



Ente Ospedaliero Cantonale

Quick basso e aPTT allungato CON emorragia

Webinar coagulazione, 11.11.2021

Dr. med. Pierluigi Brazzola

Caposervizio emato-oncologia pediatrica, IPSI



Caso

- Indirizzata al nostro servizio per ematomi spontanei, in assenza di altri sintomi
- Approfondendo l'anamnesi risultano inoltre dolori articolari e muscolari saltuari, e recentemente comparsa di febbre a 39°C, con risposta ad Ibuprofene
- Nell'anamnesi familiare nessun indizio per coagulopatie

Caso



Caso



Caso

- Esame clinico blando, tranne che per i vistosi ematomi

A cosa pensare?

Caso

Coagulopatia congenita

Pro

- Possibile manifestazione tardiva
- Manifestazione clinica

Contro

- Anamnesi familiare negativa
- Anamnesi personale negativa

Caso

Coagulopatia acquisita

Pro

- Manifestazione tardiva
- Manifestazione clinica?

Contro

- Età?

Caso

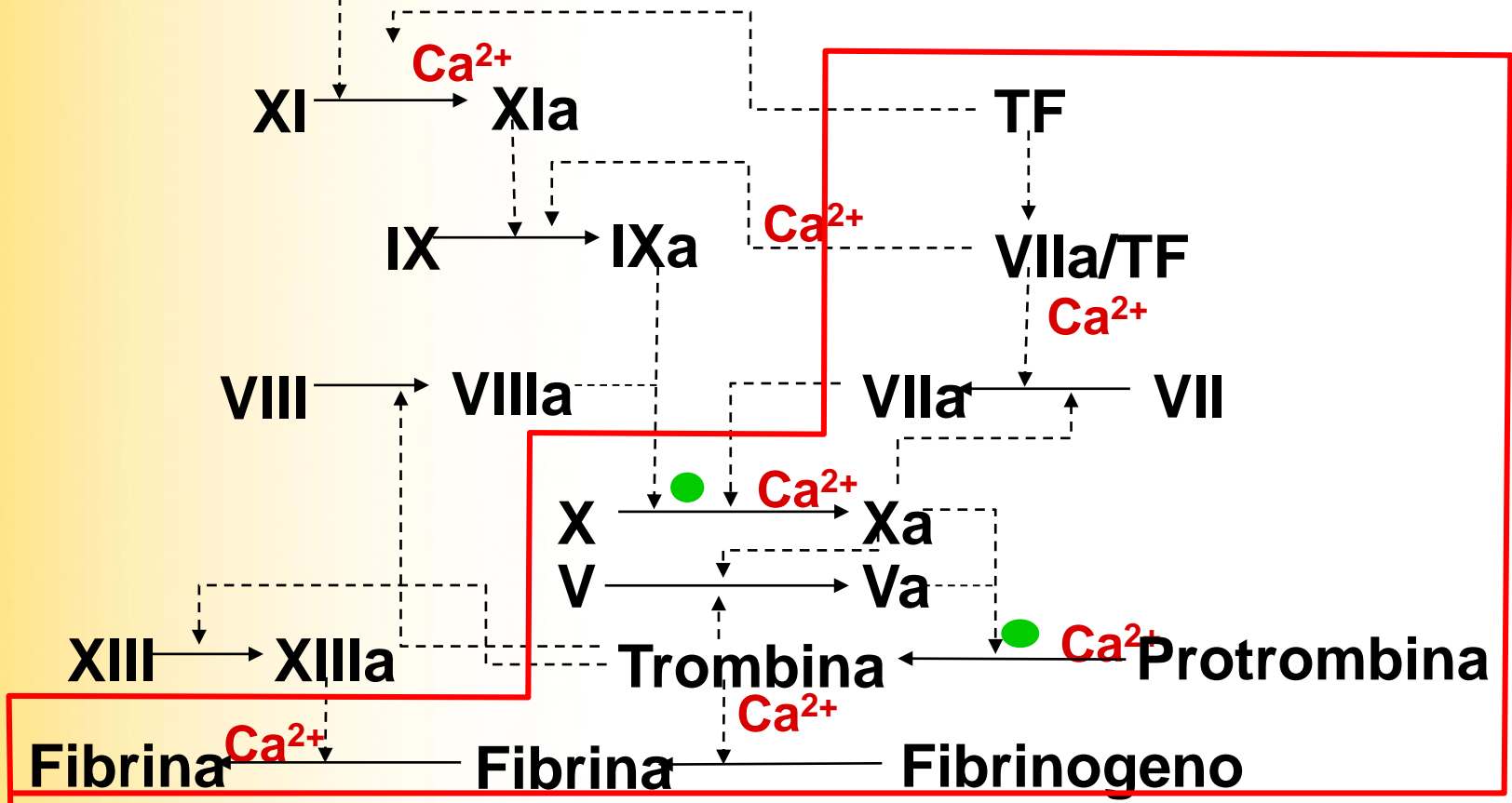
Labor

Hb 12,5 g/dl, Lc 6,6 G/l, Tc 190 G/l

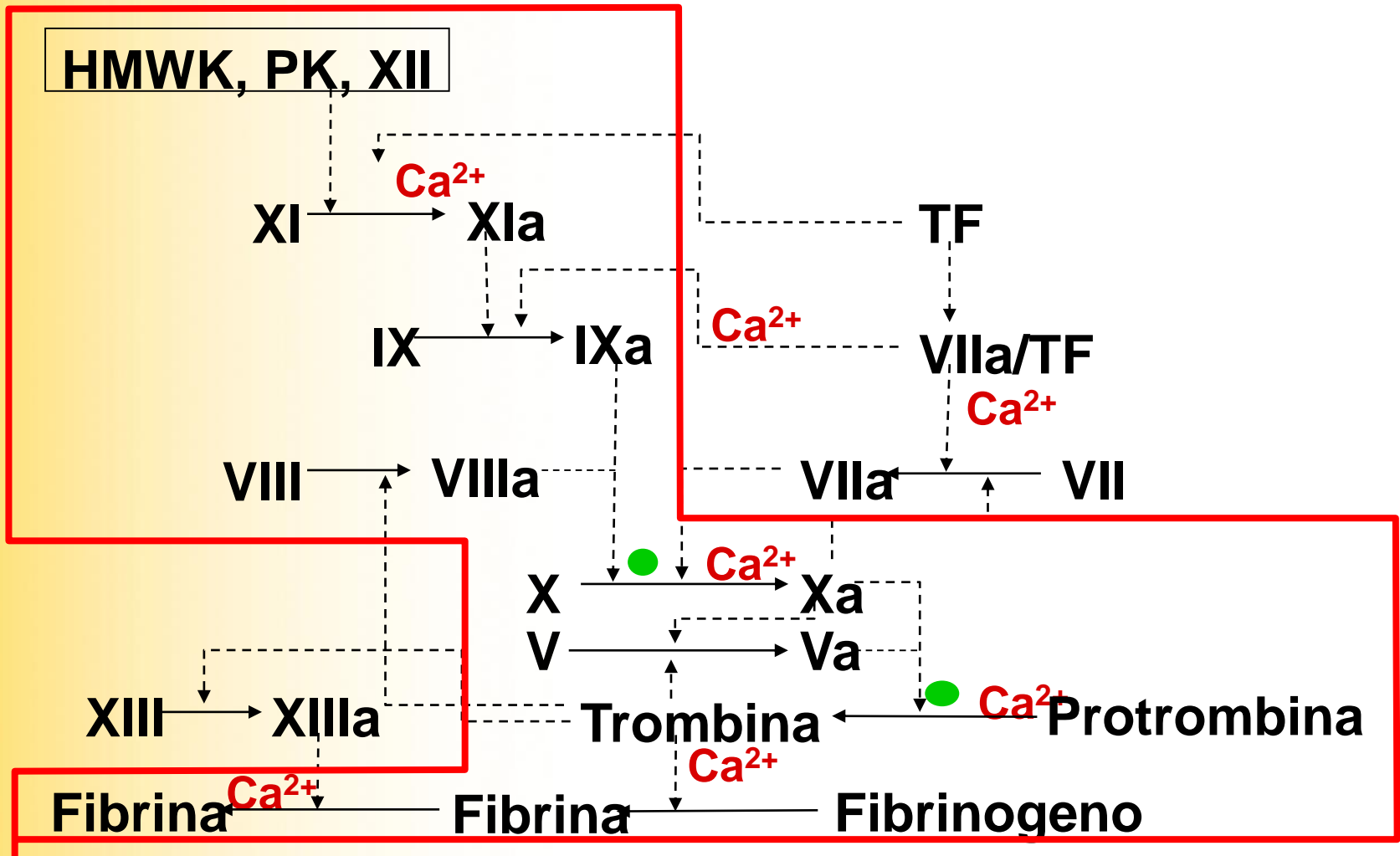
Quick 25%, INR 2,5, aPTT 96 sec, fibrinogeno 4,4 g/L

