

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i4.9937>

## Complejo vasculocutáneo de la pierna y síndrome de Budd-Chiari como complicaciones del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos

### *Vasculocutaneous complex of the leg and Budd-Chiari syndrome as complications of antiphospholipid antibody syndrome.*

Michelle Alcocer Salas,<sup>1</sup> Mary Jose Santiago Benitez,<sup>2</sup> José María Zepeda Torres<sup>3</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** El síndrome antifosfolipídico es una trombofilia que puede afectar a prácticamente cualquier órgano o sistema. Las manifestaciones cutáneas son diversas y, si bien no pertenecen a los criterios diagnósticos, pueden ser la manifestación inicial y, en ocasiones, también puede afectar otros órganos como en el síndrome de Budd-Chiari, trastorno vascular poco frecuente del hígado, que se define como la obstrucción del flujo venoso hepático que puede localizarse en cualquier lugar desde las pequeñas vénulas hepáticas hasta la entrada de la vena cava inferior en la aurícula derecha. Los estados hipercoagulables suelen ser la causa principal.

**CASO CLÍNICO:** Paciente masculino de 30 años que inició su padecimiento con un complejo vasculocutáneo de la pierna como primera manifestación de un síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos que, a pesar de recibir anticoagulación, se complicó con el síndrome de Budd-Chiari.

**CONCLUSIONES:** Las manifestaciones cutáneas pueden ser la forma inicial de manifestación del síndrome antifosfolipídico hasta en un 30.5-41% y suele ser el precedente de manifestaciones más graves, como la tromboembolia pulmonar y otras complicaciones sistémicas, como el síndrome de Budd-Chiari, este último se ha reportado poco en la bibliografía, por lo que es necesario un alto índice de sospecha. Ante un paciente joven con úlceras crónicas, sin factores de riesgo, debe considerarse esta posibilidad diagnóstica.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos; síndrome de Budd-Chiari; trombofilia.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Antiphospholipid syndrome is a thrombophilia that can affect practically any organ or system. Cutaneous manifestations are diverse, although they do not belong to the diagnostic criteria of the syndrome, they can be the initial manifestation of this syndrome. Sometimes it can affect other organs, such as in Budd-Chiari syndrome, which is a rare vascular disorder of the liver, that is defined as hepatic venous outflow obstruction that can be located anywhere from the small hepatic venules to the entrance of the inferior vena cava into the right atrium. Hypercoagulable states are usually the main cause.

**CLINICAL CASE:** A 30-year-old male patient who presented with a vasculocutaneous complex of the leg as the first manifestation of a proven antiphospholipid syndrome who, despite anticoagulation therapy, later developed a Budd-Chiari syndrome.

<sup>1</sup> Residente de primer año de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

<sup>2</sup> Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital Médica Sur, Ciudad de México.

<sup>3</sup> Médico pasante de servicio social, Universidad Autónoma de Guadalajara, Zapopan, Jalisco, México.

**Recibido:** noviembre 2022

**Aceptado:** enero 2023

#### Correspondencia

Michelle Alcocer Salas  
dra.malcochersalas@outlook.es

#### Este artículo debe citarse como:

Alcocer-Salas M, Santiago-Benitez MJ, Zepeda-Torres JM. Complejo vasculocutáneo de la pierna y síndrome de Budd-Chiari como complicaciones del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos. Dermatol Rev Mex 2024; 68 (4): 509-516.

**CONCLUSIONS:** Cutaneous manifestations can be the initial form of presentation of antiphospholipid syndrome in up to 30.5-41% and are usually the precedent for more serious manifestations, such as pulmonary thromboembolism and other systemic complications, such as Budd-Chiari syndrome. The latter has been little reported. We must consider this diagnostic possibility in the presence of chronic ulcers in young patients without risk factors.

