

CASO CLÍNICO

SÍNDROME DE PLAQUETAS PEGAJOSAS: REPORTE DE CASO

STICKY PLATELET SYNDROME: CASE REPORT

Casares-Fallas, Daniel¹ y Balmaceda-Meza, Andrea²

¹Universidad de Costa Rica. Hospital San Juan de Dios, Caja Costarricense de Seguro Social, Merced, San José, Costa Rica. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-8024-5048>. Correo electrónico: dcasaresf@hotmail.com

²Unidad de Investigación, Hospital San Juan de Dios, Caja Costarricense de Seguro Social, Merced, San José, Costa Rica. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-1712-5673>. Correo: andrea_bm07@hotmail.com

Resumen: El Síndrome de Plaquetas Pegajosas es un trastorno autosómico dominante caracterizado por alteraciones de la agregación plaquetaria en respuesta a la epinefrina y/o el fosfato de adenosina, el cual favorece fenómenos trombóticos arteriales y venosos recurrentes. Se presenta el caso clínico de una paciente de 33 años que consulta por dolor abdominal crónico de características inespecíficas a la que se le documenta por medio de TAC de abdomen una trombosis del eje espleno portal, la paciente se ingresa al Servicio de Medicina Interna para completar estudios por trombosis venosa en sitio atípico y posterior a múltiples estudios se diagnóstica Síndrome de Plaquetas Pegajosas. El objetivo de este artículo es proporcionar una revisión del tema para tomar en consideración esta enfermedad dentro de los diagnósticos diferenciales, en especial cuando los estudios por trombofilias salen negativos, hay trombosis recurrentes o fallo al tratamiento.

Palabras clave: Síndrome de Plaquetas pegajosas, Trombofilia, Trombosis, Agregación plaquetaria.
Fuente: DeCS/MeSH.

DOI: <https://doi.org/>

Recibido: 1 Julio 2022. Aceptado: 18 Agosto 2022. Publicado: 20 Octubre 2022.

Abstract: The sticky platelet syndrome is an autosomal dominant platelet disorder characterized by hyperaggregability of platelets in response to epinephrine and/or adenosine diphosphate associated with recurrent arterial and venous thrombotic events. This article presents a clinical case of a 33-year-old patient

who consulted for chronic abdominal pain of non-specific characteristics, who performed a CT scan of the abdomen that documented thrombosis of the splenic portal axis, the patient was admitted to the Internal Medicine Service to complete studies for venous thrombosis in an atypical site and after multiple studies, sticky platelet syndrome was diagnosed. The objective of this article is to provide a review of the subject so that clinicians are aware of this disease, especially when thrombophilia studies are negative, there are recurrent thrombosis or treatment failure.

Key words: sticky platelet syndrome, thrombophilia, thrombosis, platelet aggregation. **Source:** DeCS, MeSH.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Plaquetas Pegajosa (SPP) es una trombocitopatía clásicamente descrita como una trombofilia primaria, hereditaria con patrón autosómico dominante, en la que hay un desorden cualitativo de la agregación plaquetaria determinado por hiperagregabilidad en respuesta a epinefrina y adenosín difosfato (1), pero con agregación normal en respuesta al colágeno, ácido araquidónico, ristocetina y trombina (2). Esta patología favorece fenómenos trombóticos arteriales y venosos recurrentes, así como pérdidas gestacionales tempranas (1). Su primera manifestación puede presentarse en personas jóvenes por lo que es necesario tener este síndrome en cuenta en el diagnóstico diferencial como la causa de un evento trombótico (1,3).

