

INHIBIDORES ADQUIRIDOS DE LA COAGULACIÓN EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Bengochea ML, Cos C, Jiménez Bárcenas R, Muñoz Muñoz J y Rguez. Martorell FJ.

Hematología H.U. Puerta del Mar. Cádiz

Introducción: Los inhibidores adquiridos de la coagulación son Ig circulantes, habitualmente Ig G, que neutralizan específicamente la actividad de un determinado factor de la coagulación o aceleran su aclaramiento plasmático. Asociados frecuentemente a patologías (conectivopatías, neoplasias, puerperio, fármacos), también aparecen en personas sanas sobre todo ancianos. Se debe sospechar ante sintomatología hemorrágica en pacientes sin antecedentes personales ni familiares de coagulopatía. El inhibidor adquirido de la coagulación más frecuente es el del factor VIII, con una incidencia 0.1-1/10⁶. En función de los datos clínicos, varían las medidas terapéuticas (corticoides, inmunosupresores, concentrados de rVIIa). En la población infantil es aún más rara la aparición de inhibidores, con un comportamiento clínico por lo general más benigno. Se ha descrito la asociación de estos aloanticuerpos con algunas infecciones virales. Presentamos tres casos de niños sin coagulopatía de base que desarrollaron inhibidores de la coagulación.

Caso 1: Varón de 2 años, que ingresa por clínica hemorrágica (hematomas y equimosis) y sospecha de déficit multifactorial. Antecedente reciente de varicela. Estudio: Déficit espúreo de factores VIII, IX, XI, XII, II y V. Kasper positivo. Inhibidor VIII: 16 UB. Serología varicela dudosa, resto negativo. Tratamiento: MPRD 1.5 mg/kg/d. Buena respuesta clínica y analítica.

Caso 2: Niña de 3 años, estudiada en consulta por hematomas. No antecedentes. Estudio: Hipocoagulabilidad de vía intrínseca. Déficit espúreo de factores VIII, IX, XI y XII. Inhibidor VIII: 8 UB. Estudio etiológico negativo. Tratamiento similar al 1º caso con idéntica respuesta.

Caso 3: Niña de 5 años, en estudio de hipocoagulabilidad de vía intrínseca, con déficit moderado de todos los factores de dicha vía. Clínica hemorrágica leve. Antecedente reciente de vacunación con preparado de virus atenuados. Actitud expectante dado que tanto los datos analíticos como clínicos sugerían mayor levedad que los otros dos casos. Remisión completa espontánea.

Conclusiones: 1. Quizás la incidencia de los inhibidores adquiridos de la coagulación es más elevada de la que indica la literatura, al no ser sospechados en casos de aparición de sintomatología hemorrágica leve. 2. En los niños el comportamiento suele ser más benigno, y la respuesta al tratamiento únicamente con corticoides es lo habitual, y a veces, remiten espontáneamente. 3. En la edad pediátrica, su aparición suele precederse de infecciones víricas o de vacunaciones.