

El reconocimiento de la existencia del síndrome hemorrágico ACL-hipoprotrombinemia será decisivo para un adecuado manejo del paciente con hemorragias, así como para un correcto diagnóstico en pacientes con poca expresión clínica, evitando pruebas diagnósticas innecesarias y alarma de los profesionales médicos ante la sospecha de cuadros hemorrágicos de mayor relevancia clínica y pronóstica. Debe incluirse en el amplio diagnóstico diferencial del paciente pediátrico con clínica hemorrágica y tenerse presente ante la alteración global de la coagulación en pacientes asintomáticos o con escasa expresión clínica.

## Bibliografía

1. Kamat AV, D'Cruz DP, Hunt BJ. Managing antiphospholipid antibodies and antiphospholipid syndrome in children. *Hematol J*. 2006;91:1674-80.
2. Ginsberg JS, Wells PS, Brill-Edwards P, Donovan D, Moffatt K, Johnston M, et al. Antiphospholipid antibodies and venous thromboembolism. *Blood*. 1995;86:3685-91.
3. Jaeger U, Kapiotis S, Pabinger I, Puchhammer E, Kyrle PA, Lechner K. Transient lupus anticoagulant with hypoprothrombinemia and factor XII deficiency following adenovirus infection. *Ann Hematol*. 1993;67:95-9.
4. Becton DLL, Stine KC. Transient lupus anticoagulants associated with hemorrhage rather than thrombosis: The hemorrhagic lupus anticoagulant syndrome. *J Pediatr*. 1997;130:998-1000.
5. Rapaport SI, Ames SB, Duvall BJ. A plasma coagulation defect in SLE arising from hypoprothrombinemia combined with anti-prothrombinase activity. *Blood*. 1960;15:212.
6. Italian Registry of Antiphospholipid Antibodies (IR-APA). Thrombosis and thrombocytopenia in antiphospholipid syndrome (idiopathic and secondary to SLE): First report from Italian Registry. *Hematol J*. 1993;78:313-8.
7. Eberhard A, Sparling C, Sudbury S, Ford P, Laxer R, Silverman E. Hypoprothrombinemia in childhood systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum*. 1994;24:12-8.
8. Vivaldi P, Rossetti G, Galli M, Finazzi G. Severe bleeding due to acquired hypoprothrombinemia-lupus anticoagulant syndrome. Case report and review of literature. *Hematol J*. 1997;82:345-7.
9. Bajaj SP, Rapaport SI, Fierer DS, Herbst KD, Schwartz DB. A mechanism for the hypoprothrombinemia of the acquired hypoprothrombinemia-lupus anticoagulant syndrome. *Blood*. 1983;61:684-92.
10. Anderson AK, Mohan U, Liesner R. Transient lupus anticoagulant: An unusual cause of bruising in children. *Emerg Med J*. 2003;20:e6.

I. Rivero Calle<sup>a,\*</sup>, L. Llorente Otones<sup>a</sup>,  
P. Galán del Río<sup>a</sup> y A. Castañeda de la Mata<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital de Fuenlabrada, Madrid, España

<sup>b</sup> Análisis Clínicos-Hematología, Hospital de Fuenlabrada, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irene.rivero@salud.madrid.org  
(I. Rivero Calle).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.016>

## Secuestro pulmonar extralobar intradiafragmático



### Intradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration

Sr. Editor:

El secuestro pulmonar es una entidad descrita en la categoría de malformaciones pulmonares congénitas y se estima una incidencia del 0,15-1,7%. Se define como tejido pulmonar no funcionante, que no tiene comunicación con el árbol traqueobronquial y que es irrigado por una arteria aberrante que proviene de la circulación sistémica. Los secuestros extralobares se encuentran separados del parénquima pulmonar normal, envueltos en su propia pleura, y representan a su vez el 25% de los secuestros. La localización intradiafragmática está considerada una situación muy infrecuente y de difícil diagnóstico.