MÉTODOS Y MATERIALES

Se realizó una búsqueda de literatura durante el periodo de abril a mayo 2022 a nivel de las principales bases de datos de carácter médico (Pubmed, Medline, ScienceDirect, Clinicalkey, SciELO, Google Scholar) mediante el uso de las siguientes palabras clave: síndrome de plaquetas pegajosas, trombofilia, trombosis y agregación plaquetaria. Los resultados obtenidos oscilaron entre los 9 y los 750 registros. Se seleccionaron publicaciones científicas principalmente entre 2010 y 2021, en inglés o español, que discutieran aspectos fundamentales de este síndrome como definición, etiología, diagnóstico y el manejo. Se excluyeron los artículos relacionados con la población pediátrica. La descripción del caso reportado considera las regulaciones locales, el documento cuenta con la aprobación

gubernamental para su publicación y se cuenta con el consentimiento informado.

CASO CLÍNICO

Femenina de 33 años, sin antecedentes personales patológicos de importancia, conocida tabaquista, consumidora ocasional de alcohol y con antecedente heredo-familiar de trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar, consulta al servicio de emergencias del Hospital Calderón Guardia de la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS) con historia de 3 meses de evolución de dolor abdominal generalizado de predominio en epigastrio e hipocondrio derecho sin asociar diarrea ni vómitos.

La paciente había consultado de manera recurrente diferentes servicios de emergencias, donde se manejó con tratamiento sintomático y se le realizaron ultrasonidos abdominales que se encontraban dentro de límites normales. Sin embargo, la paciente persistía con dolor a pesar de los analgésicos por lo que decide realizarse por sus propios medios una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen donde se documenta una trombosis del eje espleno portal.

Al examen físico la paciente se encontraba alerta, orientada, eupneica, normotensa y afebril. Durante la exploración abdominal, el abdomen fue blando, depresible no doloroso, no megalias, sin signos de irritación peritoneal. No presentaba edemas de miembros inferiores. Los laboratorios de ingreso se encontraban dentro de parámetros normales (ver tabla No. 1).



Tabla No 1. Laboratorios de ingreso

Hemograma	
Hemoglobina	12.7 g/dL
Leucocitos	6.720 x10 ³
Segmentados	3.728 x10 ³
Linfocitos	1.891 x10 ³
Bandemia	0
Plaquetas	307 x 10 ³ /μL
Pruebas de función hepática	
Aspartato aminotransferasa (AST)	33 IU/L
Alanina aminotransferasa (ALT)	26 IU/L
Fosfatasa Alcalina	79 IU/L
Deshidrogenasa Láctica	230 IU/L
Albumina	3.9 g/dL
Bilirrubina Total	0.4 mg/dL
Bilirrubina Directa	0.11 mg/dL
Bilirrubina Indirecta	0.29 mg/dL
Pruebas de Función Renal	
Nitrógeno ureico	11 mg/dL
Creatinina	0.84 mg/dL
Perfil Metabólico	
Sodio	136 mmol/L
Potasio	4.13 mmol/L
Cloruro	102 mmol/L
Magnesio	2.1 mg/dL
Fosforo	2.8 mg/dL
Calcio	9.2 mg/dL
Infeccioso	
PCR	6.40 mg/L
Pruebas de coagulación	
INR	1.30
Tiempo de protrombina	12.9 seg
Tiempo parcial de tromboplastina activada	50.5 seg
Porcentaje de tiempo de protrombina	69%

Se decidió iniciar anticoagulación con enoxaparina y se ingresa al Servicio de Medicina Interna para completar estudios. Durante su internamiento, se realizó gastroscopia documentando gastritis aguda y TAC de abdomen con hallazgos de trombosis extensa de vena mesentérica superior, vena esplénica, confluencia portal, tronco de la vena porta así como ramas derecha e izquierda y sus segmentarias; no se identificó trombosis de las venas suprahepáticas; la arteria hepática proveniente del tronco celiaco, presentaba un diámetro de 5.5mm con aporte de una rama de la arteria gástrica izquierda hacia el lóbulo hepático izquierdo; y el bazo se encontraba aumentado con diámetro de hasta 13.5cm sin evidenciar zonas hipodensas sugestivas de infarto ni focalizaciones sólidas ni quísticas.

