

Síndrome antifosfolípido de debut en la adolescencia con síndrome de Budd-Chiari y colitis isquémica: reporte de un caso pediátrico

Adolescent-onset antiphospholipid syndrome with Budd-Chiari syndrome and ischemic colitis: a pediatric case report

Síndrome antifosfolípide de início na adolescência com síndrome de Budd-Chiari e colite isquêmica: relato de caso pediátrico

Tania Teresa Ortiz Jumbo
Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde
Posgradista de Pediatría
Ecuador
tania.ortizj@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-6211-9021>

Evelyn Melissa Lama Asinc
Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde
Posgradista de Pediatría
Ecuador
evelyn.lama@hotmail.com
<https://orcid.org/0009-0007-1180-1304>

Melissa Paola Rojas León
Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde
Posgradista de Pediatría
Ecuador
mely_rojasl@hotmail.com
<https://orcid.org/0009-0000-7632-5467>

Robinson Rolando Ramírez Ruiz
Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde
Especialista en Hematología Pediátrica
Ecuador
tetarobin@hotmail.es
<https://orcid.org/0000-0002-5125-9528>

Forma de citación en APA, séptima edición.

Ortiz, T; Lama, E; Rojas, M; Ramírez, R. (2026). *Síndrome antifosfolípido de debut en la adolescencia con síndrome de Budd-Chiari y colitis isquémica: reporte de un caso pediátrico*. Revista Ibero Research, 1(7), 893 - 931.

Fecha de presentación: 22/09/2026

Fecha de aceptación: 27/09/2026

Fecha de publicación: 28/09/2026

Resumen

El síndrome antifosfolípido es una trombofilia autoinmune poco frecuente en edad pediátrica y puede debutar con trombosis en territorios inusuales. Se describe la evolución de una adolescente de 14 años y 11 meses con dolor abdominal de un mes, vómitos, deshidratación y choque compensado, en quien el estudio Doppler identificó trombosis del segmento retrohepático de la vena cava inferior, hepatomegalia congestiva y hallazgos compatibles con síndrome de Budd-Chiari. El perfil inmunológico mostró anticoagulante lúpico positivo, anticardiolipina IgM elevada, anti- β 2-glicoproteína I IgM positiva, hipocomplementemia y Coombs directo positivo. La evolución incluyó anticoagulación con enoxaparina, trombólisis sistémica con alteplasa, corticoterapia, hidroxicloroquina y rituximab. Ante dolor abdominal persistente, Gastroenterología consideró colitis isquémica en el contexto protrombótico, sin documentarse oclusión mesentérica macroscópica. Los controles evidenciaron reducción y organización del trombo, recuperación hematológica y disminución de la respuesta inflamatoria, con egreso clínicamente estable. El caso evidencia la necesidad de sospechar síndrome antifosfolípido ante trombosis venosa abdominal en adolescentes y de integrar evaluación hematológica, reumatológica, hepatológica, gastrointestinal e imagenológica.

Palabras clave: trombosis venosa; autoanticuerpos; vena cava inferior; anticoagulación; vasculopatía gastrointestinal.

Abstract

Antiphospholipid syndrome is an uncommon autoimmune thrombophilia in pediatric patients and may initially present with thrombosis at unusual vascular sites. The course of a 14-year-11-month-old adolescent with one month of abdominal pain, vomiting, dehydration, and compensated shock is reported. Doppler imaging identified thrombosis of the retrohepatic inferior vena cava, congestive hepatomegaly, and findings compatible with Budd-Chiari syndrome. The immunologic profile showed positive lupus anticoagulant, elevated IgM anticardiolipin antibodies, positive IgM anti- β 2-glycoprotein I antibodies, hypocomplementemia, and a positive direct Coombs test. Treatment included enoxaparin anticoagulation, systemic alteplase thrombolysis, corticosteroids, hydroxychloroquine, and rituximab. Persistent abdominal pain led Gastroenterology to consider ischemic colitis in the prothrombotic context, without documented macroscopic mesenteric occlusion. Follow-up showed thrombus reduction and organization, hematologic recovery, and marked inflammatory improvement, allowing discharge in stable condition. This case supports early consideration of antiphospholipid syndrome in adolescents with abdominal venous thrombosis and highlights the value of multidisciplinary diagnostic and therapeutic assessment.

Keywords: venous thrombosis; autoantibodies; inferior vena cava; anticoagulation; gastrointestinal vasculopathy.

Resumo

A síndrome antifosfolípide é uma trombofilia autoimune pouco frequente na população pediátrica e pode iniciar com trombose em territórios vasculares incomuns. Descreve-se a evolução de uma adolescente de 14 anos e 11 meses com um mês de dor abdominal, vômitos, desidratação e choque compensado, cujo Doppler identificou trombose do segmento retro-hepático da veia cava inferior, hepatomegalia congestiva e achados compatíveis com síndrome de Budd-Chiari. O perfil imunológico mostrou anticoagulante lúpico positivo, anticardiolipina IgM elevada, anti- β 2-glicoproteína I IgM positiva, hipocomplementemia e Coombs direto positivo. O tratamento incluiu anticoagulação com enoxaparina, trombólise sistêmica com alteplase, corticosteroides, hidroxicloroquina e rituximabe. Dor abdominal persistente levou à consideração clínica de colite isquêmica no contexto protrombótico, sem oclusão mesentérica macroscópica documentada. Os controles mostraram redução e organização do trombo, recuperação hematológica e melhora inflamatória, permitindo alta em condição estável. O caso reforça a necessidade de suspeitar síndrome antifosfolípide diante de trombose venosa abdominal em adolescentes e de manter abordagem multidisciplinar.

Palavras-chave: trombose venosa; autoanticorpos; veia cava inferior; anticoagulação; vasculopatia gastrointestinal.

Introducción

El síndrome antifosfolípido (SAF) constituye una enfermedad autoinmune tromboinflamatoria definida por la asociación entre manifestaciones clínicas relacionadas con trombosis y un perfil de anticuerpos antifosfolípidos. Los criterios ACR/EULAR de 2023 reorganizaron la clasificación en dominios clínicos y de laboratorio, incorporando trombosis macrovascular, alteraciones microvasculares, manifestaciones hematológicas y pruebas de anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti- β 2-glicoproteína I. Estos criterios fueron diseñados para investigación y no sustituyen el juicio diagnóstico individual, aspecto especialmente relevante en pediatría, donde la validación específica continúa siendo limitada (1).

En niños y adolescentes, el SAF es infrecuente y presenta particularidades que dificultan su reconocimiento oportuno. Revisiones recientes señalan una incidencia poblacional muy baja y una proporción relevante de manifestaciones no incluidas en los criterios clásicos, además de un riesgo de recurrencia trombótica que condiciona decisiones terapéuticas de larga duración en pacientes jóvenes. La escasez de cohortes pediátricas obliga a combinar evidencia de registros, recomendaciones especializadas y extrapolación prudente de estudios realizados en adultos (2,3).

El espectro clínico pediátrico incluye trombosis venosa y arterial, enfermedad de pequeño vaso, trombocitopenia, anemia hemolítica, manifestaciones neurológicas, cutáneas y renales. La literatura destaca que el cuadro puede aparecer como SAF primario o asociado a otra enfermedad autoinmune, y que la expresión clínica no reproduce exactamente la observada en adultos. La ausencia de morbilidad obstétrica en la mayoría de los pacientes pediátricos y la frecuencia de anticuerpos transitorios durante infecciones constituyen dificultades adicionales para interpretar un resultado positivo (4-6).

El registro internacional pediátrico mostró que la trombosis venosa es la forma trombótica predominante, aunque también se documentan eventos arteriales y de pequeño vaso; asimismo, anticardiolipina, anti- β 2-glicoproteína I y anticoagulante lúpico aparecen con frecuencias elevadas entre los casos confirmados. Estas observaciones sustentan la necesidad de valorar el patrón completo de anticuerpos, la intensidad de la positividad, el contexto clínico y la presencia de alteraciones hematológicas o microvasculares antes de atribuir una trombosis aislada al SAF (7,8).

La interpretación del perfil de laboratorio requiere especial cautela. El anticoagulante lúpico se determina mediante pruebas funcionales de coagulación y puede verse afectado por anticoagulantes, inflamación, condiciones preanalíticas y características del reactivo, mientras que anticardiolipina y anti- β 2-glicoproteína I se cuantifican mediante ensayos de fase sólida. Las recomendaciones de la International Society on Thrombosis and Haemostasis enfatizan procedimientos estandarizados, confirmación apropiada y conocimiento de las interferencias analíticas para evitar resultados falsamente positivos o negativos, particularmente cuando existe tratamiento anticoagulante o condiciones preanalíticas capaces de modificar los ensayos funcionales (9,10,37,38).

La actualización de las pruebas antifosfolípidas también ha resaltado que el riesgo no depende únicamente de la presencia aislada de un anticuerpo, sino del perfil global, el isotipo, el título, la persistencia y la coexistencia de factores protrombóticos. En la práctica clínica pediátrica, la demostración de trombosis objetiva mantiene un peso decisivo, pero la confirmación longitudinal del perfil serológico continúa siendo importante para diferenciar positividad transitoria de autoinmunidad persistente. Los criterios de Sydney de 2006 establecieron la persistencia a las 12 semanas como elemento clásico de clasificación, mientras que los marcos posteriores han refinado la estratificación sin convertir los criterios en reglas diagnósticas absolutas (11,12).

Una localización particularmente infrecuente de la trombosis es el tracto de salida venoso hepático. El síndrome de Budd-Chiari (SBC) comprende la obstrucción del drenaje venoso hepático desde las venas suprahepáticas hasta la vena cava inferior, excluyendo causas cardíacas de congestión. En pediatría representa una entidad rara, con presentación variable desde formas subagudas con hepatomegalia y ascitis hasta insuficiencia hepática, y con una proporción significativa de pacientes en quienes se identifican estados protrombóticos subyacentes (13,14).

