

CASO CLÍNICO

Vasculopatía trombótica cutánea asociada a embolismo paradójal. Reporte de caso

Thrombotic cutaneous vasculopathy associated to paradoxical embolism. A case report.

Antonio Paredes¹, Tomás Carbajal², Jorge Coronado¹, Patricia Güere¹, Luis Lazo³ Mirtha Pacheco⁴, Gadwin Sánchez¹.

RESUMEN

El embolismo paradójal es definido como un embolismo arterial sistémico, producido por el pasaje de un trombo venoso al sistema circulatorio arterial, asociado a un cortocircuito derecha-izquierda intracardiaco. Es un fenómeno relativamente raro, representando cerca del 2% de todos los casos de embolismo arterial. Reportamos el caso de una mujer de 20 años de edad con antecedente de varios episodios de síncope, hipertensión pulmonar y foramen oval patente, admitida en el hospital por disnea y dolor abdominal asociado a lesiones tipo placas induradas eritemato-violáceas localizadas en hemiabdomen derecho. La biopsia cutánea reveló vasos sanguíneos venosos trombosados que comprometían dermis e hipodermis produciendo necrosis grasa. En razón a los hallazgos cutáneos y antecedentes de la paciente se postuló el diagnóstico de embolismo paradójal.

Palabras claves: Foramen oval patente, Embolia paradójal, Cortocircuito derecha-izquierda.

SUMMARY

Paradoxical embolism is defined as a systemic arterial embolism, produced by the passage of a venous thrombus to blood circulatory system, associated a right-to-left intracardiac shunt. It is relatively rare, representing about 2% of all cases of arterial embolism. We report the case of 20-year-old women with a history of several episodes of syncope, pulmonary hypertension and patent foramen ovale, admitted to the hospital with dyspnea and abdominal pain associated with purplish erythematous indurated plaques located in right abdomen. Skin biopsy revealed thrombosed venous blood vessels that compromise dermis and hypodermis producing fat necrosis. Because the cutaneous findings and previous history of the patient, we diagnosed her with paradoxical embolism.

Keywords: Patent foramen ovale, Paradoxical embolism, Right-to-left shunt.

INTRODUCCIÓN

El embolismo paradójal (EP) fue descrito por primera vez en 1877 por Connheim¹. Es definido como embolismo arterial sistémico requiriendo el pasaje de un trombo venoso al sistema arterial circulatorio a través de una comunicación intracardiaca de derecha a izquierda. Estos pequeños émbolos pueden provenir de la aurícula derecha, pelvis, miembros inferiores o de cualquier otra localización². Es una entidad rara, constituyendo sólo el 2% de los tromboembolismos

arteriales³ pero tiene alta mortalidad pudiendo llegar hasta un 20%⁴.

Esta condición puede estar relacionada a una comunicación intracardiaca anormal. El defecto mas común asociado con embolismo paradójal es el foramen oval patente (FOP), que puede estar presente entre un 27% a 35% en la población normal⁵, siendo el defecto intracardiaco de origen fetal más común⁶. El FOP representa un residuo del desarrollo de la circulación fetal, a través del cual la sangre oxigenada proveniente de la placenta, es dirigida desde la vena cava inferior hacia la circulación sistémica, evitando el paso por

¹ Médico asistente del servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima-Perú.

² Médico asistente del servicio de Patología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima-Perú.

³ Residente de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima-Perú.

⁴ Médico jefe del servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima-Perú.

Correspondencia: Antonio Paredes a aapa53@hotmail.com

la circulación pulmonar. Tras el nacimiento, cambios de presiones a ambos lados del tabique o septum auricular llevan al colapso del septum primum contra el septum secundum, y hacia el segundo año de vida se produce habitualmente la fusión de los mismos y oclusión del canal que quedaba delimitado entre ambos⁷.