Se complementaron estudios con un colon por enema sin evidenciar alteraciones y un angiotac de abdomen y pelvis con contraste arterial y venoso donde se documenta trombosis extensa del eje espleno-mesentérico-portal asociado a ascitis leve y zona hiperdensa en cámara gástrica que podría corresponder a zona de sangrado reciente versus medio residual; sin evidencia de infarto esplénico ni datos sugestivos de isquemia intestinal por congestión; esplenomegalia y derrame pleural bilateral leve. Además, se realizó tromboelastograma sin evidencia de alteraciones.

Se descartaron patologías como enfermedad oncológica mediante la realización de mamografía la cual se reportó con un BIRADS 2 y marcadores tumorales como alfafetoproteína (AFP), antígeno carcinoembrionario (ACE), CA-125, CA19-9 y CA 72-4 los cuales se reportaron negativo; y enfermedad autoinmune mediante panel inmunológico del cual únicamente se reportó positivo anti nucleares por CLIA, sin embargo, en títulos no significativos. Además, se descartaron síndrome antifosfolípido, hemoglobinuria paroxística nocturna, entre otras.

Días después, se realizó un estudio de agregación plaquetaria diagnosticándose el síndrome de plaquetas pegajosas (Ver tabla No.2).



Tabla No. 2. Estudio de agregación plaquetaria.

	Agregación plaquetaria					
	Después de activación con ADP			Después de activación con EPI		
Concentración de Reactivos μM	0.58	1.17	2.34	0.55	1.1	10
Rango normal, % agregación	0.0-12.0	2.0-36.0	7.5-55.5	9.0-20.0	15.0-27.0	39.0-80.0
Resultado del paciente	69%	Sin resultado	87%	68%	89%	74%
Interpretación	positivo			positivo		
Clasificación: Tipos del Síndrome de Plaqueta Pegajosa						
Tipo I	positivo			positivo		
Tipo II	negativo			positivo		
Tipo III	positivo			negativo		

DISCUSIÓN

El síndrome de plaquetas pegajosas es una enfermedad protrombótica cualitativa caracterizada por un aumento in vitro de la agregación plaquetaria después de la activación con bajas concentraciones de adenosina difosfato y/o epinefrina (4). La agregación plaquetaria con otras sustancias como colágeno, ácido araquidónico y trombina permanece normal (5). Esta patología tiene un patrón de herencia autosómico dominante, por lo tanto, para realizar el diagnóstico se debe corroborar que otro miembro de la familia expresa el mismo fenotipo (6).

La primera vez que se describió este síndrome fue en 1982, en una paciente de 24 años la cual sufrió un infarto agudo al miocardio a los 7 meses de embarazo, sin presentar factores de riesgo cardiovasculares ni lesiones coronarias en la arteriografía. Sin embargo, tenía antecedente heredofamiliar, su madre había presentado un episodio similar en uno de sus 3 embarazos y su hermano de 18 años presentó angina sin que se identificará patología coronaria (7,8). Clásicamente se describía en pacientes jóvenes entre los 5 y los 45 años asociado a un evento estresante severo (9,10).

Hasta el momento, se han estudiado ampliamente los defectos de los factores de la coagulación que producen estados de hipercoagulabilidad y sus manifestaciones trombóticas, pero hay menor registro de los desórdenes cuantitativos y cualitativos de las plaquetas que favorecen estados protrombóticos (1).

Desde 1978 hasta 2019, se han descrito aproximadamente 1783 pacientes con esta patología, de los cuales se reportan eventos trombóticos tanto arteriales como venosos, siendo más frecuentes los arteriales. En algunos pacientes se han identificado otras condiciones trombofílicas tanto hereditarias como adquiridas sobreagregadas (4). El Síndrome de Plaquetas Pegajosas impresiona ser la segunda causa más común de trombofilias, después del Síndrome Antifosfolípido; que causa abortos recurrentes (11,12).