La fisiopatología del SBC relaciona la obstrucción venosa con aumento de la presión sinusoidal, congestión hepática, reducción de la perfusión efectiva, ascitis y deterioro progresivo de la función hepatocelular. Las guías contemporáneas recomiendan investigación etiológica de trombofilia y manejo multidisciplinario, con anticoagulación como componente inicial y escalamiento hacia técnicas endovasculares o trasplante cuando existe progresión, obstrucción persistente clínicamente relevante o complicaciones. En niños, la toma de decisiones debe individualizar el sitio de la obstrucción, la permeabilidad del drenaje alternativo, el estado hepático y el riesgo de procedimientos invasivos (15).

El diagnóstico por imagen es central. La ecografía Doppler permite identificar trombos, alteración de las ondas de las venas suprahepáticas, cambios en la vena cava inferior y signos indirectos de congestión, mientras que la tomografía y la resonancia magnética aportan caracterización anatómica adicional y planificación intervencionista. Un metaanálisis demostró buen rendimiento diagnóstico global de Doppler, tomografía y resonancia, aunque con heterogeneidad entre estudios; por ello, la correlación entre hallazgos directos e indirectos sigue siendo fundamental (16-18).

La asociación entre SAF y SBC ha sido descrita en adultos y excepcionalmente en pacientes pediátricos. Existen reportes de adolescentes con trombosis extensa de la vena

cava inferior en el contexto de SAF, con o sin lupus eritematoso sistémico, y antecedentes históricos de niñas con Budd-Chiari como manifestación de anticuerpos antifosfolípidos. La baja frecuencia de estos casos explica que cada descripción bien documentada contribuya a reconocer patrones clínicos, dificultades diagnósticas y respuestas terapéuticas que no pueden estudiarse fácilmente mediante ensayos o cohortes amplias (19,20).

El compromiso gastrointestinal añade complejidad. La colitis isquémica se produce por reducción transitoria o persistente de la perfusión colónica, puede obedecer a mecanismos oclusivos o no oclusivos y se manifiesta de forma heterogénea mediante dolor abdominal, diarrea o sangrado. En adultos, la tomografía contrastada y la endoscopia con evaluación histológica ocupan un lugar importante cuando la condición clínica lo permite; sin embargo, la presentación pediátrica es extremadamente infrecuente y la evidencia procede principalmente de reportes de caso y extrapolaciones de series adultas (21-25).

En un adolescente con SAF, la persistencia o reaparición de dolor abdominal obliga a distinguir causas hepatobiliares, congestivas, trombóticas, inflamatorias, medicamentosas y funcionales. La ausencia de una oclusión mesentérica macroscópica no excluye por sí sola un mecanismo isquémico de pequeño vaso o una alteración transitoria de perfusión, aunque tampoco confirma colitis isquémica sin evidencia endoscópica, histológica o radiológica específica. Esta distinción es relevante porque el SAF puede incorporar fenómenos microvasculares y trombocitopenia que amplían el espectro clínico más allá de la trombosis venosa clásica (1,8).

El objetivo general del presente reporte fue describir de forma cronológica y crítica el debut de SAF en una adolescente con trombosis del segmento retrohepático de la vena cava inferior, síndrome de Budd-Chiari y colitis isquémica considerada clínicamente

durante la evolución hospitalaria. De manera específica, se buscó caracterizar la presentación inicial, integrar los hallazgos hematológicos, inmunológicos e imagenológicos, documentar la respuesta a anticoagulación, trombólisis e inmunomodulación y contrastar el curso observado con la evidencia disponible sobre SAF pediátrico, Budd-Chiari y isquemia colónica. Por tratarse de un reporte de caso descriptivo, no se planteó una hipótesis inferencial.

Metodología

Se desarrolló un reporte de caso clínico descriptivo, retrospectivo y longitudinal a partir del expediente hospitalario de una adolescente atendida en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde durante julio y agosto de 2026. La unidad de análisis correspondió a un único episodio de hospitalización con seguimiento clínico continuo desde el ingreso por dolor abdominal y compromiso hemodinámico hasta el egreso. La elaboración se orientó por los principios de transparencia de las guías CARE para reportes de caso, adaptados a la estructura editorial solicitada (32,33).

La fuente primaria estuvo constituida por la historia clínica institucional de 291 páginas, que incluyó anamnesis, examen físico, evoluciones de Pediatría, Cuidados Intensivos e Intermedios, Hematología, Reumatología, Hepatología, Gastroenterología, Infectología, Nefrología, Hemodinamia y otras especialidades, además de resultados de laboratorio, estudios Doppler, ecografías, colangiorresonancia, angiotomografía, órdenes médicas, tratamientos y nota de alta. La información se desidentificó para el manuscrito, excluyendo nombre, documento de identidad y otros identificadores directos.

La extracción se efectuó mediante revisión cronológica del expediente y una segunda revisión temática dirigida a los ejes de mayor relevancia: inicio y características del dolor abdominal, datos de choque, función hepática y renal, perfil de coagulación,

biometría hemática, marcadores inflamatorios, anticuerpos antifosfolípidos, complemento, Coombs directo, anatomía y tamaño del trombo, permeabilidad de vasos mesentéricos y renales, intervenciones terapéuticas, eventos adversos, recaídas clínicas y condiciones de egreso. Cuando una misma variable apareció repetida en múltiples notas, se priorizaron los valores de laboratorio explícitamente consignados y los informes de imagen con fecha definida.

El caso fue interpretado como SAF de debut conforme al diagnóstico clínico consignado durante la hospitalización y a la coexistencia de trombosis mayor documentada con positividad de anticuerpos antifosfolípidos. Se preservó, no obstante, la diferencia entre diagnóstico clínico y clasificación para investigación: el expediente no documentó un control serológico separado por al menos 12 semanas, por lo que no se atribuyó una persistencia temporal que no constara en la fuente. De igual manera, la colitis isquémica se registró como diagnóstico clínicamente considerado y posteriormente incorporado en las evoluciones, sin adjudicar confirmación colonoscópica o histológica que no apareciera en el expediente.

Para contextualizar científicamente el caso se efectuó una búsqueda bibliográfica complementaria en PubMed/MEDLINE y en documentos de sociedades científicas disponibles hasta septiembre de 2026. Se combinaron términos MeSH y texto libre relacionados con “antiphospholipid syndrome”, “pediatric antiphospholipid syndrome”, “lupus anticoagulant”, “anticardiolipin antibodies”, “beta-2 glycoprotein I”, “Budd-Chiari syndrome”, “inferior vena cava thrombosis”, “ischemic colitis”, “children”, “adolescent”, “anticoagulation”, “thrombolysis” y “rituximab”, utilizando operadores AND y OR. Se priorizaron revisiones, guías, consensos, registros pediátricos, estudios de diagnóstico por imagen y reportes comparables publicados en

los cinco años previos; se conservaron fuentes más antiguas cuando constituían criterios, registros o precedentes pediátricos fundamentales.

La selección bibliográfica se realizó por pertinencia directa con uno de cuatro dominios: SAF pediátrico y criterios de clasificación; diagnóstico de laboratorio y manejo antitrombótico; síndrome de Budd-Chiari e imagen vascular; y colitis isquémica. No se efectuó metaanálisis ni síntesis cuantitativa de estudios externos, ya que la investigación principal correspondió a un reporte de caso y la literatura se utilizó para comparación e interpretación. Por la misma razón no se aplicaron pruebas de hipótesis, valores *p* ni intervalos de confianza a los datos de la paciente.

Los resultados del caso se sintetizaron mediante estadística descriptiva simple y representación temporal. Se construyeron cuatro tablas y cuatro gráficos exclusivamente con datos documentados en el expediente: secuencia de acontecimientos clínicos, perfil inmunológico y de coagulación, evolución imagenológica, tratamientos y respuesta, además de tendencias de hemoglobina, plaquetas, aminotransferasas y proteína C reactiva. No se imputaron valores ausentes y no se transformaron expresiones cualitativas en cifras. Cuando existieron discrepancias menores entre notas sucesivas respecto de la fecha de inicio de una intervención, se describió el intervalo documentado sin crear una fecha artificial.

La revisión ética se centró en confidencialidad y minimización de datos. El manuscrito no incorpora identificadores directos, fotografías clínicas ni imágenes diagnósticas de la paciente, y los elementos visuales se limitan a tablas y gráficos elaborados a partir de variables clínicas ya registradas. No se atribuyeron aprobaciones de comité de ética, consentimientos específicos de publicación ni procedimientos que no constaran en la documentación disponible. El análisis se restringió a información clínica necesaria para explicar el curso diagnóstico y terapéutico.

Resultados

El ingreso ocurrió el 7 de julio de 2026, cuando la paciente tenía 14 años y 11 meses. Se documentó aproximadamente un mes de dolor abdominal de predominio en hipocondrios y hemiabdomen derecho, con irradiación a flanco y fosa iliaca, hiporexia y vómitos. A la llegada presentó palidez, mucosas secas, ojos hundidos, taquicardia, taquipnea, pulsos débiles y llenado capilar de seis segundos, con presión arterial conservada para la edad, hallazgos interpretados como choque compensado. El abdomen era doloroso y se palpó una masa en flanco derecho; la reanimación con cristaloides produjo mejoría de la perfusión y del gasto urinario.

Los estudios iniciales mostraron leucocitos 12.250/ μ L, neutrófilos 74,8%, hemoglobina 12 g/dL y plaquetas 191.000/ μ L. Se registraron PCR 113 mg/L, lactato 3,8 mmol/L, sodio 129,7 mEq/L, cloro 92 mEq/L, AST/TGO 120 U/L, ALT/TGP 82 U/L, bilirrubina total 1,96 mg/dL, GGT cercana a 78 U/L, TP 16,5 s, INR 1,62, TTP 72,3 s, fibrinógeno 923 mg/dL y dímero D reportado entre 5,25 y 5,75 en notas sucesivas. La ecografía mostró hepatomegalia, engrosamiento de la pared vesicular y líquido libre, por lo que inicialmente coexistieron hipótesis de sepsis abdominal, colecistitis acalculosa y disfunción hepática.

