muestra trombosis parcial de vena porta principal



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Figura 4. RM ponderada en T2 que muestra trombosis parcial de vena porta principal



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Discusión

El sistema de coagulación mantiene la sangre en un estado fluido y se mantiene activo durante toda la vida, por lo tanto en el momento que una lesión del sistema vascular ocurre se activa inmediatamente este sistema y transforma la sangre de su estado fluido a un cuerpo sólido perfectamente localizado, llamado coágulo. (3) En la trombofilia hay una obstrucción trombótica, que no tiene predilección por un sitio en especial y se cree que existen distintos mecanismos en su patogénesis de los cuales podrían deberse a activación de los receptores celulares, citocinas u otros elementos que volvería propenso a la obstrucción de venas, arterias o arteriolas causando trombosis. (1) La trombofilia puede ser hereditaria o adquirida, temporal o permanente y primaria o secundaria, cuando es secundaria deberá ser desencadenada por otro fenómeno que puede ser el embarazo o el Síndrome antifosfolípido. (3)

Dentro de las causas de esta patología se encuentra el factor V Leiden, mutación del gen de la protrombina G20210A, déficit de proteína C, déficit de la proteína S, antitrombina, defibrinogenemias, (2), mutación del gen metilenetetrahidrofolato reductasa 677C-T, alteración en la viscosidad de las plaquetas (Síndrome de plaquetas pegajosas), incremento en el activador de inhibición de plasminógeno y anticuerpos antifosfolípidos. (1)

Factores de riesgo para sospechar la presencia de Trombofilia:

- Trombosis en paciente joven, alrededor 40 años de edad.
- Trombosis en lugares inusuales.
- Mujeres que han sufrido 1 o más abortos espontáneos.
- Trombosis a pesar de estar anticoagulado.
- Historia familiar de trombosis.
- Trombosis recurrente sin causa aparente.

Las pruebas de laboratorio necesarias para diagnóstico son :

1.Basadas en ADN:

- Mutación de Factor V Leiden
- Mutación Protrombina G20210A

2.Ensayo Funcional:

- Actividad antitrombina
- Actividad Proteína C
- Nivel Proteína S (libre)

3.Investigar Sd. Antifosfolípido (inmunoensayos anticuerpos IgG e IgM cardiolipina, beta-2-glicoproteína-I, anticoagulante lúpico). (4)

The British Committee for Standards in Haematology, indica que ningún método diagnóstico podrá detectar todos los defectos y que se deberá confirmar el resultado de las deficiencias si se obtiene resultado alterados. (5) Las deficiencias hereditarias de Proteína S, Proteína C, antitrombina son raras del 0.1–0.4% de la población en general, pero estas constituyen un factor de riesgo alto para desarrollar tromboembolismo venoso (TEV), (6), los rangos de normalidad para Proteína C van de 70-150%, Proteína S 60-150%, actividad de antitrombina 80-120%.

Por otro lado la trombosis de vena porta, puede producirse en pacientes con cirrosis o estados protrombóticos, puede ser aguda o crónica según su tiempo de instauración y sus manifestaciones clínicas. Las complicaciones de la trombosis de vena porta crónica incluyen hipertensión portal, colangiopatía portal, hemorragia por várices (cirrosis), ascitis, encefalopatía hepática, prurito, colangitis e isquemia mesentérica. (7)

El tratamiento para la trombofilia dependerá si es agudo o crónico y la localización del trombo (1), se utiliza anticoagulantes orales (warfarina, acenocumarol) (apixabán, dabigatrán, edoxabán o rivaroxabán) o intravenosos (heparina sódica o heparina de bajo peso molecular). Según el

Comité Británico de Estándares en Hematología, sugiere que se deberá iniciar anticoagulación ante la presencia de tromboembolismo venoso agudo y la dosis e intensidad será la misma utilizada tanto en pacientes con o sin trombofilia hereditaria, se deberá considerar cada caso en particular y el estado clínico del paciente. Las mujeres que han desarrollado trombosis por anticonceptivos orales y se diagnostica trombofilia se sugiere deberán recibir tromboprolifaxis. (5) Hay ocasiones en la que la anticoagulación por se no soluciona la obstrucción y se deberá recurrir a procedimientos invasivos (colocación de filtros de vena cava, stents, etc). (6)

En el manejo de una trombofilia la intensidad del tratamiento, la profilaxis, así como la duración, son similares al paciente sin trombofilia (8) y deberá ser analizado individualmente.

Conclusiones

Las trombofilias son patologías causados por un desorden en el mecanismo de la hemostasis donde el afectado genera con facilidad trombos, aun son patologías poco estudiadas y por lo tanto infradiagnosticadas, sin embargo, un diagnóstico oportuno de la trombofilia y su causa permitirá dar tratamiento, mejorar las condiciones y el desenlace del paciente que en ocasiones podría ser fatal.

Consideraciones éticas

En el presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado de la paciente.

Conflicto de interés

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de interés.

Referencias bibliográficas

1. Moncada Benjamin RGJO. Trombophilia en Mexico. Gaceta Médica de México. 2017;; p. 453.
2. Kenneth B. Detección de trombofilia hereditaria en adultos asintomáticos. Uptodate. 2021 Enero.
3. Abraham M. Trombophilia. Gaceta Médica de México. 2017 Jul 15;; p. 392.

4. Raffini L. Pruebas de trombofilia en niños y adolescentes. Wolters Kluwer. 2019 Octubre 15.
5. Trevor Baglin EGMG. Clinical Guidelines for Testing for Heritable Thrombophilia. British Journal of Haematology. 2010 Enero 28.
6. B. K. Mahmoodi *JLPBMKTK. A prospective cohort study on the absolute risks of venous thromboembolism and predictive value of screening asymptomatic relatives of patients with hereditary deficiencies of protein S, protein C or antithrombin. Journal of Thrombosis and Haemostasis. 2010 Febrero 19; 8: p. 1193.
7. Dra. Altuna DDCJDFD. Trombofilias. Sociedad Argentina de Hematología. 2012;; p. 480.
8. Sanyal A. Trombosis crónica de la vena porta en adultos: manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. Wolters Klumer. 2020 Septiembre.