Se desconoce la prevalencia en Latinoamérica debido a la escasa documentación de casos existentes en la literatura y la pobre correlación de eventos arteriales y venosos (13). En México el SPP es la condición trombofílica heredada con más frecuencia; superando algunas como la deficiencia de antitrombina, proteínas C y S, resistencia a la



proteína C activada, mutaciones Leiden y la mutación 20210 del gen de la protrombina **(14)**.

La patogenia del síndrome es desconocida, su existencia solo puede definirse como el resultado en las pruebas de agregación plaquetaria **(15)**, aunque se han descrito defectos en la glicoproteína IIIa (receptor de fibrinógeno en la superficie plaquetaria) con un rol en la patogénesis de esta enfermedad **(16)**.

Según el patrón de hiperagregabilidad plaquetaria, se clasifica este trastorno como tipo I cuando hay agregación plaquetaria tanto con epinefrina como con adenosina difosfato, tipo II solamente con epinefrina y tipo III es exclusivo de adenosina difosfato **(6)**. En orden de frecuencia, el tipo II es el que más casos presenta, seguido por el tipo I y III, respectivamente **(17)**. A pesar de clasificarse en estos 3 fenotipos, ninguno tiene relación específica con manifestaciones clínicas, respuesta al tratamiento o recurrencia de eventos trombóticos **(8)**.

Este síndrome se asocia con manifestaciones trombóticas en pacientes jóvenes, usualmente menores de 40 años, sin otros factores de riesgo conocidos **(1)**. Hay manifestaciones de trombosis arteriales pero también venosas en localizaciones atípicas, tromboembolismo venoso clásico, eventos asociados al embarazo, y complicaciones vasculares en pacientes transplantados o en procedimientos **(2,3,8)**. Esta patología se debe sospechar en pacientes que tienen un tamizaje negativo de las trombofilias más frecuentes, eventos tromboembólicos recurrentes y fallo al tratamiento estándar **(8)**. Algunos estudios señalan que este síndrome explica el 20% de trombosis arteriales y el 13% de trombosis venosas no explicables **(15)**. Hoy en día, muchos médicos no toman en consideración esta patología al estudiar trombofilias **(18)**.

El diagnóstico sugestivo de este síndrome se obtiene mediante la historia de tromboembolia e hipercoagulabilidad plaquetaria en una sola concentración de un solo reactivo, mientras que el

diagnóstico confirmatorio se presenta con historia de tromboembolia, hipercoagulabilidad plaquetaria en dos o más concentraciones de un solo reactivo y/o historia de tromboembolia e hipercoagulabilidad plaquetaria en una o más concentraciones de ambos reactivos **(1)**.

El tratamiento usual para disminuir el riesgo de trombosis y lograr la normalización de la hiperagregabilidad es aspirina 100mg por día **(19,20)**. En algunos casos puede ser necesario aumentar la dosis hasta 325mg para normalizar la agregabilidad **(10)**. En casos de resistencia, contraindicación o alergia a la aspirina se recomienda clopidogrel 75mg por día **(21)**. Al dejar el tratamiento el patrón de hiperagregabilidad regresa **(22)**. Una vez que se ha administrado el tratamiento los episodios de retrombosis son 3.6% en 129 meses **(6)**. Cabe destacar que la anticoagulación es inefectiva como método de prevención secundaria **(23)**, con la heparina y los cumarínicos aún en rangos terapéuticos se han reportado casos de trombosis **(24)**. El detectar esta patología resulta importante por el tratamiento específico que implica y tener una alta sospecha en los familiares de los pacientes en los que se produce una trombosis **(25)**.