La evolución diagnóstica cambió al identificarse trombosis en el segmento retrohepático de la vena cava inferior. El Doppler del 8 de julio describió un trombo de 25 $\times$ 10 mm, hígado aumentado y heterogéneo, datos de estasis en venas suprahepáticas y líquido libre. La colangiorresonancia posteriormente integró trombosis focal de la vena cava inferior retrohepática, compromiso parcial del drenaje suprahepático, hepatomegalia congestiva, congestión sinusoidal, ascitis y derrame pleural, conjunto interpretado por Hepatología como síndrome de Budd-Chiari.

Tabla 1. Cronología clínica, diagnóstica y terapéutica del caso

Fecha/periodo	Acontecimiento	Hallazgos principales	Intervención	Evolución
07/07/2026	Ingreso por dolor abdominal, vómitos, deshidratación y choque compensado.	PCR 113 mg/L; lactato 3,8 mmol/L; AST 120 U/L; ALT 82 U/L; TP 16,5 s; TTP 72,3 s.	Cristaloides, oxígeno, vigilancia, antibióticos ante sospecha abdominal.	Mejoría de perfusión y estabilidad hemodinámica.
08/07/2026	Se identifica trombosis de vena cava inferior retrohepática y patrón congestivo hepático.	Doppler: trombo 25×10 mm; estasis suprahepática. C3 50 mg/dL; C4 6,9 mg/dL; Coombs positivo.	Evaluación por Hematología y ampliación de trombofilia; inicio de enoxaparina consignado entre 08 y 10/07.	Persistencia del trombo en controles tempranos.
09-13/07/2026	Se configura sospecha alta y manejo clínico de SAF.	Anticoagulante lúpico 2,6 positivo; aCL IgM 88; anti-β2GPI IgM 25,16; hipocomplementemia.	Corticoterapia; seguimiento por Reumatología, Hematología y Hepatología.	Sin sangrado mayor; función renal conservada.
14/07/2026	Persistencia trombótica pese a anticoagulación inicial.	Doppler: trombo aproximadamente 21×10 mm, más organizado.	Valoración por Hemodinamia para estrategia de reperfusión.	Se decide escalamiento terapéutico.
15-17/07/2026	Trombólisis sistémica.	Control clínico e imagenológico seriado.	Alteplasa en tres dosis/días consecutivos; suspensión temporal y posterior reinicio de HBPM.	Disminución posterior del diámetro del trombo.
20-23/07/2026	Evolución posterior a trombólisis.	20/07 Doppler: trombo 1,8×0,9 cm; 23/07 AngioTAC: disminución del diámetro, no obstructivo, drenaje hepático conservado.	Continuación de anticoagulación.	Se descarta trombectomía mecánica por riesgo de fragmentación y TEP según equipo tratante.
Finales de julio-05/08/2026	Reaparición de dolor abdominal, anemia y trombocitopenia; sospecha de actividad inmunológica.	05/08: Hb 8,7 g/dL; plaquetas 105.000/μL; PCR 54,3 mg/L; Doppler mesentérico sin trombosis macroscópica.	Pulsos de metilprednisolona, hidroxicloroquina, rituximab y continuidad de anticoagulación.	Disminución progresiva del dolor y recuperación hematológica.
Agosto 2026	Gastroenterología considera colitis isquémica en contexto de SAF y dolor persistente.	Vasos mesentéricos con flujo en Doppler; AngioTAC sin trombos nuevos; ausencia de signos peritoneales.	Hidratación, dieta, manejo intestinal, analgesia y control de enfermedad de base.	Resolución clínica del dolor y tolerancia oral.
17-19/08/2026	Estabilización y alta.	17/08: Hb 12,4 g/dL; plaquetas 140.000/μL; PCR 0,4 mg/L; TP 11,8 s; INR 1,15.	Segunda dosis de rituximab 18/08; alta con enoxaparina, prednisona, hidroxicloroquina, calcio y micofenolato programado.	Egreso asintomática, con seguimiento multidisciplinario.

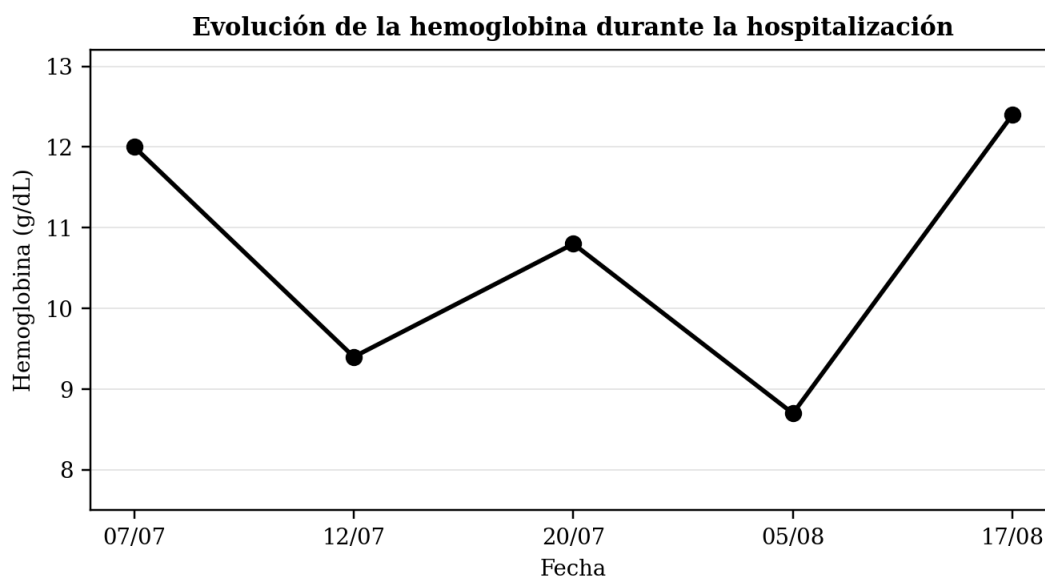
Fuente: elaboración propia a partir de la historia clínica institucional del caso, julio-agosto de 2026. HBPM: heparina de bajo peso molecular; TEP: tromboembolismo pulmonar; SAF: síndrome antifosfolípido.

La cronología muestra que la primera fase estuvo dominada por choque compensado, inflamación sistémica y compromiso hepatobiliar, mientras que la identificación de la trombosis retrohepática reorientó el estudio hacia una trombofilia adquirida. La

persistencia del trombo durante anticoagulación inicial motivó trombólisis sistémica; posteriormente, el problema predominante pasó a ser la actividad inflamatoria e inmunológica asociada con dolor abdominal, anemia y trombocitopenia, hasta alcanzar estabilidad clínica al final de la hospitalización.

La tendencia de hemoglobina reflejó dos periodos diferentes. Tras un valor inicial de 12 g/dL, se observó descenso durante la fase aguda y un nuevo nadir de 8,7 g/dL a inicios de agosto, coincidiendo con incremento del dolor abdominal y preocupación por reactivación del SAF. El frotis no mostró esquistocitos y se registraron reticulocitos sin patrón compatible con hemólisis microangiopática franca, por lo que el descenso de hemoglobina se interpretó dentro de un proceso clínico más amplio y se mantuvo vigilancia hematológica estrecha.

Gráfico 1. Evolución de la hemoglobina durante la hospitalización



Fuente: elaboración propia con datos documentados en la historia clínica: 07/07, 12/07, 20/07, 05/08 y 17/08 de 2026.

El gráfico evidencia una recuperación parcial tras el descenso inicial, seguida de una segunda caída el 5 de agosto y una recuperación marcada para el 17 de agosto. La mejoría final ocurrió en paralelo con control del dolor abdominal, disminución de la

PCR y estabilización del recuento plaquetario, sin que el expediente documentara sangrado mayor ni anemia hemolítica microangiopática demostrada.

El estudio inmunológico aportó el principal sustento etiológico del estado protrombótico. Se documentó anticoagulante lúpico 2,6 como positivo, anticardiolipina IgM 88 por encima del umbral consignado, anti-β2-glicoproteína I IgM 25,16 positiva, hipocomplementemia marcada y Coombs directo positivo. La anticardiolipina IgG fue 46 frente a un umbral de positividad consignado como mayor de 48, por lo que se mantuvo como resultado limítrofe en vez de reinterpretarlo como claramente positivo. Las fracciones IgA e IgG de anti-β2-glicoproteína I fueron negativas.

Tabla 2. Perfil inmunológico, hematológico y de coagulación relevante

Variable	Resultado	Interpretación consignada	Fecha	Evolución/observación
Anticoagulante lúpico	2,6	Positivo según registro	10/07/2026	Repetición 04/08: 2,8, persistente durante hospitalización.
Anticardiolipina IgM	88	Positivo; umbral consignado >44	09/07/2026	Positividad de mayor intensidad entre aCL.
Anticardiolipina IgG	46	Umbral consignado >48	09/07/2026	Valor limítrofe por debajo del punto de corte consignado.
Anti-β2GPI IgM	25,16	Positivo; umbral consignado >20	09/07/2026	Apoya perfil antifosfolípido.
Anti-β2GPI IgG	1,3	Negativo; umbral >20	09/07/2026	Sin positividad.
Anti-β2GPI IgA	10	Negativo; umbral >20	09/07/2026	Sin positividad.
C3	50 mg/dL	Disminuido	08/07/2026	17/08: 101 mg/dL.
C4	6,9 mg/dL	Disminuido	08/07/2026	17/08: 13,4 mg/dL, aún discretamente bajo según nota.
Coombs directo	IgG/C3 positivo	Positivo	08/07/2026	Sin evidencia bioquímica de hemólisis activa; posteriormente C3D positivo.
TP / INR	16,5 s / 1,62	Prolongado	07/07/2026	17/08: TP 11,8 s; INR 1,15.
TTP	72,3 s	Prolongado	07/07/2026	17/08: 53 s.
Fibrinógeno	923 mg/dL	Elevado	07/07/2026	Compatible con respuesta inflamatoria/protrombótica del episodio inicial.

