

Aneurisma aórtico abdominal asociado a coagulación intravascular diseminada crónica: una complicación rara

Abdominal aortic aneurysm associated with chronic disseminated intravascular coagulation: a rare complication

Vanessa Bedoya-Joaquí¹, Luis M. Osorio-Toro², María Casanova-Valderrama^{1,3,4} y José M. Ocampo-Chaparro^{1,5*}

¹Grupo Interinstitucional de Medicina Interna (GIMI 1), Universidad Libre; ²Programa de Medicina Interna, Universidad de Santiago de Cali;

³Programa de Medicina Interna, Universidad Libre; ⁴Servicio de Hospitalización, Clínica Nuestra Señora de los Remedios; ⁵Departamento de Medicina Familiar, Facultad de Salud, Universidad del Valle. Cali, Colombia

Resumen

La coagulación intravascular diseminada es un proceso sistémico caracterizado por la activación generalizada de la coagulación, que tiene el potencial de causar trombosis vascular, hemorragia y falla orgánica. En raras ocasiones, las anomalías vasculares, como el aneurisma aórtico abdominal, pueden desencadenar coagulación intravascular diseminada crónica. Los aneurismas aórticos grandes, su disección y su expansión son factores de riesgo. En estos casos predominan los síntomas subclínicos y la coagulopatía solo se identifica mediante pruebas de laboratorio. Existe evidencia limitada basada en la experiencia de series de casos de coagulación intravascular diseminada crónica como complicación en pacientes con aneurisma aórtico abdominal. Además, la duración y la respuesta terapéutica a la heparina no se conocen bien, principalmente en los pacientes con manejo conservador. Se considera un desafío diagnóstico y terapéutico debido a la baja frecuencia de presentación. A continuación, se describen las características clínicas y paraclínicas, así como el tratamiento, de un paciente con aneurisma aórtico abdominal asociado con coagulación intravascular diseminada crónica.

Palabras clave: Coagulación intravascular diseminada. Aneurisma de aorta abdominal. Coagulación sanguínea.

Abstract

Disseminated intravascular coagulation is a systemic process characterized by the widespread activation of coagulation with the potential for causing vascular thrombosis, hemorrhage and organ failure. Rarely, vascular anomalies like abdominal aortic aneurysm can trigger chronic disseminated intravascular coagulation. Large aortic aneurysms, dissection and expansion are risk factors. In these cases, subclinical symptoms predominate and coagulopathy is only identified by laboratory tests. Nowadays there is limited evidence based on experience from case series of chronic disseminated intravascular coagulation as complication in patients with abdominal aortic aneurysm. Furthermore, duration and therapeutic response with heparin therapy are not well known, mainly in those patients with conservative management. It is considered a diagnostic and therapeutic challenge due to the low presentation frequency. The clinical characteristics, laboratory and treatment of a patient with abdominal aortic aneurysm associated with chronic disseminated intravascular coagulation are described below.

Key words: Disseminated intravascular coagulation. Abdominal aortic aneurysm. Blood coagulation.

Correspondencia:

*José M. Ocampo-Chaparro

E-mail: jose.m.ocampo@correounivalle.edu.co

Fecha de recepción: 01-10-2019

Fecha de aceptación: 21-05-2020

DOI: 10.24875/RCCAR.M21000068

Disponible en internet: 18-10-2021

Rev Colomb Cardiol. 2021;28(4):374-377

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2020 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La activación sistémica de la coagulación se conoce como coagulación intravascular diseminada, la cual se considera un síndrome adquirido y una complicación rara, pero devastadora, del aneurisma aórtico abdominal. Es una coagulopatía de consumo que se caracteriza por tendencia a la hemorragia, estado de hipercoagulabilidad y falla orgánica múltiple¹. La coagulación intravascular diseminada se produce por varias condiciones que causan activación de la cascada de la coagulación y exceso de producción de trombina dentro del sistema vascular, lo que a su vez lleva a depósitos de fibrina en la microcirculación, lo cual genera un estado de hipercoagulabilidad y la aparición simultánea de trombosis ampliamente diseminada, que compromete el suministro de sangre a diversos órganos y contribuye al desarrollo de falla orgánica².