**KEYWORDS:** Antiphospholipid syndrome; Budd-Chiari syndrome; Thrombophilia.

## ANTECEDENTES

### Epidemiología

El síndrome antifosfolipídico es una trombofilia y enfermedad sistémica autoinmunitaria que se caracteriza por morbilidad obstétrica, trombosis venosa, arterial o ambas, en presencia de anticuerpos antifosfolipídicos.<sup>1</sup> Se clasifica en primario cuando no guarda relación con alguna enfermedad autoinmunitaria y secundario cuando ocurre en presencia de éstas.<sup>1</sup> El lupus eritematoso sistémico es la enfermedad autoinmunitaria que más se asocia en los casos secundarios. La relación mujer a hombre en el síndrome antifosfolipídico es de 5:1.<sup>2</sup> Es difícil estimar la epidemiología debido a que ha habido cambios en la definición de los criterios diagnósticos y a la carencia de estandarización para detectar los anticuerpos antifosfolipídicos. Según la epidemiología de Reino Unido, la incidencia máxima de síndrome antifosfolipídico en hombres de 55 a 59 años fue de 2.2 por cada 100,000, la prevalencia fue de 50 por cada 100,000 en mujeres y de 9.8 por cada 100,000 en hombres.<sup>1</sup>

### Clínica

Este síndrome puede afectar a prácticamente cualquier órgano o sistema. Las manifestaciones

cutáneas son diversas, aunque no pertenecen a los criterios diagnósticos, pueden ser la manifestación inicial de este síndrome, de ahí la importancia de tenerlo en cuenta y todos los dermatólogos debemos investigar intencionadamente la posibilidad de síndrome antifosfolipídico cuando los hallazgos cutáneos estén relacionados con trombosis venosa o arterial.<sup>3</sup>

### Manifestaciones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas pueden estar presentes en el síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos e, incluso, pueden ser la manifestación inicial. Por lo anterior, es importante investigar a los pacientes con manifestaciones que se han relacionado con trombosis arterial o venosa o microtrombosis. Las manifestaciones clínicas cutáneas incluyen: livedo reticularis, anetodermia, úlceras cutáneas, acrocianosis, gangrena digital, dermatografismo, alopecia difusa, fenómeno de Raynaud, nódulos reumatoides, pioderma gangrenoso, granuloma piógeno, atrofia blanca, livedo racemosa y hemorragias en astillas.<sup>3</sup>

### Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico deben estar presentes al menos un criterio clínico y un criterio de laboratorio. Los criterios clínicos incluyen:

trombosis vascular, ya sea arterial, venosa o ambas demostrada objetivamente por un estudio de imagen o histopatológico; asimismo, las pérdidas fetales se consideran un criterio clínico. En cuanto a los criterios de laboratorio es necesaria la positividad de los anticuerpos antifosfolipídicos (anticoagulante lúpico, anticuerpo anticardioli-pina, anti-b2- glicoproteína) con una elevación persistente de al menos 12 semanas.<sup>2</sup>

Deben excluirse factores de riesgo de desarrollar trombosis como: la edad (mayor a 55 años en hombres y mayor a 65 años en mujeres), factores de riesgo cardiovascular, índice de masa corporal mayor a 30, microalbuminuria, tasa de filtrado glomerular menor a 60 mL/min, consumo de anticonceptivos, síndrome nefrótico, cáncer, inmovilización y cirugía reciente.<sup>2</sup>

Existen otras manifestaciones clínicas que no están incluidas en los criterios diagnósticos y se conocen como las manifestaciones *no criterio* e incluyen: trombocitopenia, nefropatía asociada con anticuerpos antifosfolipídicos, enfermedad valvular cardíaca, livedo reticularis, afección cognitiva y otros.<sup>1</sup>

### Tratamiento

Las recomendaciones actuales para el tratamiento del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos incluyen anticoagulación oral a largo plazo, como profilaxis contra nuevos eventos trombóticos; la duración del tratamiento y la intensidad deben ajustarse según las características clínicas e inmunológicas de cada paciente.<sup>4</sup> Se recomienda trombotprofilaxis secundaria a los pacientes que ya hayan tenido un primer evento de trombosis y se recomienda tratamiento con antagonistas de la vitamina K para lograr una INR meta de 2-3. El rivaroxabán (un inhibidor selectivo del factor X de la coagulación) no debe administrarse a pacientes con triple positividad para anticuerpos antifosfolipídicos porque esto genera mayor riesgo de recurrencias. En los casos en

que los pacientes no logran el INR meta a pesar de recibir un inhibidor de la vitamina K, deben considerarse los anticoagulantes orales. Una vez alcanzada la meta de INR debe continuarse con aspirina oral a dosis bajas o cambiar a heparina de bajo peso molecular.<sup>5</sup>