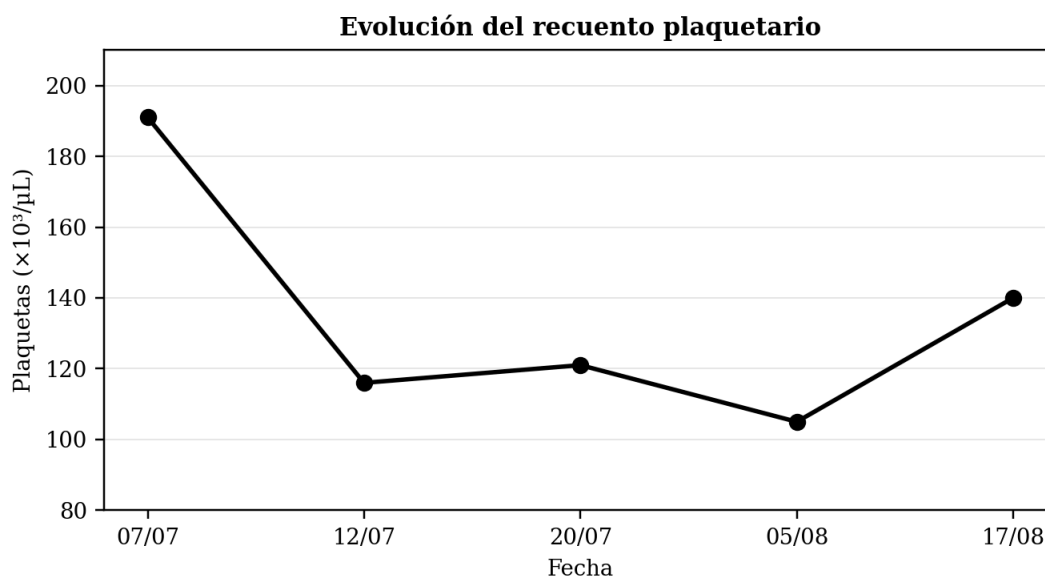
Fuente: elaboración propia a partir de resultados consignados en la historia clínica. aCL: anticardiolipina; anti-β2GPI: anti-β2-glicoproteína I; TP: tiempo de protrombina; TTP: tiempo de tromboplastina parcial.

El conjunto de trombosis mayor, anticoagulante lúpico positivo, anticardiolipina IgM elevada y anti-β2-glicoproteína I IgM positiva sustentó el abordaje clínico como SAF.

Durante la estancia se registró una nueva elevación del anticoagulante lúpico a 2,8 el 4 de agosto, pero el periodo total de hospitalización no alcanzó las 12 semanas requeridas por los criterios históricos para demostrar persistencia serológica formal. La normalización parcial del complemento y la mejoría del coagulograma acompañaron la evolución clínica favorable.

El recuento plaquetario mostró trombocitopenia moderada durante buena parte de la evolución, con descenso desde 191.000/ μ L al ingreso hasta 116.000/ μ L el 12 de julio y 105.000/ μ L el 5 de agosto. En notas de reactivación se mencionaron recuentos menores en frotis, pero para la representación gráfica se utilizaron exclusivamente los valores de biometría con fecha explícita. Para el 17 de agosto las plaquetas habían ascendido a 140.000/ μ L, en un contexto de mejoría clínica e inflamatoria.

Gráfico 2. Evolución del recuento plaquetario



Fuente: elaboración propia con datos de biometría hemática documentados el 07/07, 12/07, 20/07, 05/08 y 17/08 de 2026.

La curva plaquetaria mantiene valores reducidos después del evento trombótico inicial y evidencia recuperación incompleta al egreso. Esta trayectoria fue clínicamente relevante porque la combinación de trombosis y trombocitopenia obligó a equilibrar el riesgo hemorrágico con la necesidad de anticoagulación terapéutica. No se describieron

hemorragias mayores; sí se observaron hematomas en sitios de punción y región periumbilical durante la anticoagulación, con resolución progresiva.

La imagen vascular permitió seguir objetivamente el trombo y el compromiso hepático. El primer Doppler con hallazgo vascular específico reportó 25×10 mm en el segmento retrohepático de la vena cava inferior. Un control posterior describió 21×10 mm con mayor organización y el estudio del 20 de julio midió 18×9 mm. La angiotomografía del 23 de julio señaló disminución del diámetro, carácter no obstructivo y drenaje por venas hepáticas conservado, lo que fue determinante para descartar trombectomía mecánica por el riesgo de fragmentación y embolia pulmonar valorado por el equipo tratante.

Tabla 3. Evolución de los hallazgos imagenológicos vasculares y hepatobiliares

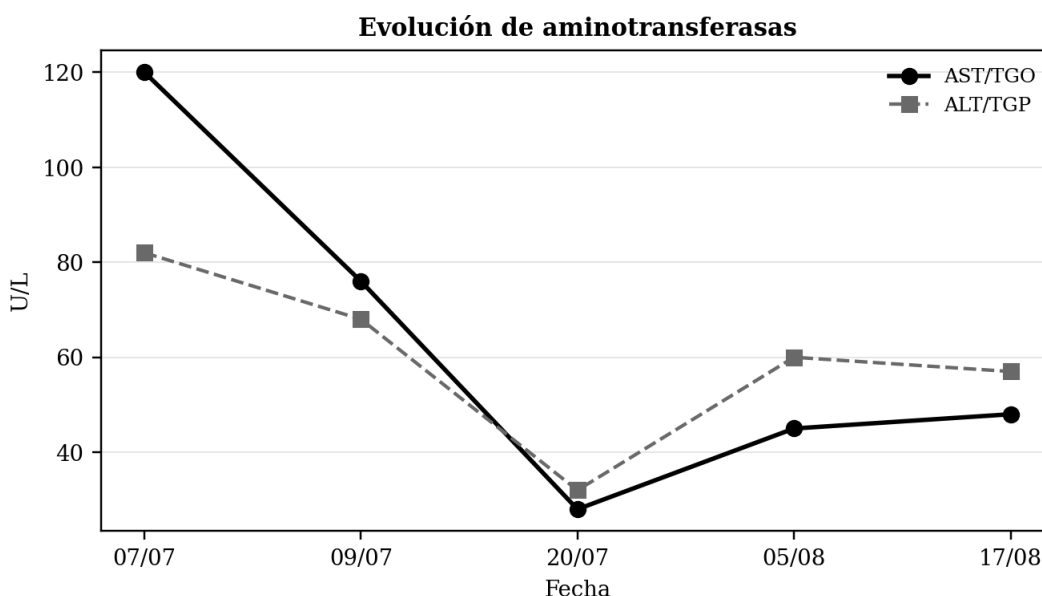
Fecha	Estudio	Hallazgos documentados	Relevancia clínica
07/07	Ecografía abdominal	Hepatomegalia; pared vesicular engrosada; líquido libre en Morrison, gotieras y pelvis.	Orientó inicialmente a compromiso hepatobiliar e inflamatorio.
08/07	Doppler hepático/eje esplenoportal	Trombo VCI retrohepática 25×10 mm; hígado lobulado y aumentado; estasis suprahepática; líquido libre.	Demostración inicial de trombosis mayor.
08/07	Colangiorresonancia	Trombosis focal VCI retrohepática, compromiso parcial del drenaje suprahepático, congestión sinusoidal, ascitis y derrame pleural.	Patrón altamente sugestivo de Budd-Chiari.
14/07	Doppler de control	Trombo aproximadamente 21×10 mm, más organizado; persistencia de congestión.	Persistencia pese a anticoagulación inicial.
20/07	Doppler hepático	Trombo $1,8 \times 0,9$ cm; menor líquido libre; probable barro biliar.	Reducción dimensional posterior a trombólisis.
23/07	AngioTAC	Disminución del diámetro del trombo; no obstructivo; drenaje venoso hepático conservado; sin congestión significativa.	Base para conducta conservadora y anticoagulación.
04/08	Doppler abdominal/aorta/mesentéricas	Aorta, tronco celiaco y arterias mesentéricas con flujo; sin líquido libre ni colecciones.	No se demostró trombosis mesentérica macroscópica.
05/08	AngioTAC abdominal	Impresión clínica de discreta disminución del trombo; sin trombos nuevos; patrón renal descrito como nefrograma estriado-like en notas previas.	Apoyó continuidad de manejo médico y vigilancia.

Fuente: elaboración propia a partir de informes y evoluciones de imagen de la historia clínica. VCI: vena cava inferior; AngioTAC: angiotomografía computarizada.

Los controles demuestran que la respuesta vascular fue gradual y no una recanalización inmediata. A pesar de la persistencia anatómica del trombo, se describió organización y reducción dimensional, con drenaje hepático conservado y ausencia de nuevos trombos macrovasculares en los estudios posteriores. Este patrón explica que el objetivo terapéutico se desplazara desde la reperusión agresiva hacia la anticoagulación sostenida, la vigilancia y el control del componente autoinmune.

La evolución de las aminotransferasas mostró un descenso rápido tras la fase inicial de congestión y choque, con AST de 120 U/L y ALT de 82 U/L el 7 de julio, valores de 76 y 68 U/L el 9 de julio y normalización aproximada el 20 de julio. A inicios de agosto se registró una elevación discreta en paralelo con la reaparición del dolor abdominal y la sospecha de actividad del SAF, sin retorno al grado de lesión hepatocelular observado al ingreso.

Gráfico 3. Evolución de aminotransferasas durante la hospitalización



Fuente: elaboración propia con valores documentados de AST/TGO y ALT/TGP en la historia clínica.