Caso

HMWK, PK, XII



Caso



Caso

Labor

FII 4%

FV 72%

FVII 46%

FVIII 22%

FIX 8%

FX 76%

FXI 8%

FXII 14%

FXIII 74%

vW-Ag 126%, vW-Attività 192%

Caso

Labor

Quick miscela 1:2 65%

Quick miscela 1:2 a 2h 61%

aPTT miscela 1:2 97 sec

aPTT paziente a 2h 107 sec

aPTT miscela 1:2 a 2h 99

Indice di Rosner: 64% (se > 15% -> presenza di anticoagulante circolante)

$(\text{aPTT miscela} - \text{aPTT test}) / \text{aPTT paziente}$

Caso

Labor supplementare

Coombs diretto positivo (IgG3d + C3d)

Anti-Cardiolipina IgG 261 U/ml

Anti-Cardiolipina IgM 24 U/ml

Anti-Beta2-Glicoproteina IgG 144 U/ml

Anti-Beta2-Glicoproteina IgM 36 U/ml

LA > 2,76

C3c 0,40 g/l

C4 0,03 g/l

ANA 1: 320

Anti-DNA 150 U/ml, anti-C1q 104 U/ml

Caso

Diagnosi

Caso

Lupus anticoagulant hypoprothrombinemia syndrome associated with systemic lupus erythematosus in children: report of two cases and systematic review of the literature

Rakesh Kumar Palaria¹  · Deepti Suri¹  · Ankur Kumar Jindal¹  · Narender Kumar² · Avinash Sharma¹  · Praveen Sharma²  · Sandesh Guleria¹  · Amit Rawat¹  · Jasmina Ahluwalia² · Surjit Singh¹ 

LAHPS

- Anticorpi non neutralizzanti contro il sito inattivo della protrombina
- La LAHPS come parte di una sindrome antifosfolipidica, ma con caratteristiche autoimmuni indipendenti
- 50% dei casi descritti in pazienti > 16 anni di età
- Ca. 100 casi descritti, 32 pediatrici (articolo del 2018)
- Spesso vi è un SLE sottogiacente, ma possibile anche abbinato ad infezioni, linfomi, mielomi, idiopatico
- Prettamente manifestazioni emorragiche, con però 10% dei casi con eventi trombotici

LAHPS

- Pediatrici
 - 50% sanguinamenti cutanei
 - 37% epistassi
 - 21% sanguinamenti cavo orale
 - 15% ematuria
 - 15% menorragie
 - 12% (4/32) con eventi trombotici

LAHPS

- Terapia
 - Supportiva
 - Immunosoppressiva
 - Corticosteroidi 29/32
 - Ciclofosfamide 7/31
 - Azathioprina 6/32
 - MMF 5/32
 - IVIG 5/32
 - Rituximab 3/32
 - Plasmaferesi

LAHPS

- Prognosi
 - Rapida risoluzione
 - ! Comparsa di eventi trombotici dopo aver «corretto» la tendenza al sanguinamento, soprattutto se in relazione a SLE

Caso

- Comparsa di dolori articolari, e in base anche agli esami labor diagnostici di SLE
- Nessun interessamento oculare
- Terapia con corticosteroidi + Plaquenil
 - Miglioramento clinico
 - Normalizzazione FII
 - aPTT ancora elevato (LA e APL sempre positivi)
 - Miglioramento dell'umore e bambina più attiva e partecipe



Ente Ospedaliero Cantonale

Grazie per l'attenzione



EOC