### Síndrome de Budd-Chiari

#### Epidemiología

El síndrome de Budd-Chiari se define como la obstrucción al flujo de salida venoso hepático que puede localizarse desde las pequeñas vénulas hepáticas hasta la entrada de la vena cava inferior en la aurícula derecha.<sup>6,7</sup> Es poco común, tiene incidencia estimada de 1 en 2.5 millones de personas por año.<sup>8</sup> La causa es variable, los estados hipercoagulables hereditarios representan la primer causa, algunos de ellos, como la deficiencia de antitrombina, proteína C y S, así como mutaciones en la protrombina G20210A e, incluso, estados hipercoagulables adquiridos, como el síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos, la hemoglobinuria paroxística nocturna, la enfermedad de Behcet, el consumo de anticonceptivos orales, el embarazo y el puerperio, así como la policitemia vera y la trombocitemia esencial son los responsables en algunos pacientes.<sup>9,10</sup>

#### Clínica

Se caracteriza por dolor abdominal, hepatomegalia y ascitis; la manifestación clínica puede variar desde casos casi asintomáticos hasta insuficiencia hepática fulminante.<sup>9</sup> Los síntomas incluyen: dolor abdominal, ascitis, ictericia, hepatomegalia, esplenomegalia, encefalopatía y sangrado gastrointestinal. En el 20% de los pacientes la manifestación es aguda, en el 40% es subaguda con signos y síntomas menores a seis meses de evolución y en el 40% restante es crónica con signos y síntomas mayores a seis meses de evolución, evidencia de hipertensión portal, cirrosis o ambas.<sup>6</sup>

### Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico se necesitan estudios complementarios, como la ecografía abdominal, que tiene sensibilidad y especificidad altas. En la ecografía se observa ausencia de flujo o un flujo retrógrado en las venas hepáticas o en la vena cava inferior. Otros estudios que pueden practicarse son la tomografía computada y la resonancia magnética de abdomen, que de igual manera evidenciará la oclusión de las venas hepáticas. Además, es importante descartar otras causas más frecuentes de enfermedad hepática crónica, como las infecciones virales, el alcoholismo, la hemocromatosis y la enfermedad de Wilson.<sup>6</sup> La biopsia, como método diagnóstico, es útil únicamente cuando la trombosis se limita a las pequeñas venas intrahepáticas y generalmente se observa congestión, necrosis coagulativa, pérdida de hepatocitos sin infiltrado inflamatorio o necrosis.<sup>11</sup>

### Tratamiento

Es indispensable la identificación de la enfermedad de base para dar un tratamiento dirigido. En muchos casos, específicamente en las trombofilias y el síndrome de anticuerpos antifosfolipídico, la anticoagulación sigue estando indicada.

Se recomienda iniciar la anticoagulación de manera temprana, aun si no se ha identificado el trastorno de base porque controla la enfermedad hepática en un 25% de los pacientes cuando el daño es leve. De los anticoagulantes se recomienda la heparina de bajo peso molecular al iniciar la anticoagulación y no existe diferencia entre la eficacia de las heparinas y la de los antagonistas de la vitamina K. Los pacientes con estenosis de la vena cava inferior o de las venas hepáticas y con síntomas son aptos a angioplastia percutánea; el tratamiento para los pacientes asintomáticos aún está en debate.

Otra opción terapéutica son los TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*) que están indicados en los pacientes con descontrol de la enfermedad a pesar de las opciones terapéuticas comentadas. Por último, también puede considerarse el trasplante hepático cuando el paciente no ha tenido una respuesta satisfactoria.<sup>11</sup>

### Asociación de ambos síndromes

La relación entre el síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos y el síndrome de Budd-Chiari se ha comunicado en escasos reportes en la bibliografía. Espinosa y su grupo describieron las características clínicas e inmunológicas de 43 pacientes con síndrome de Budd-Chiari y síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos, de los que 32 tuvieron un síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos primario y en 11 fue secundario. En este mismo estudio, el síndrome de Budd-Chiari fue la manifestación inicial del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos en 28 pacientes (65%).<sup>6</sup>

Comunicamos un caso de aparición de síndrome de Budd-Chiari en un paciente con síndrome antifosfolipídico.