Bajo condiciones fisiológicas el FOP determina una comunicación izquierda-derecha de pequeña cantidad sin cambios hemodinámicos significativos. Pero en caso de aumento de la presión auricular derecha, ocurre una inversión del shunt siendo de derecha a izquierda, esto puede suceder bajo condiciones fisiológicas tales como el estornudo, tos, maniobra de valsalva o bajo condiciones patológicas como embolismo pulmonar agudo y enfermedad pulmonar crónica. Esta potencial comunicación entre circulación venosa y arterial puede permitir que material tromboembólico evite el pasaje hacia el pulmón y entre a la circulación sistémica (mayor) produciendo embolismo paradójico⁷. Las arterias más comprometidas son las mesentéricas 38%, cerebrales 28% y periféricas 28%³.

Varios estudios han demostrado la correlación entre FOP y accidente cerebrovascular (ACV) criptogénico, especialmente entre jóvenes⁸, hallándose una frecuencia de más de 40% de FOP presente en estos casos⁹; existen estudios en los que se reporta una prevalencia de 50% de FOP y ACV criptogénico en menores de 50 años¹⁰. Otras asociaciones descritas con el FOP son el síndrome platípnea-ortodesoxia¹¹, la embolia gaseosa de los buceadores¹², las migrañas¹³, demencia y síncope inexplicados¹⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 20 años de edad, natural y procedente de Pisco, conviviente, ama de casa, la cual presenta antecedente de disnea y varios episodios de síncope siendo diagnosticada de hipertensión pulmonar severa con disfunción sistólica moderada de ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea severa y foramen oval patente pequeño; por lo que recibe tratamiento con sildenafil 12.5mg dos veces por semana, aspirina y carbamazepina.

En octubre del 2009 ingresa al servicio de Emergencia de nuestro hospital por disnea, tumoración en hemiabdomen derecho, dolor y distensión abdominal siendo hospitalizada, planteándose los diagnósticos de paniculitis, morfea y síndrome antifosfolípido (SAF).

Al examen físico preferencial se observó una placa violácea algo dolorosa a la palpación, de superficie indurada e irregular con aumento leve de temperatura local, a nivel abdominal en mesogastrio y flanco derecho (**Fotografías 1 a 3**).



Fotografía 1. Placa violácea en mesogastrio, que se extiende a flanco derecho (flecha).



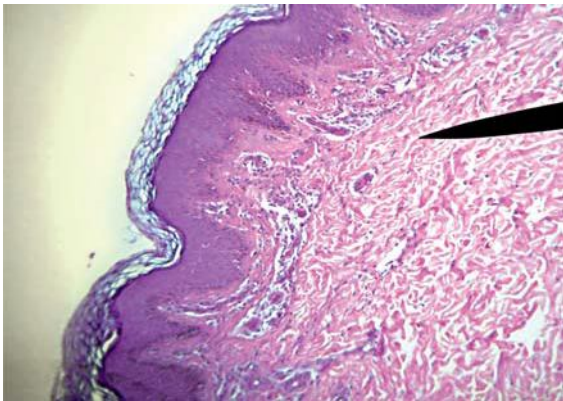
Fotografía 2. Placa violácea en flanco derecho (flecha).



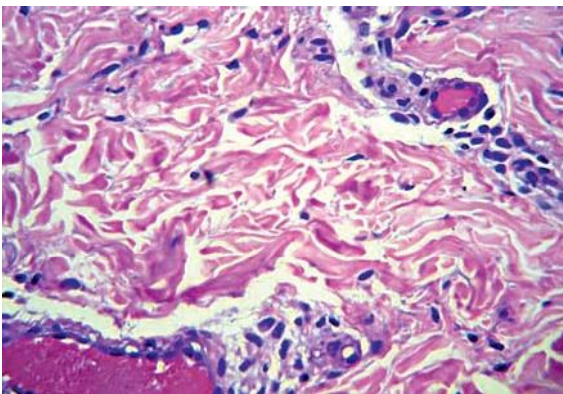
Fotografía 3. Placa de aspecto morfeiforme en mesogastrio.

