

Contacto : valentina talarico <talaricovalentina@gmail.com>

Sindrome da anticorpi antifosfolipidi: una patologia complessa.

G. Raiola¹, S. Spagnolo², MC Galati³, M. Aloe², V. Talarico², M. Barreca¹, E. Le Piane⁴, G. Calcagno¹

1 U.O.C. Pediatria, A.O. “Pugliese-Ciaccio” di Catanzaro- Italia

2 U.O. Pediatria Universitaria, Università “Magna Graecia” di Catanzaro- Italia

3 U.O.C. Oncoematologia pediatrica, A.O. “Pugliese-Ciaccio” di Catanzaro- Italia

4 U.O.C. Neurologia A.O. “Pugliese-Ciaccio” di Catanzaro- Italia

I.P. 16 anni, giungeva alla nostra osservazione per improvvisa perdita di coscienza e obnubilamento del sensorio. All'ingresso la paziente mostrava disorientamento spazio-temporale, prosopagnosia, deficit di comprensione e di espressione del linguaggio, cefalea intensa. E.O. neurologico: negativo. Praticava TC encefalo: “in sede parietale sx ipodensità disomogenea con banda di iperdensità limitrofa”; RM e angio RM artero-venosa: “in sede temporale corticale sn grossolana area disomogeneamente iperintensa con edema perilesionale da riferire ad infarto emorragico; assenza del segnale nel contesto del seno trasverso e sigmoide da riferire a trombosi”; EEG: “rallentamento dell'elettrogenesi cerebrale coinvolgente la regione parieto-temporo-occipitale dell'emisfero sn”. Visto il quadro di trombosi venosa veniva immediatamente intrapresa terapia con Enoxaparina sodica 4.000 U.I. aXa x 2 volte al dì s.c. ed Acetazolamide 125 mg al giorno.

Lo studio trombofilico evidenziava aumento di aPTT ratio: 3,77, Kaolin Clotting Time (KCT): 140 sec e LAC: 71,9 sec e positività per anticorpi anti cardiolipina IgG: 140 GPL/ml, anticorpi anti β_2 GPIIgG:280; normali i fattori della coagulazione; ANA:1:1.280 pattern nuclear matrix; CardiolipinaIgG: 198 U/ml, negativi il dosaggio di ENA, anti-DNA nativo, fenomeno LE, C₃, C₄, c-ANCA, p-ANCA. La capillaroscopia evidenziava un quadro compatibile con lupus pattern tortuosus. Il quadro clinico-laboratoristico e strumentale era compatibile con trombosi venosa cerebrale da sindrome da anticorpi antifosfolipidi. Dopo 4 giorni di terapia miglioravano sia la cefalea che il deficit di comprensione del linguaggio. La RM e l'angio RM artero-venosa dell'encefalo di controllo mostravano “riduzione dell'area di infarcimento emorragico in sede temporale occipitale sn, permane trombosi del seno trasverso e sigmoideo”, con progressiva riduzione degli ANA. Attualmente la paziente pratica terapia con Enoxaparina s.c. con sospensione graduale dell'Acetazolamide.

Conclusioni: La sindrome da anticorpi antifosfolipidi è una malattia autoimmune sistemica, caratterizzata dalla positività nel siero di anticorpi antifosfolipidi (aPL) in pazienti che presentano eventi trombotici. Gli aPL interferirebbero con la funzione delle cellule endoteliali attivate e delle proteine di legame, inducendo uno stato proinfiammatorio e procoagulante responsabile della trombosi. La diagnosi si basa sui criteri clinici e sui test laboratoristici e strumentali.