La manifestación principal de la coagulación intravascular diseminada es la hemorragia, que puede afectar a distintos órganos. Sin embargo, en los casos con coagulación intravascular diseminada crónica predominan los síntomas subclínicos y la coagulopatía solo se identifica mediante pruebas de laboratorio^{3,4}. Existen pocos reportes de coagulación intravascular diseminada crónica como complicación en pacientes con aneurisma aórtico abdominal, y sobre sus manifestaciones clínicas, hallazgos de laboratorio y tratamiento. Por otra parte, los mecanismos, la duración y la respuesta terapéutica no se conocen bien⁵⁻⁸. Se considera un reto diagnóstico y terapéutico, dada la baja frecuencia de esta complicación en pacientes con aneurisma aórtico abdominal.

Caso clínico

Paciente de 83 años, alcohólico, portador de endoprótesis aorto-biilíaca por aneurisma aórtico abdominal infrarrenal 2 años atrás. Sufrió una caída desde bipedestación que le ocasionó una herida en el antebrazo izquierdo, de 3 × 4 cm. Fue valorado por ortopedia, que descartó fractura y describió la presencia de sangrado profuso hasta la necesidad de soporte transfusional. Fue evaluado por medicina interna, donde se descartó un proceso infeccioso asociado a la ausencia de signos inflamatorios locales y reactantes de fase aguda negativos. Ante la presencia de trombocitopenia y unos tiempos de coagulación prolongados, se plantearon tres diagnósticos diferenciales: hepatopatía crónica, presencia de anticoagulante lúpico y coagulación intravascular diseminada.

Entre los estudios de hepatopatía se solicitó ecografía de abdomen, en la cual se evidenciaron la aorta abdominal dilatada y trombos; posteriormente, se confirmaron dichos hallazgos con angiotomografía computarizada de aorta (Fig. 1). El tiempo de tromboplastina parcial cruzado no se corrigió con plasma. Se descartó la presencia de inhibidores (anticoagulante lúpico, anticardiolipinas IgG/IgM). El fibrinógeno estaba disminuido (60.1 mg/dl), los productos de degradación de fibrina altos y el dímero D elevado (10,000 ng/ml), hallazgos compatibles con coagulación intravascular diseminada.

El servicio de hemato-oncología descartó neoplasia y, en conjunto con cirugía vascular, consideraron una anomalía vascular dada por un aneurisma aórtico abdominal como etiología de la coagulación intravascular diseminada crónica. Se planteó nueva reparación quirúrgica del aneurisma aórtico abdominal, pero en vista del alto riesgo de mortalidad quirúrgica, el paciente y los familiares no aceptaron la intervención. Se indicó manejo de soporte transfusional con crioprecipitados y plasma fresco congelado para la realización de cierre de la herida con colgajo de avance. Se pautó manejo indefinido con heparinas de bajo peso molecular, dando así de alta al paciente con resolución del sangrado.

Discusión

La coagulación intravascular diseminada es un síndrome adquirido que se caracteriza por activación de la coagulación sistémica secundaria a sepsis, trauma, malignidad (tumores sólidos, leucemia aguda), reacciones inmunitarias graves, reacciones alérgicas o intoxicaciones graves, falla hepática y anomalías vasculares (síndrome de Kasabach-Merritt, aneurismas aórticos)¹. El diagnóstico se realiza a partir de las manifestaciones clínicas (hemorragia) y la alteración en las pruebas de laboratorio^{3,4}.