La reducción de transaminasas coincidió con estabilización hemodinámica y disminución del componente congestivo del Budd-Chiari. La elevación leve de agosto

no se acompañó de falla hepática progresiva, y para el 17 de agosto se documentaron AST 48 U/L y ALT 57 U/L. La evolución global favoreció un fenotipo subagudo con respuesta al manejo médico y trombolítico, más que una progresión hacia insuficiencia hepática fulminante.

El tratamiento fue necesariamente secuencial y multidisciplinario. La anticoagulación con enoxaparina se inició tempranamente, aunque las notas difieren entre el 8 y el 10 de julio respecto del comienzo exacto; el esquema terapéutico se consignó como 1 mg/kg/dosis cada 12 horas y se ajustó según tiempos de coagulación y momento clínico. Debido a la persistencia del trombo, se administró alteplasa entre el 15 y el 17 de julio, seguida de reinicio de heparina de bajo peso molecular. La ausencia de respuesta anatómica completa no impidió una evolución clínica favorable.

Tabla 4. Intervenciones terapéuticas principales y respuesta documentada

Intervención	Periodo	Indicación clínica	Esquema documentado	Respuesta/resulta do
Reanimación con cristaloides	07/07	Choque compensado y deshidratación	Cargas hasta 40 mL/kg según evolución	Recuperación de perfusión, pulsos y diuresis.
Antibióticos	07-14/07 aprox.	Sospecha de sepsis abdominal/biliar	Cefalosporinas; posteriormente cefotaxima, metronidazol y vancomicina en fase crítica	Cultivos negativos; resolución del síndrome inflamatorio infeccioso sospechado.
Enoxaparina	08-10/07; reinicio 18/07	Trombosis VCI / SAF	≈1 mg/kg/dosis cada 12 h; ajustes posteriores	Sin sangrado mayor; reducción gradual y organización del trombo.
Corticoterapia sistémica	Desde 13/07; pulsos 04-06/08	Actividad inmunológica y sospecha de brote SAF	Metilprednisolona; transición a prednisona oral	Mejoría del dolor, parámetros hematológicos e inflamatorios.
Alteplasa	15-17/07	Persistencia del trombo con Budd-Chiari	Trombólisis sistémica durante tres días	Disminución posterior del tamaño del trombo; no se realizó trombectomía.
Hidroxiclороquina	Durante evolución	Manejo inmunomodulador del SAF	200 mg/día vía oral según registros	Continuada al alta.
Rituximab	Primera dosis registrada 04-05/08; segunda 18/08	Sospecha de reactivación inmunológica con dolor, anemia y trombocitopenia	Infusión de 1 g con premedicación según orden médica	Tolerado; mejoría clínica y bioquímica antes del egreso.

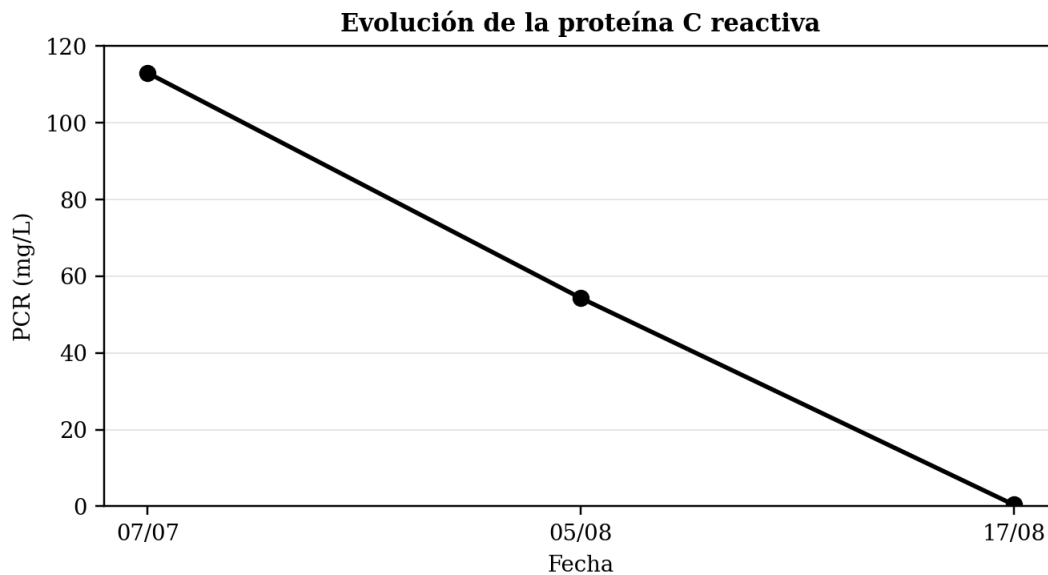
Intervención	Periodo	Indicación clínica	Esquema documentado	Respuesta/resulta do
Manejo gastrointestinal	Agosto	Dolor persistente; colitis isquémica considerada; constipación	Hidratación, dieta rica en fibra, polietilenglicol, protección gástrica, antiespasmódico y analgesia	Resolución del dolor y adecuada tolerancia oral.
Plan al alta	19/08	Prevención de recurrencia y seguimiento	Enoxaparina, prednisona, hidroxcloroquina, calcio; micofenolato programado desde 26/08	Egreso asintomática con controles de Hematología, Reumatología, Hemodinamia, Gastroenterología y Pediatría.

Fuente: elaboración propia a partir de órdenes médicas y evoluciones del expediente. Las fechas se expresan conforme a los registros; cuando existió variación entre notas, se mantuvo el intervalo documentado.

El manejo inmunomodulador se intensificó a comienzos de agosto ante dolor abdominal persistente, descenso de hemoglobina y plaquetas y anticoagulante lúpico nuevamente elevado. Se administraron pulsos de metilprednisolona y rituximab; el expediente registra la primera dosis entre la noche del 4 y el 5 de agosto y una segunda dosis el 18 de agosto. Las notas de Hematología señalaron que no se cumplían criterios clínicos de SAF catastrófico por ausencia de trombosis multiorgánica progresiva y por conservación funcional de órganos, a pesar de la preocupación por una posible evolución grave.

La proteína C reactiva permitió representar la reducción de la inflamación sistémica a lo largo del episodio. El valor inicial fue 113 mg/L, descendió a 54,3 mg/L durante la fase de reagudización de agosto y alcanzó 0,4 mg/L el 17 de agosto. La caída se produjo tras resolución del cuadro infeccioso inicialmente sospechado y en paralelo con estabilización del componente inmunológico, sin que el diseño descriptivo permita atribuir el cambio a una intervención aislada.

Gráfico 4. Evolución de la proteína C reactiva



Fuente: elaboración propia con datos de la historia clínica del 07/07, 05/08 y 17/08 de 2026.

La normalización de la PCR al final de la hospitalización fue concordante con ausencia de fiebre, desaparición de signos de respuesta inflamatoria sistémica y mejoría del examen abdominal. El 17 de agosto también se registraron hemoglobina 12,4 g/dL, hematocrito 38,3%, plaquetas 140.000/ μ L, TP 11,8 s, INR 1,15, TTP 53 s, C3 101 mg/dL y C4 13,4 mg/dL, configurando un escenario de recuperación bioquímica respecto de la fase aguda.

El componente gastrointestinal presentó una evolución distinta a la hepatovascular. Después de la mejoría inicial, la paciente experimentó constipación y episodios de dolor en hipogastrio, flanco e hipocondrio izquierdo. Gastroenterología señaló que, en el contexto de SAF, podía considerarse colitis isquémica y recomendó hidratación, dieta rica en fibra, laxante oral y deambulación. Durante la reagudización de agosto se solicitó búsqueda intencionada de nuevos territorios trombóticos; el Doppler mostró flujo en tronco celiaco y arterias mesentéricas y la AngioTAC no documentó trombosis nueva macroscópica.

La ausencia de una obstrucción mesentérica visible llevó a mantener un manejo conservador del dolor abdominal, junto con anticoagulación y control inmunológico. No

se registraron signos de irritación peritoneal, perforación, hemorragia digestiva mayor ni necesidad de cirugía intestinal. El expediente tampoco consignó colonoscopia o biopsia colónica, por lo que el diagnóstico de colitis isquémica permaneció sustentado en el juicio clínico del servicio tratante y en el contexto tromboinflamatorio, más que en confirmación endoscópica o histopatológica.

El 18 de agosto se administró la segunda infusión de rituximab sin complicaciones mayores. El 19 de agosto la paciente se encontraba afebril, sin dolor, hemodinámicamente estable, con abdomen blando y no doloroso, adecuada tolerancia oral y sin déficit neurológico. Se otorgó alta con seguimiento por Reumatología, Hematología, Hemodinamia, Gastroenterología y Pediatría. La pauta domiciliaria incluyó enoxaparina con reducción posterior de frecuencia según valoración hematológica, prednisona, hidroxiclороquina, calcio y comienzo programado de micofenolato de mofetilo.

Discusión

El caso representa una forma de presentación poco habitual de SAF pediátrico porque el evento trombótico inicial comprometió el segmento retrohepático de la vena cava inferior y produjo un síndrome de Budd-Chiari, en lugar de presentarse como trombosis venosa profunda de extremidades o evento cerebrovascular. Las revisiones contemporáneas destacan que el SAF pediátrico es raro, que los eventos venosos siguen siendo frecuentes y que las manifestaciones graves pueden constituir el primer signo de enfermedad, por lo que la localización abdominal no debe retrasar la investigación de anticuerpos antifosfolípidos cuando existe evidencia objetiva de trombosis (2-7).

La edad y el patrón de presentación guardan similitud con reportes previos de adolescentes con Budd-Chiari asociado a SAF. Atamari-Anahui y colaboradores

describieron una adolescente de 15 años con trombosis de vena cava inferior y diagnóstico de SAF asociado a lupus, mientras que Saca y colaboradores comunicaron décadas antes una niña con Budd-Chiari, hipertensión y trombocitopenia vinculados a anticuerpos antifosfolípidos (19,20). La diferencia relevante del presente caso es que no se estableció lupus eritematoso sistémico durante la hospitalización y el componente gastrointestinal isquémico amplió el espectro clínico considerado.