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 30 años, quien inició su padecimiento actual con aparición de una úlcera en el miembro pélvico derecho de larga evolución, sin mejoría aparente. Acudió a valoración por disnea progresiva y al interrogatorio directo refirió ortopnea, tos no productiva, así como pérdida de peso no intencionada de 22 kg. A la exploración física se encontró hemodinámicamente estable y con signos vitales dentro de parámetros normales. Se observó una dermatosis que afectaba la extremidad inferior derecha en cara lateral de la pierna, constituida por una úlcera que medía 15 x 10 cm de diámetro, con bordes netos, de fondo sucio y de forma irregular, dolorosa, de olor fétido, con dermatitis ocre en la periferia y pulsos periféricos presentes. **Figura 1**



**Figura 1.** Imagen clínica del complejo vasculocutáneo de la pierna.

Los exámenes de laboratorio al ingreso no mostraron alteraciones hematológicas o hidroelectrolíticas. El antígeno SARS-CoV-2 fue negativo. La ecografía Doppler de miembros inferiores evidenció trombosis venosa profunda antigua. A su vez, por tratarse de un paciente joven sin factores de riesgo de insuficiencia venosa, se solicitaron estudios adicionales en búsqueda de trombofilia que documentaron positividad de los anticuerpos antifosfolípidicos. **Cuadro 1**

Se estableció el diagnóstico de síndrome de anticuerpos antifosfolípidicos según los criterios clínicos y bioquímicos para el diagnóstico (**Cuadro 2**). Como estudios complementarios se practicó angiotomografía pulmonar por el cuadro de disnea, que documentó tromboembolismo pulmonar izquierdo. El ecocardiograma transtorácico reportó insuficiencia cardíaca crónica con disfunción sistólica con FEVI 55% PSAP 101 mmHg, regurgitación severa y ventrículo derecho con hipocinesia generalizada. Se inició anticoagulación con warfarina. Se alcanzaron metas terapéuticas con base en el INR y se decidió el alta hospitalaria. Sin embargo, dos meses después acudió nuevamente al servicio de Urgencias por padecer dolor abdominal de 13 días de evolución localizado en el hipocondrio derecho, EVA 2/10 de tipo cólico con irradiación hacia la región subescapular derecha que cedía parcialmente con analgésico e ictericia de las conjuntivas y la piel. Posteriormente se agregó vómito de contenido gastroalimentario en una ocasión y aumento del dolor (EVA 7/10). Se recibió con signos vitales dentro de parámetros normales e ingresó al hospital para abordar el dolor abdominal. Se descartó pancreatitis e infección de las vías urinarias. El ultrasonido hepático evidenció dilatación de la vía biliar y dilatación de las venas suprahepáticas. La angiotomografía de abdomen reportó imagen sugerente de trombos en la vena cava en desembocadura de ambas venas renales, con lo que se estableció el diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari en el contexto de un paciente con estado protrombótico. Fue valorado por los servicios de Hematología y Reumatología donde se indicó continuar el tratamiento con anticoagulación con enoxaparina más warfarina para alcanzar la meta del INR. Se decidió el alta hospitalaria con control en la consulta externa y como tratamiento warfarina 2.5 mg vía oral cada 24 horas, metoprolol tabletas 50 mg cada 24 horas, espironolactona 25 mg cada 24 horas, atorvastatina tabletas 20 mg cada 24 horas y bosentán 62.5 mg cada 12 horas.