El tratamiento de individuos asintomáticos (que tiene la alteración de laboratorio sin historia de trombosis), tamizaje a familiares sin eventos y profilaxis en embarazo o en estados de alto riesgo, así como el manejo en pacientes con el síndrome con otras enfermedades trombofílicas concomitantes son preguntas aún controversiales que no tienen estudios realizados **(23)**.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Plaquetas Pegajosas es una patología poco conocida que se caracteriza por un trastorno cualitativo de la agregación plaquetaria, generalmente se sospecha cuando se estudia un paciente por trombofilia y el tamizaje inicial está negativo, por trombosis recurrentes o por fallo al tratamiento. En la actualidad, cada vez se describen más casos como patología asociada a otras situaciones que predisponen a



hipercoagulabilidad, por lo que es importante reconocer esta enfermedad ya que su manejo difiere de la anticoagulación usual en casos de trombosis. Este síndrome definitivamente debe ser tomado en cuenta como una causa multifactorial cuando se estudia trombofilia.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores de este artículo no reportaron conflicto de interés.

FUENTE DE FINANCIAMIENTO

Esta revisión se financió por medio de fondos propios de los autores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ocampo-Salgado C, Duque-Ramírez M, Serna-Posada M del M, Díaz-Martínez JC, Aristizábal-Aristizábal J. Trombosis venosa subclavia asociada a electrodo de marcapasos y síndrome de la plaqueta pegajosa. *Rev Colomb Cardiol*. 2018;25(2):154-61.

2. Solis-Jimenez F, Hinojosa-Heredia H, García-Covarrubias L, Soto-Abraham V, Valdez-Ortiz R. Sticky Platelet Syndrome: An Unrecognized Cause of Acute Thrombosis and Graft Loss. *Case Reports Nephrol*. 2018;2018:1-6.

3. Alsheekh AA, Puggioni A, Hingorani AP, Marks N, Ascher E. The sticky platelet syndrome during carotid endarterectomy. *Ann Vasc Surg*. 2015;29(6):1317.e9-1317.e11.

4. Vallejo-Villalobos MF, Gomez-Cruz GB, Cantero-Fortiz Y, Olivares-Gazca JC, Olivares-Gazca M, Murrieta-Alvarez I, et al. Primary thrombophilia XIV: Worldwide identification of sticky platelet syndrome. *Semin Thromb Hemost*. 2019;45(4):423-8.

5. Sokol J, Skerenova M, Jedinakova Z, Simurda T, Skornova I, Stasko J, et al. Progress in the Understanding of Sticky Platelet Syndrome. *Semin Thromb Hemost*. 2017;43(1):008-13.

6. García-Villaseñor E, Bojalil-Álvarez L, Murrieta-Álvarez I, Cantero-Fortiz Y, Ruiz-Delgado GJ, Ruiz-Argüelles GJ. Primary Thrombophilia XVI: A Look at the Genotype of the Sticky Platelet Syndrome Phenotype. *Clin Appl Thromb*. 2021;27:1-8.

7. Mammen EF. Sticky Platelet Syndrome. *Semin Thromb Hemost*. 1999;25(4):361-5.

8. Kubisz P, Holly P, Stasko J. Sticky Platelet Syndrome: 35 Years of Growing Evidence. *Semin Thromb Hemost*. 2019;45(1):61-8.

9. Mammen EF. Ten Years' Experience with the "Sticky Platelet Syndrome." *Clin Appl Thromb*. 1995;1(1):66-72.

10. Kubisz P, Stanciakova L, Stasko J, Dobrotova M, Skerenova M, Ivankova J, et al. Sticky platelet syndrome: An important cause of life-threatening thrombotic complications. Vol. 9, *Expert Review of Hematology*. 2016. 21-35 p.

11. Staško J, Bartošová L, Mýtník M, Kubisz P. Are the platelets activated in sticky platelet syndrome? *Thromb Res*. 2011;128(1):96-7.

12. Bick RL, Hoppensteadt D. Recurrent miscarriage syndrome and infertility due to blood coagulation protein/platelet defects: A review and update. *Clin Appl Thromb*. 2005;11(1):1-13.