El perfil serológico exige una lectura matizada. El anticoagulante lúpico fue claramente positivo y volvió a encontrarse elevado semanas después; la anticardiolipina IgM y la anti- β 2-glicoproteína I IgM superaron los umbrales consignados, mientras que la anticardiolipina IgG fue limítrofe y las fracciones IgG e IgA de anti- β 2-glicoproteína I fueron negativas. Este patrón no debe simplificarse como “triple positividad” en sentido estricto, porque dicha categoría implica positividad simultánea para anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti- β 2-glicoproteína I bajo criterios estandarizados y habitualmente persistentes. La precisión terminológica es importante porque el perfil serológico se utiliza para estratificar riesgo (1,9-12).

Los criterios ACR/EULAR 2023 asignan ponderaciones diferentes a los dominios clínicos y de laboratorio y fueron diseñados para obtener alta especificidad en investigación. La trombosis venosa macrovascular de gran vaso constituye un criterio clínico relevante, pero la aplicación formal al caso encuentra la limitación de no disponer de una segunda determinación separada por 12 semanas en la documentación revisada. Las publicaciones pediátricas más recientes insisten en que estos criterios aún requieren validación en niños y adolescentes, y que la práctica clínica no debe reducirse a una puntuación de clasificación (1-3,39).

La hipocomplementemia y el Coombs directo positivo aportaron evidencia de activación inmunológica, pero no demostraron por sí solos lupus ni hemólisis

autoinmune. En la historia clínica se consignó búsqueda de hepatitis autoinmune y evaluación reumatológica sin cumplimiento de criterios de lupus en ese momento. Esta distinción coincide con la literatura que reconoce manifestaciones hematológicas y microvasculares como parte del espectro de SAF, pero recomienda evitar inferencias etiológicas excesivas cuando falta el conjunto clínico requerido para otra enfermedad autoinmune sistémica (8,34-36).

La trombocitopenia observada durante la hospitalización es coherente con las manifestaciones hematológicas descritas en SAF pediátrico. En el registro internacional, los hallazgos hematológicos fueron frecuentes y se asociaron particularmente con enfermedad autoinmune acompañante; además, las revisiones actuales consideran la trombocitopenia una señal que debe aumentar la sospecha en el contexto correcto. En este caso, el descenso plaquetario coexistió con anticoagulación terapéutica y obligó a vigilancia de sangrado, pero no impidió la continuidad del tratamiento porque el riesgo trombótico permanecía clínicamente predominante (7,8,36).

El diagnóstico de Budd-Chiari estuvo sólidamente apoyado por imagen. La obstrucción del segmento retrohepático de la vena cava inferior, la estasis en venas suprahepáticas, la hepatomegalia congestiva, la ascitis y el derrame pleural conforman un patrón compatible con obstrucción del flujo venoso hepático. En pediatría, la ecografía Doppler se considera la modalidad inicial de elección y la tomografía o la resonancia complementan la definición anatómica; el metaanálisis de Gupta y colaboradores mostró buen rendimiento global de las tres técnicas, aunque con heterogeneidad que justifica integrar múltiples signos y la evolución clínica (13-16).

La localización en vena cava inferior resulta relevante porque el Budd-Chiari no se limita a trombosis de venas suprahepáticas. Las revisiones modernas distinguen el compromiso clásico de venas hepáticas y las formas con vena cava hepática o

retrohepática. En niños, el patrón anatómico condiciona la posibilidad de angioplastia, stent, derivación portosistémica o trasplante, mientras que la presencia de un estado protrombótico modifica el riesgo de recurrencia. El caso ilustra esta interacción entre anatomía vascular y etiología sistémica (14,15,17,18).

El manejo inicial con anticoagulación es coherente con las recomendaciones generales para SAF trombótico y Budd-Chiari. En niños, las recomendaciones SHARE y revisiones terapéuticas respaldan heparina no fraccionada o heparina de bajo peso molecular durante la fase aguda, seguida de anticoagulación prolongada según el contexto, aunque la evidencia pediátrica es de bajo nivel por la rareza de la enfermedad. En adultos con SAF trombótico, los antagonistas de vitamina K continúan como referencia para prevención secundaria en numerosos escenarios; la elección pediátrica debe individualizar edad, adherencia, recurrencia y riesgo hemorrágico (26-28,35,39).

La persistencia del trombo durante los primeros controles llevó a utilizar alteplasa sistémica. La trombólisis no constituye una intervención rutinaria para todos los pacientes con SAF ni para todos los Budd-Chiari, pero puede considerarse en situaciones seleccionadas de trombosis reciente y deterioro clínico dentro de estrategias escalonadas. Las guías hepáticas y revisiones intervencionistas subrayan que la respuesta insuficiente a anticoagulación obliga a valorar recanalización, angioplastia, stent o derivaciones, siempre considerando anatomía, extensión del trombo, reserva hepática y riesgo de embolización (15,17,18).

En el presente caso, la decisión posterior de no realizar trombectomía mecánica se sustentó en que el trombo se hizo no obstructivo, disminuyó de tamaño, el drenaje por venas hepáticas permaneció conservado y el equipo tratante consideró alto el riesgo de fragmentación con tromboembolismo pulmonar. Esta conducta refleja un principio esencial del manejo escalonado: la persistencia de material trombótico en una imagen

no obliga por sí misma a una intervención invasiva cuando existe mejoría clínica, flujo adecuado y un balance riesgo-beneficio desfavorable para el procedimiento. La literatura de Budd-Chiari destaca precisamente la necesidad de personalizar el escalamiento (15,17,18).

La reducción del trombo desde 25×10 mm hasta 18×9 mm en los controles de julio, seguida de descripción cualitativa de menor diámetro en angiotomografías posteriores, sugiere respuesta vascular parcial. No puede atribuirse dicha evolución exclusivamente a alteplasa, ya que coexistieron anticoagulación, recuperación hemodinámica y tratamiento de la enfermedad de base. El diseño de reporte de caso no permite establecer causalidad ni comparar estrategias; su utilidad radica en documentar la secuencia temporal y la toma de decisiones ante una presentación infrecuente.

La normalización rápida de las aminotransferasas después del ingreso resulta compatible con un componente de congestión e hipoperfusión reversible más que con necrosis hepatocelular progresiva. El Budd-Chiari puede generar elevaciones variables de transaminasas y alteración sintética según la velocidad de la obstrucción y la capacidad de drenaje colateral. En esta adolescente, la mejoría del TP, INR y transaminasas, junto con la reducción de ascitis y el mantenimiento de drenaje venoso, fueron argumentos clínicos contra una evolución fulminante y permitieron continuar una estrategia conservadora después de la trombólisis (13-18).

La reaparición de dolor abdominal, anemia y trombocitopenia a inicios de agosto generó preocupación por reactivación del SAF y por una forma catastrófica. Sin embargo, las notas de Hematología señalaron ausencia de múltiples trombosis progresivas y conservación funcional de órganos, por lo que no se consideró que cumpliera criterios clínicos de SAF catastrófico. La literatura define esta forma por compromiso multiorgánico rápido y predominio de trombosis de pequeño vaso, con alta mortalidad,

y recomienda abordaje urgente con anticoagulación, glucocorticoides y terapias adicionales según gravedad (31).

La utilización de pulsos de metilprednisolona y rituximab debe interpretarse dentro de ese contexto de actividad inmunológica preocupante y no como tratamiento estándar de todo SAF trombótico. Revisiones sobre terapias biológicas describen rituximab principalmente en enfermedad refractaria, manifestaciones no criterios y SAF catastrófico o amenazante, con evidencia basada en series pequeñas y experiencia clínica. La respuesta favorable observada en este caso es temporalmente consistente con el tratamiento combinado, pero no permite separar el efecto del anticuerpo anti-CD20 del de corticoides, anticoagulación y evolución natural (30,31).

La hidroxiclороquina fue mantenida como parte del control inmunomodulador. Sus mecanismos propuestos incluyen efectos sobre activación endotelial, plaquetaria y complemento, y la literatura reciente explora su papel como adyuvante antitrombótico, especialmente en pacientes de alto riesgo. Sin embargo, el nivel de evidencia sigue siendo inferior al de la anticoagulación para prevención secundaria de trombosis, de modo que su uso debe interpretarse como complemento y no como sustituto del tratamiento antitrombótico (26,29).

El componente gastrointestinal constituye el aspecto de mayor incertidumbre diagnóstica y, al mismo tiempo, uno de los elementos más relevantes del reporte. En adultos, la colitis isquémica suele evaluarse mediante tomografía contrastada y, cuando no existe peritonitis ni una situación fulminante, endoscopia del tracto inferior para confirmar la distribución y obtener biopsias. La mayoría de los casos leves responde a manejo conservador, pero las formas graves pueden requerir cirugía. En población pediátrica, la enfermedad es extremadamente rara y existen pocos reportes contemporáneos (21-25).

En esta paciente, Gastroenterología consideró colitis isquémica en el contexto de SAF, dolor abdominal persistente y ausencia de otra explicación suficiente. No obstante, el Doppler mostró flujo en arterias mesentéricas y la angiotomografía no evidenció nuevos trombos macrovasculares; tampoco se documentó colonoscopia o histología. Por lo tanto, el manuscrito conserva el diagnóstico utilizado clínicamente, pero reconoce que la evidencia disponible no permite equiparlo con una colitis isquémica endoscópicamente confirmada. Esta precisión fortalece el reporte porque diferencia lo observado de lo inferido.

La ausencia de trombosis mesentérica macroscópica no elimina completamente un mecanismo isquémico. El SAF puede asociarse con microangiopatía y trombosis de vasos pequeños, fenómenos que no siempre son visibles en estudios diseñados para vasos de mayor calibre. En la historia se describieron además hallazgos renales tipo nefrograma estriado y se consignó microangiopatía trombótica como diagnóstico relacionado, aunque el frotis no mostró esquistocitos ni existió disfunción orgánica progresiva. La coexistencia de estos datos hace plausible una dimensión microvascular, pero no la demuestra de manera específica a nivel colónico (1,8).