**Cuadro 1.** Resultados de exámenes de laboratorio al ingreso del paciente

| <b>Biometría hemática</b>                   |              | <b>Valor de referencia</b>                      |
|---|--------------|---|
| Hemoglobina (g/dL)                          | 10.150       | 13.00-15.00                                     |
| Hematocrito (%)                             | 31.4         | 39-45%  |
| Eritrocitos (x 10 <sup>6</sup> /μL)         | 3.51         | 4.00-6.00                                       |
| VGM (fl)                                    | 89.5         | 78.00-100.00                                    |
| HCM (pg)                                    | 28.8         | 27.00-34.00                                     |
| CMHG (g/dL)                                 | 32.3         | 31.00-34.00                                     |
| <b>Serie blanca</b>                         |              | <b>Valor de referencia</b>                      |
| Leucocitos (x 10 <sup>3</sup> /μL)          | 15.96        | 4.00-12.00                                      |
| Linfocitos (%)                              | 18           | 1.0-13.00                                       |
| Monocitos (%)                               | 11           | 0.00-7.00                                       |
| Eosinófilos (%)                             | 0            | 0.00-3.00                                       |
| Neutrófilos (%)                             | 71           | 40.00-77.00                                     |
| Bandas (%)                                  | 0            | 0-11  |
| Linfocitos (x 10 <sup>3</sup> /μL)          | 2.84         | 1.00-4.20                                       |
| Monocitos (x 10 <sup>3</sup> /μL)           | 1.67         | 0.10-0.80                                       |
| Eosinófilos (x 10 <sup>3</sup> /μL)         | 0.06         | 0.00-0.20                                       |
| Basófilos (x 10 <sup>3</sup> /μL)           | 0.03         | 0.00-0.02                                       |
| Neutrófilos (x 10 <sup>3</sup> /μL)         | 11.36        | 2.00-6.00                                       |
| <b>Inmunológicos</b>                        |              | <b>Valor de referencia</b>                      |
| Anticuerpo anti-DNA                         | 0.913        | 0.000-0.9000                                    |
| Anticuerpo anti-LA                          | 0.151        | 0.000-0.9000                                    |
| Anticuerpo anti-RO                          | 0.01         | 0.000-0.90                                      |
| Anticoagulante lúpico                       | 4.87         | Negativo menor a 0.9; positivo mayor a 1        |
| Anticuerpos anti-beta 2 glicoproteína 1     | 170.700      | Negativo menor a 20; positivo mayor a 70        |
| Anticuerpo anticardiolipina IgG             | 51.49        | Negativo de 0-10; positivo moderado de 20-79    |
| Anticuerpo anticardiolipina IgM             | 100.000      | Negativo menor a 15.0; positivo alto mayor a 80 |
| Proteína S (%)                              | 20.0%        | 70.0-150.0                                      |
| Proteína C (%)                              | 72.0%        | 60.00-130.00                                    |
| Factor V de Leiden                          | No detectado | No detectado                                    |
| <b>Perfil TORCH</b>                         |              | <b>Valor de referencia</b>                      |
| Anticuerpo IgG toxoplasma (UI/mL)           | 82.40        | Reactivo: mayor a 8.0                           |
| Anticuerpo IgG anti-citomegalovirus (UI/mL) | 15.900       | Positivo mayor a 1.1                            |
| Anticuerpo IgM anti-toxoplasma (UI/mL)      | 0.040        | Reactivo: mayor de 1.1                          |
| Anticuerpo IgM anti-citomegalovirus (UI/mL) | 0.462        | Reactivo: mayor a 1.1                           |
| Anticuerpos IgM anti-rubéola (UI/mL)        | 0.594        | Reactivo: mayor de 1.1                          |
| <b>Tiempos de coagulación</b>               |              | <b>Valor de referencia</b>                      |
| Dímero D (ng/dL)                            | 914.0        | 0.0-500.0                                       |
| Fibrinógeno (mg/dL)                         | 591          | 200-400   |
| Tiempo de protrombina (seg)                 | 19.3 s       | 10.0-14.0                                       |
| Tiempo de tromboplastina parcial (seg)      | 141.9        | 25.1-36.5                                       |

**Cuadro 2.** Criterios de clasificación revisados para el síndrome antifosfolipídico<sup>2</sup>**Criterios clínicos****Trombosis vascular**

- Uno o más episodios clínicos de trombosis arterial, venosa o ambos en cualquier órgano o tejido, confirmado objetivamente por criterios validados (estudios de imagen o histopatología). Para la confirmación histopatológica, la trombosis debe estar presente sin evidencia significativa de inflamación de la pared de las venas.