En la actualidad se cuenta con diferentes escalas de clasificación diagnóstica, entre las que se encuentran la de la International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH), en la que ≥ 5 puntos establece el diagnóstico (paciente de este caso: 6 puntos); la del Japan Ministry of Health and Welfare (JMWH), que propone un puntaje ≥ 7 puntos (paciente de este caso: 9 puntos); y la de la Japanese Association for Acute Medicine (JAAM), que considera ≥ 5 puntos (paciente de este caso: 8 puntos), con lo cual se confirmó el diagnóstico⁹ (Tabla 1).

Como ya se mencionó, en presencia de trombocitopenia y tiempos de coagulación prolongados se consideraron tres diagnósticos diferenciales: hepatopatía

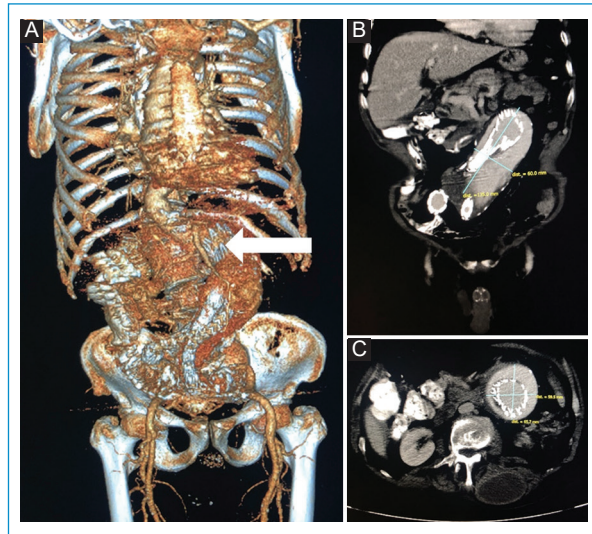


Figura 1. A: reconstrucción tridimensional de angiografía de aorta total en la que se observa la endoprótesis aorto-biiliaca. B-C: reconstrucción coronal y axial de angiografía de aorta total en la que se observa la endoprótesis de aorta a nivel infrarrenal, con aneurisma aorto-biiliaco, de 135 mm de longitud y un diámetro transversal de 59.5 × 65.7 mm.

crónica, anticoagulante lúpico y coagulación intravascular diseminada. Tras haber descartado etiologías como las descritas, se consideró como causa de la coagulación intravascular diseminada crónica una anomalía vascular debida a su antecedente de endoprótesis aorto-biiliaca. Se ha descrito que la coagulación intravascular diseminada raras veces se relaciona con un aneurisma de aorta. Por otra parte, los factores predisponentes en estos pacientes son los aneurismas grandes y la expansión del aneurisma (como en el caso de nuestro paciente), que generan un consumo localizado de plaquetas y fibrinógeno, que a su vez conduce a alteraciones de la coagulación y hemorragia⁶. Aproximadamente el 1-5% de los pacientes desarrollan esta complicación, aunque en un estudio retrospectivo de 235 pacientes con aneurisma de aorta abdominal el 22.1% fueron diagnosticados de coagulación intravascular diseminada⁷.

La fisiopatología de la coagulación intravascular diseminada crónica secundaria a un aneurisma de aorta es multifactorial², y se debe principalmente a la activación tanto intrínseca como extrínseca de la cascada de la coagulación. La activación de la vía intrínseca se atribuye a un desequilibrio en el endotelio entre la formación y la lisis del trombo intraarterial, favorecido por la estasis sanguínea local; por tanto, la agregación plaquetaria es mayor en el área ateromatosa de la aorta por un aumento de la

Tabla 1. Escalas de clasificación diagnóstica para la coagulación intravascular diseminada