Se halló en los exámenes de laboratorio un hemograma y perfil de coagulación normales, al igual que los niveles de lipasa y calcio. Valores de TGO: 51UI/l, dimero D: 0.23mg/l, CEA 125: 118U/ml, anticuerpo anticardiolipina positivo (36.41 unidades GPL), antiestreptolisina O positiva, ANA, Anti-DNA y ANCA negativos, así como complemento 3 y 4 normal.

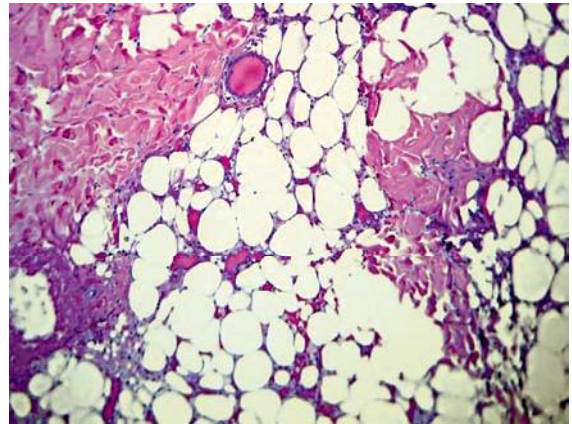
La serología para hepatitis fue negativa. En la ecografía de partes blandas se apreció engrosamiento de tejido celular subcutáneo con irregularidad del mismo y áreas ecogénicas a nivel periférico de dicho engrosamiento, se focaliza en una extensión de 29x30cm. A nivel de la ecografía abdominal se observó hepato-esplenomegalia, engrosamiento de mesogastrio, apiñamiento de asas intestinales, cavidad peritoneal con leve a moderado líquido libre sin imágenes definidas, retroperitoneo sin adenopatías y líquido libre escaso en cavidad pélvica. La paciente fue evaluada por cirugía y se determinó que no correspondía a un cuadro quirúrgico. En la tomografía tóraco-abdomino-pélvica se evidenciaron pulmones normales, cardiomegalia global moderada a predominio de cavidades derechas, tronco arterial pulmonar en rango límite (3cm de diámetro), dilatación venosa y cayo hepático que sugirieron componente de insuficiencia cardiaca; acompañados de derrame pericárdico laminar moderado. La paciente presentaba hepatomegalia leve, probablemente por componente congestivo, con bazo, riñones, páncreas y vesícula biliar sin alteraciones; además de congestión mesentérica leve así como ascitis laminar leve. La biopsia de piel reveló trombosis marcada de vasos venosos en dermis e hipodermis produciendo necrosis grasa (**Fotografías 4 a 7**).



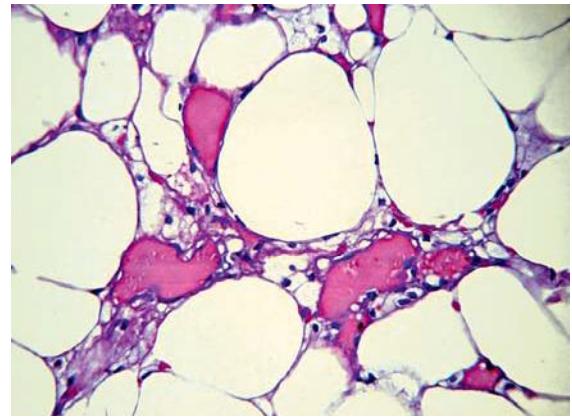
Fotografía 4. Epidermis con ortoqueratosis y leve dermatitis perivascular superficial, se hallan trombos en plexo vascular superficial. HE 4X.



Fotografía 5. A mayor aumento pequeños trombos en capilares. HE40X.