**Embarazo**

- Una o más muertes de un feto morfológicamente normal a la semana 10 de gestación, con la morfología documentada por ultrasonido o examen directo del feto, o
- Uno o más partos pretérmino de un neonato morfológicamente normal antes de la semana 34 de gestación debido a eclampsia o preeclampsia severa de acuerdo con las definiciones estandarizadas, o datos de insuficiencia placentaria, o
- Tres o más abortos espontáneos consecutivos inexplicables antes de la semana 10 de gestación, y tras descartar anomalías anatómicas u hormonales maternas y causas cromosómicas excluidas

**Criterios bioquímicos**

1. Anticoagulante lúpico (LA) presente en plasma, en una o más ocasiones con al menos 12 semanas entre cada determinación
2. Anticuerpo anticardiolipina (aCL) (IgG, IgM o ambas) en suero o plasma a títulos medios o altos (mayor al percentil 99), determinados en dos o más ocasiones, con al menos 12 semanas entre cada determinación, medidos mediante ELISA
3. Anticuerpo anti-b2-glicoproteína 1 (anti-b2-GPI) (IgG, IgM o ambas) en suero o plasma en títulos superiores al percentil 99, presente en dos o más determinaciones con 12 semanas de separación, medido mediante ELISA

El diagnóstico del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos debe excluirse si existe un periodo menor a 12 semanas y mayor de 5 años entre la positividad de los anticuerpos antifosfolipídicos y las manifestaciones clínicas. Los factores de riesgo de trombosis incluyen: edad mayor a 55 años en hombres y mayor a 65 años en mujeres y cualquiera de los factores de riesgo cardiovascular establecidos: hipertensión, diabetes mellitus, elevación del colesterol LDL o disminución del colesterol HDL, tabaquismo, IMC mayor a 30 kg/m<sup>2</sup>, microalbuminuria, tasa de filtrado glomerular estimada menor a 60 mL/min, trombofilias, administración de anticonceptivos orales, síndrome nefrótico, malignidad, inmovilización y cirugía reciente. Por tanto, los pacientes que cumplen los criterios deben estratificarse según las causas que contribuyen a la trombosis. Un episodio trombótico en el pasado podría considerarse un criterio clínico. La trombosis venosa superficial no está incluida en los criterios clínicos. La insuficiencia placentaria se describe en el caso de pruebas de vigilancia fetal anormales o poco tranquilizadoras, por ejemplo, una prueba sin estrés no reactiva, sugerente de hipoxemia fetal; análisis de forma de onda de velocimetría de flujo Doppler anormal, que sugiere hipoxemia fetal, por ejemplo: ausencia de flujo diastólico final en la arteria umbilical; oligohidramnios, por ejemplo: un índice de líquido amniótico de 5 cm o menos; o un peso posnatal al nacer inferior al percentil 10 para la edad gestacional.

**DISCUSIÓN**

Las manifestaciones cutáneas pueden ser la forma inicial de aparición del síndrome antifosfolipídico hasta en un 30.5-41%. De forma general, las lesiones dermatológicas se observan hasta en un 49% de los casos.<sup>12</sup> En un estudio efectuado en Brasil con 60 pacientes, el 40% tuvo alteraciones dermatológicas como queja principal, la más común fue el dermatografismo en un 15%. Las úlceras y la necrosis sólo se reportaron en 4 de los 60 pacientes.<sup>9</sup> El complejo vasculocutá-

neo de la pierna es una de las manifestaciones cutáneas del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos y suele preceder a manifestaciones más graves, como la tromboembolia pulmonar. Debemos considerar esta posibilidad diagnóstica ante pacientes jóvenes, sin factores de riesgo, con úlceras crónicas. El paciente del caso tuvo una úlcera crónica de la pierna que fue tratada inicialmente con antibióticos sin mejoría, sin lograrse identificar la causa. Al ser un paciente sin factores de riesgo, se realizó el abordaje para descartar un estado protrombótico que corroboró

no sólo la trombosis venosa y arterial, sino también complicaciones, como la tromboembolia pulmonar. Cuando los afectados son jóvenes, la repercusión en la calidad de vida es importante y a esto debe agregarse la pérdida de jornadas laborales, lo que incrementa el costo social de esta afección.