13. Esquivel D, Franco-Pretto E, Gonzalez G, Correa D. Síndrome de plaquetas pegajosas. Reporte de 2 casos en el servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial Pediátrica de la Fundación Hospital de la Misericordia. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac*. 2016;38(3):162-6.

14. Parra-ortega I, Domínguez-muñoz A, López-martínez B, Gómez-gómez B, Leopoldo F, Enrique R, et al. Hiperactividad plaquetaria y síndrome de plaquetas pegajosas: enfermedad poco estudiada en México Platelet hyperactivity and sticky platelet syndrome: a little studied disease in Mexico. *2018;34(5):821-3*.

15. Parra Ortega I, Martínez Arias M, López Martínez B. Síndrome de las plaquetas pegajosas. *Rev Latinoamericana Patol Clínica*. 2016;63(2):60-6.

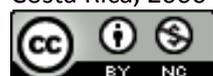
16. Sand M, Bechara FG, Sand D, Mann B. Sticky Platelet Syndrome type II presenting with arterial microemboli in the fingers. *Thromb Res*. 2009;124(2):244.

17. Kubisz P, Stasko J, Holly P. Sticky platelet syndrome. *Semin Thromb Hemost*. 2013;39(6):674-83.

18. Tekgündüz E, Demir M, Erikçi AA, Akpınar S, Öztürk E, Kirkizlar O. Uyarılmamış venöz tromboz hastalarında yapışkan trombosit sendromu. *Turkish J Hematol*. 2013;30(1):48-52.

19. Rodríguez Pérez L, Castillo González D. El síndrome de las plaquetas pegajosas y su diagnóstico en el laboratorio. *Rev Cuba Hematol Inmunol y Hemoter*. 2011;27(4):382-8.

20. García-Navarrete YI, Vallejo-Villalobos MF, Olivares-Gazca JM, Cantero-Fortiz Y, León-Peña AA, Olivares-Gazca JC, et al. Primary thrombophilia XV: antithrombotic treatment of



sticky platelet syndrome worldwide. *Ann Blood.* 2019;4(40):15-15.

21. Campuzano-Maya G, Escobar-Gallo Bact GE. Módulo 1 (La clínica y el laboratorio), número 107. Vol. 20, Medicina & Laboratorio. Editora Médica Colombiana S; 2014.

22. Frenkel EP, Mammen EF. Sticky platelet syndrome and thrombocytopenia. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2003;17(1):63-83.

23. Kubisz P, Ruiz-Argüelles GJ, Stasko J, Holly P, Ruiz-Delgado GJ. Sticky platelet syndrome: History and future perspectives. *Semin Thromb Hemost.* 2014;40(5):526-34.

24. Bojalian MO, Akingba AG, Andersen JC, Swerdlow PS, Bove PG, Brown OW, et al. Sticky Platelet Syndrome: An

Unusual Presentation of Arterial Ischemia. *Ann Vasc Surg* 2010;24(5):691.e1-691.e6.

25. Bick RL. Sticky platelet syndrome: A common cause of unexplained arterial and venous thrombosis. *Clin Appl Thromb.* 1998;4(2):77-81.

CORRESPONDENCIA

Casares Fallas, Daniel
dcasaresf@hotmail.com

DECLARACIÓN DE CONTRIBUCIÓN DE AUTORES Y COLABORADORES

Autor	Labor
Casares Fallas, Daniel	<ul style="list-style-type: none"> • Autor principal, participó activamente en la discusión de los resultados, revisión y aprobación final del trabajo. • Revisó y evaluó la literatura pertinente. • Participó en la redacción y revisión del documento. • Actuó como coordinador.
Balmaceda Meza, Andrea	<ul style="list-style-type: none"> • Participó activamente en la discusión de resultados. • Participó en la redacción y revisión del manuscrito. • Realizó la revisión crítica del manuscrito final.

