

## CARTAS AL EDITOR

## Una causa inusual de hematomas



## An unusual cause of bruising

Sr. Editor:

La presencia de anticuerpos antifosfolípidos se asocia tradicionalmente a la aparición de complicaciones trombóticas graves.

Es frecuente encontrarlos en enfermedades reumatólogicas, tumores, infecciones o asociados al consumo de fármacos, si bien en pacientes pediátricos es típica su aparición transitoria tras infecciones virales<sup>1</sup>.

Sin embargo, la presencia de anticoagulante lúpico (ACL) asociada a una hipoprotrombinemia adquirida se traduce en un síndrome descrito en la literatura como síndrome hemorrágico ACL-hipoprotrombinemia, caracterizado por equimosis, epistaxis, sangrado gastrointestinal, hematomas e incluso hemartros, típico de pacientes pediátricos y adultos jóvenes<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de una niña de 5 años remitida a nuestra consulta por adenopatías. En exploración física, presenta hematomas en los miembros superiores y los inferiores en ausencia de antecedente traumático, sin otros hallazgos. Carecía de antecedentes familiares o personales de interés, incluyendo discrasias hematológicas. Se encontraba afebril y no refería clínica de astenia, pérdida ponderal, exantemas ni afectación articular. Refería un episodio de faringoamigdalitis un mes antes.

Se comprobó alargamiento del tiempo de protrombina (TP) (INR 1.52) y del TTPa (ratio 2,56), con recuento de plaquetas, tiempo de trombina, dímero-D y fibrinógeno normales. Se comprobó además baja actividad de los factores II (24%), VIII (15%), IX (4%), XI (3,5%) y XII (8%). Mediante estudios de mezcla con plasma, se confirmó la presencia de un inhibidor potente que alteraba la dosificación de los factores de la vía intrínseca (alargamiento TTPa). Por otra parte, la actividad reducida del factor II se comporta como una deficiencia en el estudio de mezclas y justifica la alteración del TP/INR, con una dosificación de factor VII y el resto de la vía común normal.

Permaneció ingresada durante 72 h, resolviéndose la clínica con ascenso en la actividad del factor II al 37%. La serología, las pruebas de autoinmunidad, el estudio inmunológico, la ecografía abdominal y los cultivos aportaron

resultados normales. Se normalizó la actividad del factor II en los siguientes 2 meses y en 4 meses se obtuvo TTPa normal y resultado negativo para el ACL. No hubo nuevos episodios sangrado durante su seguimiento.

En niños y adolescentes está ampliamente documentada la alta incidencia de ACL positivo detectado en estudios de coagulación rutinarios sin clínica asociada y sin relación con trombosis. Se asocian a infecciones virales y su evolución habitual es la desaparición espontánea del inhibidor en un plazo estimado de 3-6 meses sin repercusión clínica<sup>3,4</sup>.

La primera descripción del síndrome la realizó Rapaport en 1960, describiendo el caso de una niña de 11 años que asociaba hemorragia grave y lupus eritematoso sistémico<sup>5</sup>. Posteriormente, se han notificado diversos casos con esta combinación o con otras enfermedades autoinmunes<sup>6,7</sup>.

Las serologías analizadas en nuestra paciente fueron negativas, pero la historia de adenitis bilaterales recurrentes, ausencia de otros hallazgos clínicos y analíticos, así como su evolución posterior, apunta a una etiología postinfecciosa del síndrome como la más probable.

Dentro del amplio abanico de manifestaciones hemorrágicas descritas, parece que la actividad del factor II es la más relacionada con la gravedad de las mismas (menor del 10% mayor incidencia y mayor gravedad)<sup>8</sup>. En los estudios de coagulación se alargarán tanto el TTPa como el TP, y los estudios de mezcla confirmarán la presencia de un inhibidor y constatarán un déficit independiente de factor II. Se cree que la hipoprotrombinemia es debida a anticuerpos poliespecíficos que se unen a epítomos de los fosfolípidos aniónicos y de la protrombina. No la neutralizan, pero disminuye por un mayor aclaramiento del complejo protrombina-anticuerpo por el sistema reticuloendotelial. El origen de estos anticuerpos es igualmente explicado en pacientes sanos como reacciones cruzadas con antígenos virales<sup>9</sup>.

Si existe sangrado, se considerará usar corticoides, que consiguen la normalización precoz de niveles de protrombina. En el caso de hemorragias graves puede ser necesario administrar plasma fresco congelado o complejo protrombínico<sup>10</sup>.

La respuesta clínica y analítica debe monitorizarse, para determinar el cese de la actividad de los anticuerpos.

Este caso demuestra la presencia de anticuerpos antifosfolípidos como una causa rara de manifestaciones hemorrágicas transitorias en niños y enfatiza la utilidad de los estudios de coagulación para dilucidar el diagnóstico.

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.

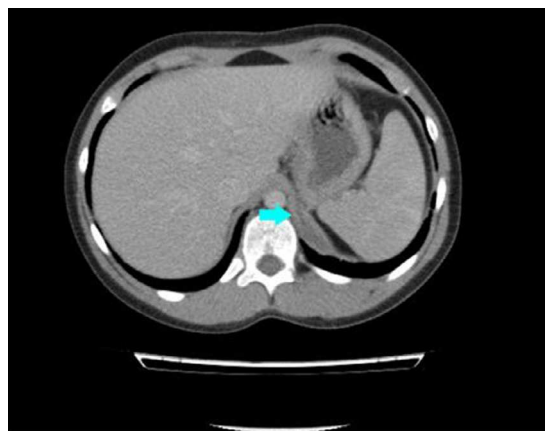


Figura 1 TC toracoabdominal: masa en el interior del diafragma izquierdo (flecha), sólida, ligeramente heterogénea, con zonas de menor densidad en el área central, que ocupa la región postero-inferior del diafragma, compatible con secuestro intradiafragmático