Fotografía 6. Imágenes de trombos en tejido celular subcutáneo. HE 10X.



Fotografía 7. Compromiso de numerosos vasos en panículo adiposo. HE 40X.

Se indicó tratamiento con sildenafil a 50mg, dos veces por semana para el cuadro de hipertensión pulmonar, aspirina 100mg por día y oxacilina 500mg cada seis horas por siete días, con mejoría de las lesiones. Al momento del presente reporte la paciente continúa con ingresos periódicos al servicio de cardiología por hipertensión pulmonar y tromboembolismo pulmonar.

DISCUSIÓN

En el caso que hemos presentado se descartó el cuadro de paniculitis considerado inicialmente; y siendo la lesión cutánea básicamente secundaria a una vasculopatía trombótica masiva que comprometía vasos dermo-hipodérmicos, se dirigió el estudio a conocer cuáles son las causas que podrían producir dicho problema, en una paciente joven (por ejemplo se buscó algún estado de hipercoagulabilidad), las cuales deberían además explicar los episodios de disnea y síncope que presentaba la paciente, teniendo como antecedente hipertensión pulmonar y foramen oval patente.

Se postuló que episodios tromboembólicos a nivel pulmonar podrían explicar los episodios de disnea; además, como es sabido, pacientes con trombosis pulmonar tienen mayor propensión a presentar hipertensión pulmonar. Sin embargo la hipertensión pulmonar por sí sola no explicaría los cuadros de síncope tan frecuentes en la paciente. Al combinar los antecedentes de foramen oval patente, hipertensión pulmonar acompañante y probable trombosis venosa profunda (demostrada por la presencia de embolismo pulmonar); junto a la trombosis cutánea marcada nos inclinamos a pensar que la paciente sería portadora de un estado de hipercoagulabilidad aún no definido. Así trombos del lado venoso llegarían al corazón, pasarían por el foramen oval, evitando el pulmón y dirigiéndose hacia la circulación arterial mayor produciendo lo que se llama embolia paradójica. Dicha vía explicaría los cuadros de síncope por trombosis de arterias cerebrales y de dolor abdominal por probable trombosis arterial mesentérica.

El embolismo paradójico es definido como embolismo arterial sistémico, requiriendo el pasaje de un trombo venoso al sistema arterial circulatorio a través de una comunicación arterio-venosa. Es una entidad rara constituyendo sólo el 2% de los tromboembolismos arteriales pero con alta mortalidad, pudiendo llegar hasta un 20%. En niños y adolescentes es un fenómeno muy infrecuente, siendo los eventos isquémicos cerebrovasculares la manifestación clínica más frecuente en este grupo etario, ya sea en forma de ictus criptogénicos o ataques isquémicos transitorios (TIA). La comunicación intracardiaca más frecuente encontrada es el FOP y la relación de éste con ictus criptogénicos y TIA ha sido confirmada en varios estudios¹⁵⁻¹⁶. Las arterias más comprometidas son las mesentéricas 38%, cerebrales 28% y periféricas 28%³.

El criterio diagnóstico definitivo de embolismo paradójico se establece con la observación directa del paso del trombo a través del foramen oval mediante ecocardiografía, sin este hallazgo ecocardiográfico se considera diagnóstico de presunción y en ausencia de enfermedad tromboembólica se consideraría tan sólo como diagnóstico posible. Sin embargo actualmente se admite el diagnóstico de embolia paradójica si se cumplen una serie de criterios denominados criterios de Johnson¹⁷ (**Cuadro 1**).

Cuadro 1. Criterios de Johnson para diagnóstico de embolia paradójica¹⁷.