	ISTH	JMWH	JAAM
Enfermedad subyacente asociada con coagulación intravascular diseminada	Esencial	1 punto	0 puntos
Presencia de síntomas clínicos	No aplica	Hemorragia = 1 punto Falla orgánica = 1 punto	SIRS score ≥ 3 = 1 punto
Prolongación del tiempo de protrombina (segundos)	< 3 = 0 puntos ≥ 3 = 1 punto ≥ 6 = 2 puntos	PT ratio < 1.25 = 0 puntos 1.25-1.67 = 1 punto ≥ 1.67 = 2 puntos	PT ratio < 1.2 = 0 puntos ≥ 1.2 = 1 punto
Fibrinógeno (g/l)	> 1 = 0 puntos ≤ 1 = 1 punto	> 1.5 = 0 puntos 1-1.5 = 1 punto < 1 = 2 puntos	≥ 3.5 = 0 puntos < 3.5 = 1 punto
Productos de degradación del fibrinógeno (PDF)	PDF, dímero D No incremento = 0 puntos Incremento moderado = 2 puntos (dímero D = ≤ 10 veces el límite de lo normal) Incremento fuerte = 3 puntos (dímero D = > 10 veces el límite de lo normal)	PDF (μg/ml) < 10 = 0 puntos 10-20 = 1 punto 20-40 = 2 puntos ≥ 40 = 3 puntos	Fibrina/PDF (mg/l) < 10 = 0 puntos 10-25 = 1 punto ≥ 25 = 3 puntos
Recuento de plaquetas (×10 ⁹ /μl)	> 100 = 0 puntos ≤ 100 = 1 punto ≤ 50 = 2 puntos	< 120 = 0 puntos 80-120 = 1 punto 50-80 = 2 puntos ≤ 50 = 3 puntos	≥ 120 = 0 puntos ≥ 80 y < 120 o > 30% de disminución dentro de las 24 horas = 1 punto < 80 o > 50% de disminución dentro de las 24 horas = 3 puntos
Diagnóstico de coagulación intravascular diseminada	≥ 5 puntos	≥ 7 puntos*	≥ 5 puntos
Paciente caso clínico	6 puntos	9 puntos	8 puntos

ISTH: International Society on Thrombosis and Haemostasis; JAAM: Japanese Association for Acute Medicine; JMWH: Japan Ministry of Health and Welfare; PT ratio: PT paciente / PT control; SIRS: Systemic Inflammatory Response Syndrome.

*Pacientes sin malignidad hematológica.

Contenido adaptado de: Di Nisio M, et al.⁹

producción de activadores de la trombina, favorecido a su vez por el daño a la íntima. La vía extrínseca se activa cuando la lesión del endotelio vascular desencadena un incremento de tromboplastina, o bien por un aumento de los productos de hemólisis eritrocitaria y agregados plaquetarios. La exposición de la capa subendotelial de la pared aórtica y la estasis relativa de la sangre dentro del aneurisma estimulan la deposición de fibrina y la adherencia de las plaquetas, lo cual trae como resultado la coagulación intravascular y la fibrinólisis secundaria¹⁰.

La piedra angular del tratamiento es la corrección de la causa primaria mediante la reparación del aneurisma de aorta abdominal por medio de intervención quirúrgica, con suplencia de componentes sanguíneos de forma intraoperatoria (plaquetas, plasma fresco congelado y crioprecipitados), acompañado de terapia anticoagulante, con soporte apropiado de hemostasia y monitorización del sistema de la coagulación^{11,12}. En el caso expuesto, dado el alto riesgo de mortalidad quirúrgica, el paciente y sus familiares no aceptaron una nueva intervención.