Otra de las complicaciones poco reportadas y que incluso puede ser la manifestación inicial de un síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos es el síndrome de Budd-Chiari. El paciente del caso acudió al área de Urgencias cuatro meses después del diagnóstico inicial con dolor abdominal e ictericia. En el contexto de un estado protrombótico un paciente que inicia con dolor abdominal con ictericia puede tener trombosis de las venas hepáticas.

## CONCLUSIONES

La manifestación inicial del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos puede ser una afección cutánea: livedo reticularis, complejo vasculocutáneo de la pierna, necrosis de la piel, etc. Sin embargo, también existen otras complicaciones secundarias al estado protrombótico, como el síndrome de Budd-Chiari que puede ser parte de la evolución de este síndrome o, en algunos casos, la manifestación inicial, lo que requiere alto índice de sospecha, una vez descartadas las demás causas de insuficiencia hepática aguda o crónica de primera vez, como las virales, autoinmunitarias y otras más comunes.

En el contexto de un estado protrombótico, el dolor abdominal y la ictericia deben hacernos sospechar de un probable síndrome de Budd-Chiari para otorgar un tratamiento multidisciplinario, solicitar estudios adicionales y valoración por cirugía general o angiología.

## REFERENCIAS

1. Dabit JY, Valenzuela-Almada MO, Vallejo-Ramos S, Duarte-García A. Epidemiology of antiphospholipid syndrome in the general population. 1926. doi:10.1007/s11926-021-01038-2/Published
2. Gomez-Flores M, Herrera-Argaez G, Vazquez-Martinez O, Herz-Ruelas M, et al. Cutaneous manifestations of antiphospholipid syndrome. *Lupus* 2021; 30 (4): 541-548. SAGE <https://doi.org/10.1177/0961203321990100>
3. Rai R, Sekar CS, Kumaresan M. Antiphospholipid syndrome in dermatology: An update. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2010; 76 (2): 116-124. doi:10.4103/0378-6323.60541
4. Zen M, Loredó Martínez M, Benvenuti F, et al. Prevalence, outcome and management of patients with SLE and secondary antiphospholipid antibody syndrome after aPL seroconversion. *Rheumatol (United Kingdom)* 2021; 60 (3): 1313-1320. doi:10.1093/rheumatology/keaa463
5. Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults. *Ann Rheum Dis* 2019; 78 (10): 1296-1304. doi:10.1136/annrheumdis-2019-215213
6. Ferreira J, Mieres M, Rivero F, Elizondo M, Facal J. Síndrome de Budd-Chiari asociado a síndrome antifosfolípido. *Rev Med Chilena* 2019; 35. <https://doi.org/10.29193/rmu.35.8>
7. Garcia-Pagán JC, Buscarini E, Janssen HLA, et al. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* 2016; 64 (1): 179-202. doi:10.1016/j.jhep.2015.07.040
8. Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med* 2009; 151 (3): 167-175. doi:10.7326/0003-4819-151-3-200908040-00004
9. Torun ES, Erciyestepe M, Yağcınkaya Y, et al. A case of Budd-Chiari syndrome associated with antiphospholipid syndrome treated successfully by transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Clin Med Insights Case Rep* 2022; 15. doi:10.1177/11795476221100595
10. Sonavane AD, Amarapurkar DN, Rathod KR, Punamiya SJ. Long term survival of patients undergoing TIPS in Budd-Chiari syndrome. *J Clin Exp Hepatol* 2019; 9 (1): 56-61. doi:10.1016/j.jceh.2018.02.008
11. Valla, DC. Budd-Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. *Hepatol Int* 2018; 12 (Suppl 1): 168-180. <https://doi.org/10.1007/s12072-017-9810-5>
12. Cervera R, Tektonidou MG, Espinosa G, et al. Task Force on Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (APS) and non-criteria APS manifestations (II): Thrombocytopenia and skin manifestations. *Lupus* 2011; 20 (2): 174-181. doi:10.1177/0961203310395052