La colitis isquémica en niños obliga a un diagnóstico diferencial amplio que incluye infección, enfermedad inflamatoria intestinal, vasculitis, estados de bajo flujo, fármacos y trombofilia. Un reporte pediátrico reciente confirmó la enfermedad mediante colonoscopia tras excluir otras causas, resaltando que la rareza aumenta el riesgo de retraso diagnóstico. En el presente caso, el estado protrombótico ya estaba establecido y el dolor apareció durante una hospitalización prolongada, circunstancias que explican que la hipótesis isquémica surgiera aun sin hematochezia prominente ni confirmación endoscópica (24).

El cuadro inicial de choque y sepsis abdominal sospechada también pudo contribuir a hipoperfusión intestinal transitoria. La isquemia colónica no siempre depende de una oclusión arterial demostrable y puede desarrollarse por desequilibrio entre demanda y perfusión. La literatura en adultos reconoce mecanismos no oclusivos y señala que la gravedad clínica, los hallazgos tomográficos y la presencia de peritonitis orientan la necesidad de cirugía. La estabilidad posterior de la paciente y la ausencia de signos peritoneales justificaron el manejo conservador observado (21-23,25).

La evolución de hemoglobina y plaquetas merece interpretación conjunta. La caída simultánea durante la reagudización podía sugerir sangrado, hemólisis, consumo o actividad microangiopática, pero no se documentó hemorragia mayor, los reticulocitos no apoyaron una respuesta hemolítica intensa, la haptoglobina y LDH no mostraron el patrón típico de hemólisis microangiopática y el frotis fue negativo para esquistocitos. Estos elementos redujeron la probabilidad de una microangiopatía hemolítica franca, aun cuando no eliminaban la actividad tromboinflamatoria del SAF.

La mejoría final de hemoglobina, plaquetas, PCR, complemento y coagulograma ofrece un correlato objetivo de la recuperación clínica. El descenso de PCR desde 113 hasta 0,4 mg/L refleja resolución del intenso estado inflamatorio inicial y de la reagudización intermedia, pero no es un marcador específico de SAF. La interpretación correcta exige reconocer que existieron, en diferentes momentos, sospecha infecciosa, congestión hepática, trombosis, inmunomodulación y anticoagulación; por ello, ningún biomarcador aislado explica todo el curso.

La experiencia pediátrica internacional muestra que la recurrencia trombótica es una preocupación central y que el seguimiento debe incluir adherencia, control de anticoagulación, identificación de nuevos factores protrombóticos y reevaluación inmunológica. Las recomendaciones SHARE y protocolos nacionales más recientes

proponen seguimiento especializado y educación de pacientes y familias. En adolescentes, además, deben considerarse cambios futuros relacionados con menstruación, anticoncepción, actividad física y transición a servicios de adultos, aspectos que trascienden la hospitalización aguda (4,35,39).

El plan de alta del caso fue coherente con la necesidad de continuidad: enoxaparina, prednisona, hidroxiclороquina, calcio y micofenolato programado, con controles por Hematología, Reumatología, Hemodinamia, Gastroenterología y Pediatría. El expediente disponible finaliza con el alta, por lo que no es posible establecer en este reporte la persistencia de anticuerpos a las 12 semanas, la resolución completa del trombo, el tiempo total de anticoagulación ni la evolución del dolor gastrointestinal a largo plazo. Estos puntos son esenciales para interpretar el pronóstico sin extrapolar más allá de la evidencia documentada.

La principal fortaleza del caso es la densidad de información longitudinal durante una hospitalización prolongada, que permite reconstruir el paso desde una presentación abdominal inespecífica hacia el diagnóstico de un trastorno protrombótico autoinmune con compromiso vascular hepático. También aporta mediciones seriadas de trombo, biometría, inflamación y función hepática, además de decisiones sucesivas de varios servicios. Esta riqueza clínica resulta especialmente valiosa en enfermedades pediátricas raras donde la evidencia de alto nivel es escasa (2-4,13,14).

Entre las limitaciones se encuentran el diseño retrospectivo de un solo caso, la dependencia de registros asistenciales con variación ocasional en fechas y dosis, la ausencia de una prueba antifosfolípida repetida después de 12 semanas y la falta de confirmación endoscópica o histológica de colitis isquémica. Tampoco existe seguimiento posterior al alta en el documento analizado. Estas limitaciones impiden

establecer incidencia, eficacia comparativa o causalidad terapéutica, pero no invalidan el valor descriptivo de una combinación clínica poco frecuente.

La novedad científica radica en la coexistencia, durante un mismo debut adolescente, de trombosis de vena cava inferior con Budd-Chiari, perfil antifosfolípido de alto interés clínico, sospecha de compromiso microvascular y diagnóstico clínico de colitis isquémica, con respuesta favorable a una estrategia que combinó anticoagulación, trombólisis e inmunomodulación. La asociación obliga a considerar el abdomen como un territorio potencialmente multimecanístico en SAF: congestión venosa hepática, hipoperfusión, trombosis macrovascular y alteraciones microvasculares pueden superponerse y producir síntomas similares.

Para la práctica clínica, el aprendizaje más importante es que un adolescente con dolor abdominal persistente, hepatomegalia, alteraciones de coagulación y marcadores inflamatorios no debe mantenerse exclusivamente dentro de un marco infeccioso o hepatobiliar cuando aparece evidencia de trombosis. La ecografía Doppler temprana y el estudio dirigido de trombofilia pueden modificar el diagnóstico y la estrategia terapéutica.

La literatura actual coincide en que el SAF pediátrico necesita criterios y ensayos específicos. La mayor parte de las recomendaciones terapéuticas se deriva de adultos, registros observacionales y consenso de expertos; la evidencia para terapias biológicas, trombólisis y abordaje de manifestaciones microvasculares es todavía limitada. Reportes clínicos estructurados y transparentes, particularmente cuando describen localizaciones trombóticas inusuales, siguen siendo útiles para generar hipótesis, mejorar el reconocimiento y orientar preguntas de investigación multicéntrica (2-4,30,32,33).

Conclusiones

El caso documenta un debut adolescente de síndrome antifosfolípido caracterizado por trombosis del segmento retrohepático de la vena cava inferior y síndrome de Budd-Chiari, precedido por aproximadamente un mes de dolor abdominal y una presentación aguda con choque compensado, hepatomegalia, inflamación sistémica y coagulopatía. La identificación del trombo mediante Doppler modificó el eje diagnóstico y permitió integrar los hallazgos hematológicos e inmunológicos con una causa protrombótica adquirida.

El perfil serológico estuvo sustentado por anticoagulante lúpico positivo, anticardiolipina IgM elevada y anti- β 2-glicoproteína I IgM positiva, junto con hipocomplementemia y Coombs directo positivo. La interpretación debe conservar la diferencia entre diagnóstico clínico y clasificación, porque la documentación hospitalaria no alcanzó un intervalo de 12 semanas para confirmar persistencia serológica. Esta limitación no elimina la relevancia clínica del patrón trombótico e inmunológico observado, pero delimita el alcance de la conclusión académica.

El síndrome de Budd-Chiari presentó una evolución favorable con tratamiento escalonado. La anticoagulación con enoxaparina fue seguida de trombólisis sistémica con alteplasa ante persistencia del trombo; los controles posteriores mostraron organización y reducción de su tamaño, mantenimiento del drenaje hepático y ausencia de progresión a insuficiencia hepática fulminante. La decisión de no realizar trombectomía mecánica se apoyó en la evolución anatómica favorable y en el riesgo de fragmentación valorado por el equipo tratante.

La reaparición de dolor abdominal, anemia y trombocitopenia durante la hospitalización obligó a ampliar nuevamente el análisis. El manejo inmunomodulador con corticoides, hidroxicloroquina y rituximab coincidió con recuperación hematológica, disminución de

la proteína C reactiva y mejoría clínica. La evolución no mostró el patrón multiorgánico progresivo esperado en síndrome antifosfolípido catastrófico, lo que permitió mantener una estrategia de vigilancia y tratamiento dirigido sin escalamiento a procedimientos invasivos adicionales.

La colitis isquémica fue considerada clínicamente por Gastroenterología en el contexto de SAF y dolor abdominal persistente. La ausencia de trombosis mesentérica macroscópica, perforación o signos peritoneales permitió tratamiento conservador, con resolución del dolor. Sin embargo, la falta de colonoscopia, biopsia o un hallazgo radiológico específico obliga a reconocer que la confirmación anatómica de la isquemia colónica no quedó demostrada en la documentación disponible, por lo que este componente debe interpretarse dentro del razonamiento clínico del caso.

El aporte principal radica en mostrar cómo una enfermedad autoinmune protrombótica rara puede expresarse simultáneamente mediante compromiso venoso hepático, alteraciones hematológicas y síntomas gastrointestinales difíciles de atribuir a un solo mecanismo. La secuencia observada respalda la utilidad de integrar Pediatría, Hematología, Reumatología, Hepatología, Gastroenterología, Nefrología e imagen vascular, especialmente cuando la respuesta a la anticoagulación inicial es incompleta o aparecen nuevos síntomas durante el seguimiento.

El seguimiento ambulatorio deberá determinar la persistencia del perfil antifosfolípido, la evolución definitiva del trombo de vena cava inferior, la duración óptima de la anticoagulación y la estabilidad gastrointestinal. En futuros casos pediátricos comparables, la documentación estandarizada de serología repetida, imagen vascular seriada y confirmación endoscópica cuando esté clínicamente indicada podría mejorar la precisión diagnóstica y facilitar la construcción de evidencia específica para niños y adolescentes.