El uso de la terapia anticoagulante y antiagregante es aún controvertido, ya que los estudios no han sido concluyentes en cuanto a la mejoría de la coagulación intravascular diseminada inducida por un aneurisma de aorta abdominal y la posibilidad de exacerbar el sangrado o la trombosis¹¹. No obstante, de acuerdo con la fisiopatología de la coagulación intravascular diseminada, el uso de terapia anticoagulante disminuye el exceso de generación de trombina, y por consiguiente, se debe considerar el tratamiento con heparina en todos los casos si no hay signos de hemorragia activa. El único estudio multicéntrico a este respecto proviene del Ministerio de Salud y Bienestar de Japón¹³ y demostró una disminución significativa de la falla orgánica y ser más seguro en cuanto a riesgo de sangrado el uso de una heparina de bajo peso molecular (dalteparina). El paciente del presente caso, bajo seguimiento y manejo multidisciplinarios, recibe hasta la actualidad tratamiento con heparina de bajo peso molecular sin complicaciones, el cual se recomienda en aquellos pacientes con riesgo de sangrado debido a su vida media corta y la oportunidad de revertir su efecto con protamina.

Conclusiones

Se tienen amplios vacíos en lo que respecta a los pacientes con coagulación intravascular diseminada crónica, específicamente en la duración y la respuesta al tratamiento en aquellos que no son llevados a reparación quirúrgica. Se espera que este caso oriente a los lectores en el algoritmo de diagnóstico diferencial y

manejo, para considerar la coagulación intravascular diseminada crónica en pacientes que presentan aneurismas grandes y expansivos.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiación para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Gando S, Levi M, Toh CH. Disseminated intravascular coagulation. *Nat Rev Dis Primers*. 2016;2:16037.
2. Levi M. Disseminated intravascular coagulation. *Crit Care Med*. 2007;35:2191-5.
3. Bick RL. Disseminated intravascular coagulation: objective clinical and laboratory diagnosis, treatment, and assessment of therapeutic response. *Semin Thromb Hemost*. 1996;22:69-88.
4. Toh CH, Dennis M. Disseminated intravascular coagulation: old disease, new hope. *BMJ*. 2003;327:974-7.
5. Cummins D, Segal H, Hunt B, Awad R, Maddox A. Chronic disseminated intravascular coagulation after surgery for abdominal aortic aneurysm: clinical and haemostatic response to dalteparina. *Br J Haematol*. 2001;113:658-60.
6. Otsui K, Yamamoto M, Aoki H, Ozawa T, Domoto K, Suzuki A, et al. A super-elderly case of abdominal aortic aneurysm associated with chronic disseminated intravascular coagulation. *J Cardiol Cases*. 2014;11:48-51.
7. Zhang Y, Li C, Shen M, Liu B, Zeng X, Shen T. Aortic aneurysm and chronic disseminated intravascular coagulation: a retrospective study of 235 patients. *Front Med*. 2017;11:62-7.
8. Koba S, Yamaguchi T, Miki K, Makihara H, Imashuku S. Management of chronic disseminated intravascular coagulation associated with aortic aneurysm/dissection. *Case Rep Hematol*. 2019;2019:1-6.
9. Di Nisio M, Baudou F, Cosmi B, D'Angelo A, De Gasperi A, Malato A, et al. Diagnosis and treatment of disseminated intravascular coagulation: guidelines of the Italian Society for Haemostasis and Thrombosis (SISIT). *Thromb Res*. 2012;129:e177-84.
10. Aboulafia DM, Aboulafia ED. Aortic aneurysm-induced disseminated intravascular coagulation. *Ann Vasc Surg*. 1996;10:396-405.
11. Levi M, Toh CH, Thachil J, Watson HG. Guidelines for the diagnosis and management of disseminated intravascular coagulation. *British Committee for Standards in Haematology*. *Br J Haematol*. 2009;145:24-33.
12. Shaz BH, Hillyer CD. Cryoprecipitate and fibrinogen concentrates. *Transfusion medicine and hemostasis: clinical and laboratory aspects*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2013. p. 227-30.
13. Sakuragawa N, Hasegawa H, Maki M, Nakagawa M, Nakashima M. Clinical evaluation of low-molecular-weight heparin (FR-860) on disseminated intravascular coagulation (DIC) — a multicenter co-operative double-blind trial in comparison with heparin. *Thromb Res*. 1993;72:475-500.