- | | |
|----|--|
| 1. | Fuente disponible de material embólico en el sistema venoso y/embolismo pulmonar. |
| 2. | Comunicación entre la circulación sistémica y pulmonar de tamaño adecuado documentado por prueba de imagen. |
| 3. | Aumento de presión en corazón derecho que determina cortocircuito derecha a izquierda pasajero o permanente. |

La detección del FOP es posible a través de una ecocardiografía con sustancia de contraste, ya sea transtorácica o transesofágica, siendo ésta última la más recomendada por su alta sensibilidad (90%)¹⁰. La ultrasonografía doppler transcraneal es una alternativa no invasiva muy sensible y específica.

En los pacientes con alteraciones del septo interauricular se ha encontrado mayor susceptibilidad a las arritmias supra-ventriculares, lo que ha sugerido que el embolismo paradójico podría no ser el único mecanismo involucrado y que episodios transitorios de arritmias auriculares podrían participar en algunos casos¹⁴. La trombosis en el propio foramen oval con posterior embolización sería otro potencial mecanismo¹⁸. Posibles causas de trombosis deberían ser estudiadas como SAF, déficit de antitrombina III, de proteína C y S, trombofilias heredadas principalmente la variante G20210A del gen de la protrombina y la mutación G1691A del factor V, entre otros.

El diagnóstico de embolismo paradójico como etiología de enfermedad vascular periférica oclusiva ha aumentado considerablemente en los últimos años, como consecuencia de una mayor capacidad para detectar el FOP o las comunicaciones arteriovenosas (fistulas y malformaciones) asociados a corto circuito derecha-izquierda. La sospecha de éste, hasta hace poco tiempo raro fenómeno, ha ido incrementándose hasta ser incluido en el diagnóstico diferencial de cualquier episodio tromboembólico¹⁹. Entre pacientes atendidos por pre-síncope o síncope inexplicados se encontró también una elevada prevalencia de cortocircuitos derecha-izquierda, confirmándose por ecocardiografía transesofágica la presencia de FOP²⁰. Como en algunas de las situaciones anteriormente comentadas, el paso a través del FOP de microembolismos y de sustancias vaso activas eludiendo el filtro pulmonar podría estar implicado en la fisiopatología de estos hallazgos, de los que no hay referencias previas en la bibliografía, si bien todo ello queda todavía, obligadamente, en el terreno de la especulación.

Aunque no había presentación clínica de trombosis profunda en el caso que describimos, especulamos que el embolismo pulmonar y el embolismo paradójico se originan del sistema venoso. Los estudios hematológicos iniciales para hipercoagulabilidad fueron negativos aunque luego se encontró positividad en algunos de ellos; además varios estados de hipercoagulabilidad pueden estar relacionados a factores aún no descubiertos. En el caso que presentamos la trombosis masiva cutánea hallada nos lleva a pensar que efectivamente estaríamos ante un caso de hipercoagulabilidad que produciría trombos venosos y de allí embolias, lo que explicaría ambos hechos: el embolismo paradójico y el tromboembolismo pulmonar de la paciente.