Presentamos el caso de un varón que, a las 22 semanas de gestación, es diagnosticado mediante ecografía prenatal de masa abdominal izquierda, que se confirma al nacimiento. El paciente es remitido a nuestras consultas para valoración y seguimiento durante el cual se solicita una angio-TC, que muestra la presencia de la lesión localizada en el interior del diafragma izquierdo (fig. 1), así como nuevo estudio ecográfico que pone de manifiesto la presencia de flujo dependiente de arteria esplénica (fig. 2), todo ello compatible con secuestro pulmonar. Dados los hallazgos

radiológicos, se decide tratamiento quirúrgico. Durante la intervención, tras acceder al pilar diafragmático izquierdo, se localiza una formación de consistencia sólida, blanco-grisácea, cuyo aspecto macroscópico es compatible con tejido pulmonar. Se reseca de forma íntegra y se remite la pieza al servicio de Anatomía Patológica, que confirma el diagnóstico. Tras 6 meses de la intervención, el paciente permanece asintomático y sin secuelas.

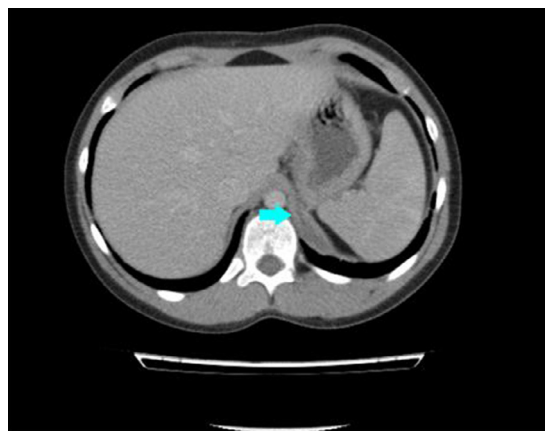
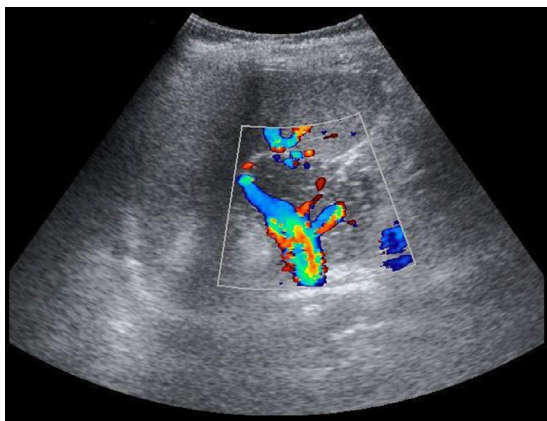


Figura 1 TC toracoabdominal: masa en el interior del diafragma izquierdo (flecha), sólida, ligeramente heterogénea, con zonas de menor densidad en el área central, que ocupa la región postero-inferior del diafragma, compatible con secuestro intradiafragmático



**Figura 2** Ecografía-Doppler. Lesión de 45 × 36 × 31,6 mm, de predominio hipocóico, con fino punteado hiperecogénico. Se visualizan vasos nutricios dependientes de la arteria esplénica y de retorno a través de 2 trayectos venosos que drenan en la vena esplénica.

Los secuestros extralobares se localizan con mayor frecuencia en el tórax, en el 15% restante la localización es intraabdominal, concretamente infradiaphragmática y en la región suprarrenal izquierda<sup>1</sup>. El hallazgo de una masa intradiaphragmática plantea como primera posibilidad diagnóstica los tumores benignos, quistes broncogénicos, teratomas o quistes mesoteliales, y con menor frecuencia tumores malignos, como fibrosarcomas o leiomiomas. El diagnóstico de secuestro intradiaphragmático es extremadamente excepcional. Existen 10 casos descritos en la literatura, los cuales se diagnosticaron durante la intervención, puesto que en ninguno de ellos los exámenes radiológicos fueron concordantes con los hallazgos intraoperatorios<sup>1-5</sup>.

En cuanto a la etiopatogenia de tan rara ubicación, el secuestro intradiaphragmático se produce cuando el crecimiento e individualización del fragmento anómalo del árbol traqueobronquial tiene lugar entre el momento de la fusión de las hojas pleuroperitoneales, en la 6.ª semana de edad gestacional y la proliferación de la población de células musculares que dará lugar al diafragma, aproximadamente entre la 9.ª y la 12.ª semanas de edad gestacional<sup>2,6</sup>.