Referencias bibliográficas

1. Barbhaiya M, Zuily S, Naden R, Hendry A, Manneville F, Amigo MC, et al. 2023
ACR/EULAR antiphospholipid syndrome classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2023;82(10):1258-1270. doi:10.1136/ard-2023-224609.
2. Lewis K, Tambralli A, Madison JA. Pediatric antiphospholipid syndrome: expanding
our understanding of antiphospholipid syndrome in children. *Curr Opin Rheumatol.* 2025;37(3):176-184. doi:10.1097/BOR.0000000000001083.
3. Campos LM, Marra PS, Doria CR, Cordoba SD, Silva CA. Updates in diagnosis and
treatment of pediatric antiphospholipid syndrome. *Curr Rheumatol Rep.* 2024;26(10):366-374. doi:10.1007/s11926-024-01156-7.
4. Islabão AG, Trindade VC, da Mota LMH, Andrade DCO, Silva CA. Managing
antiphospholipid syndrome in children and adolescents: current and future
prospects. *Paediatr Drugs.* 2022;24(1):13-27. doi:10.1007/s40272-021-00484-w.
5. Madison JA, Zuo Y, Knight JS. Pediatric antiphospholipid syndrome. *Eur J Rheumatol.* 2020;7(Suppl 1):S3-S12. doi:10.5152/eurjrheum.2019.19160.
6. Soybilgic A, Avcin T. Pediatric APS: state of the art. *Curr Rheumatol Rep.* 2020;22(3):9. doi:10.1007/s11926-020-0887-9.
7. Avcin T, Cimaz R, Silverman ED, Cervera R, Gattorno M, Garay S, et al. Pediatric
antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic features of 121 patients in
an international registry. *Pediatrics.* 2008;122(5):e1100-e1107.
doi:10.1542/peds.2008-1209.
8. Sciascia S, Radin M, Cecchi I, Levy RA, Erkan D. 16th International Congress on
Antiphospholipid Antibodies Task Force report on clinical manifestations of
antiphospholipid syndrome. *Lupus.* 2021;30(8):1314-1326.
doi:10.1177/09612033211020361.

9. Devreese KMJ, de Groot PG, de Laat B, Erkan D, Favaloro EJ, Mackie I, et al.
Guidance from the Scientific and Standardization Committee for lupus
anticoagulant/antiphospholipid antibodies of the International Society on
Thrombosis and Haemostasis: update of the guidelines for lupus anticoagulant
detection and interpretation. *J Thromb Haemost*. 2020;18(11):2828-2839.
doi:10.1111/jth.15047.
10. Atsumi T, Chighizola CB, Fujieda Y, Mackie I, Radin M, Roubey R, Bertolaccini
ML. 16th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Task Force
report on antiphospholipid syndrome laboratory diagnostics and trends. *Lupus*.
2023;32(14):1625-1636. doi:10.1177/09612033231211820.
11. Sciascia S, Montaruli B, Infantino M. Antiphospholipid antibody testing. *Med Clin*
(Barc). 2024;163 Suppl 1:S4-S9. doi:10.1016/j.medcli.2024.06.002.
12. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al.
International consensus statement on an update of the classification criteria for
definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*.
2006;4(2):295-306. doi:10.1111/j.1538-7836.2006.01753.x.
13. Samanta A, Sen Sarma M, Yadav R. Budd-Chiari syndrome in children: challenges
and outcome. *World J Hepatol*. 2023;15(11):1174-1187.
doi:10.4254/wjh.v15.i11.1174.
14. Rudra OS, Poyekar S, Nagral A. Pediatric Budd-Chiari syndrome: a systematic
review of etiology, diagnosis, and management. *J Clin Exp Hepatol*.
2026;16(4):103559. doi:10.1016/j.jceh.2026.103559.
15. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines
on vascular diseases of the liver. *J Hepatol*. 2026;84(2):399-456.
doi:10.1016/j.jhep.2025.08.001.

16. Gupta P, Bansal V, Kumar-M P, Sinha SK, Samanta J, Mandavdhare H, et al.
Diagnostic accuracy of Doppler ultrasound, CT and MRI in Budd Chiari
syndrome: systematic review and meta-analysis. *Br J Radiol*.
2020;93(1109):20190847. doi:10.1259/bjr.20190847.
17. Khan F, Armstrong MJ, Mehrzad H, Chen F, Neil D, Brown R, et al. Review article:
a multidisciplinary approach to the diagnosis and management of Budd-Chiari
syndrome. *Aliment Pharmacol Ther*. 2019;49(7):840-863.
doi:10.1111/apt.15149.
18. Patel RK, Chandel K, Tripathy T, Behera S, Panigrahi MK, Nayak HK, et al.
Interventions in Budd-Chiari syndrome: an updated review. *Abdom Radiol*
(NY). 2025;50(3):1307-1319. doi:10.1007/s00261-024-04558-4.
19. Atamari-Anahui N, Domínguez-Rojas J, Ruiz-Solsol L, López-Turpo M,
Castillo-Delgadillo A, Quiñonez Saif D, Campano Cornejo JW. Síndrome de
Budd Chiari secundario al síndrome antifosfolipídico y lupus eritematoso
sistémico en una adolescente: reporte de un caso. *Rev Gastroenterol Peru*.
2022;42(2):131-135.
20. Saca LF, Szer IS, Henar E, Nanjundiah P, Haddad ZH, Quismorio FP Jr.
Budd-Chiari syndrome associated with antiphospholipid antibodies in a child:
report of a case and review of the literature. *J Rheumatol*. 1994;21(3):545-548.
21. Hung A, Calderbank T, Samaan MA, Plumb AA, Webster G. Ischaemic colitis:
practical challenges and evidence-based recommendations for management.
Frontline Gastroenterol. 2021;12(1):44-52. doi:10.1136/flgastro-2019-101204.
22. Xu Y, Xiong L, Li Y, Jiang X, Xiong Z. Diagnostic methods and drug therapies in
patients with ischemic colitis. *Int J Colorectal Dis*. 2021;36(1):47-56.
doi:10.1007/s00384-020-03739-z.

23. Maimone A, De Ceglie A, Siersema PD, Baron TH, Conio M. Colon ischemia: a comprehensive review. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2021;45(6):101592. doi:10.1016/j.clinre.2020.101592.
24. Zhong Q, Zhao J. Ischemic colitis in a child: a case report and narrative review. *Front Pediatr*. 2026;14:1791996. doi:10.3389/fped.2026.1791996.
25. Brandt LJ, Feuerstadt P, Longstreth GF, Boley SJ; American College of Gastroenterology. ACG clinical guideline: epidemiology, risk factors, patterns of presentation, diagnosis, and management of colon ischemia. *Am J Gastroenterol*. 2015;110(1):18-44; quiz 45. doi:10.1038/ajg.2014.395.
26. Ambati A, Knight JS, Zuo Y. Antiphospholipid syndrome management: a 2023 update and practical algorithm-based approach. *Curr Opin Rheumatol*. 2023;35(3):149-160. doi:10.1097/BOR.0000000000000932.
27. Madison JA, Duarte-García A, Zuo Y, Knight JS. Treatment of thrombotic antiphospholipid syndrome in adults and children. *Curr Opin Rheumatol*. 2020;32(3):215-227. doi:10.1097/BOR.0000000000000702.
28. Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, Amoura Z, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, 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.
29. Arachchillage DJ, Laffan M, Pericleous C. Hydroxychloroquine as an immunomodulatory and antithrombotic treatment in antiphospholipid syndrome. *Int J Mol Sci*. 2023;24(2):1331. doi:10.3390/ijms24021331.
30. Yun Z, Duan L, Liu X, Cai Q, Li C. An update on the biologics for the treatment of antiphospholipid syndrome. *Front Immunol*. 2023;14:1145145. doi:10.3389/fimmu.2023.1145145.

31. Cervera R, Rodríguez-Pintó I, Legault K, Erkan D. 16th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Task Force report on catastrophic antiphospholipid syndrome. *Lupus*. 2020;29(12):1594-1600. doi:10.1177/0961203320951260.
32. Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D; CARE Group. The CARE guidelines: consensus-based clinical case reporting guideline development. *J Med Case Rep*. 2013;7:223. doi:10.1186/1752-1947-7-223.
33. Riley DS, Barber MS, Kienle GS, Aronson JK, von Schoen-Angerer T, Tugwell P, et al. CARE guidelines for case reports: explanation and elaboration document. *J Clin Epidemiol*. 2017;89:218-235. doi:10.1016/j.jclinepi.2017.04.026.
34. Wincup C, Ioannou Y. The differences between childhood and adult onset antiphospholipid syndrome. *Front Pediatr*. 2018;6:362. doi:10.3389/fped.2018.00362.
35. Groot N, de Graeff N, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman B, et al. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of paediatric antiphospholipid syndrome: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(10):1637-1641. doi:10.1136/annrheumdis-2016-211001.
36. Tarango C, Palumbo JS. Antiphospholipid syndrome in pediatric patients. *Curr Opin Hematol*. 2019;26(5):366-371. doi:10.1097/MOH.0000000000000523.
37. Tripodi A, Cohen H, Devreese KMJ. Lupus anticoagulant detection in anticoagulated patients. Guidance from the Scientific and Standardization Committee for lupus anticoagulant/antiphospholipid antibodies of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *J Thromb Haemost*. 2020;18(7):1569-1575. doi:10.1111/jth.14846.

38. Talon L, Fourneyron V, Senectaire S, Tardieu M, Tillier M, Trapani A, et al. Lupus anticoagulant laboratory diagnosis by applying the 2020 ISTH-SSC guidelines. *Thromb Res.* 2023;224:38-45. doi:10.1016/j.thromres.2023.02.009.
39. Amoura Z, Bader-Meunier B, Bal Dit Sollier C, Belot A, Benhamou Y, Bezanahary H, et al. French National Diagnostic and Care Protocol for antiphospholipid syndrome in adults and children. *Rev Med Interne.* 2023;44(9):495-520. doi:10.1016/j.revmed.2023.08.004.