CONCLUSIÓN

En este caso, y como en muchos otros, las manifestaciones cutáneas pueden reflejar un acontecimiento sistémico que nos pueden orientar a una mejor presunción diagnóstica si tomamos en cuenta los antecedentes de los pacientes y poder así contribuir desde nuestra especialidad en el diagnóstico de muchas enfermedades.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- CONNHEIM J. Trombose und embolie, Vorles ung uber allegemeine Patologie, Berlín: Hirschwald. c1877. [Citado en RACHKO M, SAFI AM, YESHOU D, PILLAI N, SALCICCIOLI L, STEIN RA. Cryptogenic ischemic stroke and paradoxical embolism: should a patent foramenovale be closed? Case report and literature review. *Angiology*. 2001;52(11):793-9].
- MIRARCHI FL, HECKER J, KRAMER CM. Pulmonary embolism complicated by patent foramen ovale in paradoxical embolization. *J Emerg Med*. 1999;19(1):27-30.
- D'AUDIFFRET A, SHENOY SS, RICOTTA JJ, DRYJSKY M. The role of thrombolytic therapy in the management of paradoxical embolism. *Cardiovasc Surg*. 1998;6(3):302-6.
- ABOYANS V, LACROIX P, OSTYN E, CORNU E, LASKAR M. Diagnosis and management of entrapped embolus through a patent foramen ovale. *Eur J Cardiothoracic Surg*. 1998;14(6):624-8.
- WARD R, JONES D, HAPONIK EF. Paradoxical embolism: an underrecognized problem. *Chest*. 1995;108(2):549-58.
- DI TULLIO MR, SACCO RL, SCIACCA RR, JIN Z, HOMMA S. Patent foramen ovale and the risk of ischemic stroke in a multiethnic population. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49(7):797-802.
- MEIER B, LOCK JE. Contemporary management of patent foramen oval. *Circulation*. 2003;107(1):5-9.
- OVERELL JR, BONE I, LEES KR. Interatrial septal abnormalities and stroke: a meta-analysis of case-control studies. *Neurology*. 2000;55(8):1172-9.
- MAS JL, ARQUIZAN C, LAMY C, ZUBER M, CABANES L, DERUMEAUX G, et al; Patent Foramen Ovale and Atrial Septal Aneurysm Study Group. Recurrent cerebrovascular events associated with patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, or both. *N Engl J Med*. 2001;345(24):1740-6.
- MEDINA A, DE LEZO JS, CABALLERO E, ORTEGA JR. Platypnea-orthodeoxia due to aortic elongation. *Circulation*. 2001;104(6):741.
- TORTI SR, BILLINGER M, SCHWERZMANN M, VOGEL R, ZBINDEN R, WINDECKER S, et al. Risk of decompression illness among 230 divers in relation to the presence and size of patent foramen ovale. *Eur Heart J*. 2004;25(12):1014-20.
- ANZOLA GP, MAGONI M, GUINDANI M, ROZZINI L, DALLA VOLTA G. Potential source of cerebral embolism in migraine with aura: a transcranial Doppler study. *Neurology*. 1999;52(8):1622-5.
- ROUESNEL P, BABUTY D, FAUCHIER L, SAUDEAU D, HUREESING R, COSNAY P, et al. Comparative study of atrial vulnerability in patients with unexplained ischemic stroke or lone atrial paroxysmal fibrillation. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2003;52(4):220-5.
- SERENA J, SEGURA T, PÉREZ-AYUSO MJ, BASSAGANYAS J, MOLINS A, DÁVALOS A. The need to quantify right-to-left shunt in acute ischemic stroke: a case control study. *Stroke*. 1998;29(7):1322-8.
- NEDELTCHEV K, WIEDMER S, SCHWERZMANN M, WINDECKER S, HAEFELIT, MEIER B, et al. Sex differences in cryptogenic stroke with patent foramen ovale. *Am Heart J*. 2008;156(3):461-5.
- MESA D, FRANCO M, SUÁREZ DE LEZO J, MUÑOZ J, RUS C, DELGADO M, et al. Prevalence of patent foramen ovale in young patients with cerebral ischemic accident of unknown origin. *Rev Esp Cardiol*. 2003;56(7):662-8.
- JOHNSON BI. Paradoxical embolism. *J Clin Pathol*. 1951;4(3):316-32.
- WACHSMAN DE, JACOBS AK. Paradoxical coronary embolism: a rare cause of acute myocardial infarction. *Rev Cardiovasc Med*. 2003;4(2):107-11.
- ÁLVAREZ-FERNÁNDEZ JA, BLASCO OA, PÉREZ-QUINTERO R. Right-to-left shunt and unexplained presyncope or syncope: another new association? *Cerebrovasc Dis*. 2005;19(Suppl 1):40.
- FINOCCHI C, DEL SETTE M, ANGELI S, RIZZI D, GANDOLFO C. Cluster headache and right-to-left shunt on contrast transcranial Doppler: a case-control study. *Neurology*. 2004;63(7):1309-10.