La angio-TC es la prueba diagnóstica más adecuada en la detección de lesiones peridiaphragmáticas<sup>6,7</sup>, ya que es una exploración no invasiva, rápida, de elevada resolución espacial y que permite obtener la máxima información sobre las relaciones anatómicas con el árbol bronquial y el parénquima pulmonar, siendo muy útiles los cortes coronales y oblicuos. Sin embargo, en nuestro caso, la TC logró una localización precisa de la lesión pero fue la ecografía Doppler la herramienta que permitió visualizar la vascularización proveniente de la circulación sistémica<sup>2</sup>. Este hecho fue decisivo, puesto que algunos autores consideran este hallazgo definitivo para el diagnóstico<sup>8</sup>. En un 66% de los casos, la vascularización anómala proviene de la aorta torácica baja o abdominal; sin embargo, hasta un 25% de los casos dependen de mamaria interna, subclavia, tronco celiaco, intercostales o arterias coronarias. En nuestro caso, el aporte sanguíneo se producía a través de arteria y vena esplénicas.

Algunos autores consideran subsidiarios de tratamiento los casos sintomáticos, es decir, aquellos que presentan repercusión hemodinámica derivada de shunts izquierda-

derecha, infecciones respiratorias de repetición o la presencia de malformación pulmonar híbrida, independientemente de la edad del paciente y realizando seguimiento en el resto<sup>8</sup>. Sin embargo, la mayoría defiende la resección en todos los casos por el riesgo potencial de desarrollo de infecciones, sangrado o degeneración maligna<sup>2,9,10</sup>. A pesar de que la cirugía se considera actualmente el tratamiento de elección, en niños con elevado riesgo quirúrgico, la embolización a través de la arteria umbilical o femoral mediante tapones intravasculares<sup>7</sup> es una técnica que en manos expertas es segura y útil como herramienta terapéutica. En el caso que presentamos, el estado general, la ausencia de comorbilidades y la valoración anestésica permitieron considerar al paciente candidato a intervención quirúrgica. Asimismo, los hallazgos radiológicos fueron de gran utilidad ya que, a diferencia de los casos publicados, el diagnóstico previo a la intervención permitió diseñar una estrategia adecuada en función de las características de la lesión, planificar un correcto abordaje y prever las eventuales complicaciones.

## Bibliografía

- McAtteer J, Stephenson J, Ricca R, Waldhausen J, Gow K. Intradaphragmatic pulmonary sequestration: Advantages of the thoroscopic approach. *J Pediatr Surg.* 2012;47:1607-10.
- Nijagal A, Jelin E, Feldstein V, Courtier J, Urisman A, Jones K, et al. The diagnosis and management of intradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestrations: A report of 4 cases. *J Pediatr Surg.* 2012;47:1501-5.
- Meier A, Egli K, Cilley K. Intradaphragmatic extralobar sequestration —a rare pulmonary anomaly. *J Pediatr Surg.* 2009;44:E27-9.
- Escobar M, Acierno S. Laparoscopic resection of an intradiaphragmatic pulmonary sequestration: A case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2012;47:2129-33.
- Olivieri C, Nanni L, Busato G, Rindi G, Marano R, Pintus C. Intradaphragmatic hybrid lesion in an infant: Case report. *J Pediatr Surg.* 2012;47:E25-8.
- Yue SW, Guo H, Zhang YG, Gao JB, Ma XX, Ding PX. The clinical value of computer tomographic angiography for the diagnosis and therapeutic planning of patients with pulmonary sequestration. *Eur J Cardio-Thorac.* 2013;43 946.
- Chien KJ, Huang TC, Lin CC, Lee CL, Hsieh KS, Weng KP. Early and late outcomes of coil embolization of pulmonary sequestration in children. *Circ J.* 2009;73:938-42.
- Adzick S, Farmer D. Cysts of the lungs and mediastinum. En: Coran A, Caldamone A, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger R, editores. *Pediatric Surgery.* 7.ª ed. Philadelphia: Saunders; 2012. p. 825-37.
- Laberge JM, Bratu J, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5 Suppl A:S305-12.
- Laje P, Liechty KW. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. *Prenat Diagn.* 2008;28:612-8.

N. Álvarez García\*, R. Escartín Villacampa, R. Fernández Atuán, A. Sainz Samitier y J. Elías Pollina

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [alvarezgarcianatalia@gmail.com](mailto:alvarezgarcianatalia@gmail.com) (N. Álvarez García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.013>