

*Las púrpuras **

Por el Dr. HUMBERTO PÉREZ ACUÑA¹⁰)

Pérez Acuña, H. *Las púrpuras*. *Rev. Cub. Med.* 10: 3, 1971.

Se hace una revisión de la literatura. Se insiste fundamentalmente en la clasificación. Se estudian clínicamente e histopatológicamente algunas de las púrpuras trombocitopáticas y vasculopáticas. Se comentan los complementarios y la terapéutica en sentido general.

CONCEPTO

Coir el nombre de púrpuras se designan a las lesiones maeulohemorrágicas de la piel y las mucosas, generalmente múltiples, debidas a extravasaciones de sangre (eritrocitos | a partir de los capilares, y que no desaparecen a la vitropresión.

Para que ge produzca la hemorragia capilar que condiciona el síntoma de púrpura, es requisito indispensable la existencia de algún tipo de alteración de la pared vascular.

El elemento púrpura, de acuerdo con su tamaño v forma, recibe diferentes nombres, y así tenemos:

- a) Petequias: Cuando son minúsculas, puntiformes o lenticulares.
- b) Equimosis: Cuando son numu- lares (forma de moneda) o mayores.
- c) Víbices: Cuando son de forma alargada o lineales.
- di Hematomas: Cuando es una colección de sangre extravasada en un espacio muerto de tejido, lo

(*) Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Dermatología.

de adquirir un tamaño suficiente, produce una tumefacción que fluctúa a la palpación.

El número del elemento púrpura, clínicamente puede ser muy variable, pudiendo ir desde unos pocos hasta cubrir toda la superficie corporal. Este elemento puede constituir un simple síntoma, uir síndrome o, finalmente una entidad nosológica.

Cuando estamos en presencia de estos elementos no debemos pensar en trastornos plasmáticos de la coagulación, sino en trombopatías o afecciones vasculares.

En los casos de púrpuras, con frecuencia encontramos:

Tiempo de coagulación normal.

Prueba del lazo positiva.

Tiempo de sangramiento alargado.

Coágulo poco retráctil.

Conteo de plaquetas bajo en las trombopénicas, eir las que el tiempo de coagulación puede ser prolongado.

Las hemorragias anormales por defectos de la coagulación, a diferencia del sangramiento de la púrpura hemorrágica, no quedan limitadas a la piel

y mucosas, y son generalmente relacionadas a traumatismos o daños tisulares.

Esto no es absoluto, pues en las púrpuras encontramos, en ocasiones, la existencia de sangramientos profundos, y en las discrasias por defectos de la coagulación, hay casos (muy raros) de síndromes purpúricos, pero en general, el sangramiento en la superficie cutaneomucosa, orienta hacia el estudio de las plaquetas y los vasos.

Cuando vemos aparecer un cuadro purpúrico en un paciente que tiene un buen estado general, pensamos en una púrpura vascular alérgica, por razón de su frecuencia. Si tiene un estado general tomado, pensamos en una hemopatía grave produciendo trombopenia. A pesar de lo anteriormente dicho, por no ser una cosa absoluta debemos barajar todas las causas del síndrome purpúrico. Para comprender la génesis de las púrpuras, tenemos necesidad de revisar, aunque sea someramente, una serie de conceptos, para llegar a la clasificación clínica e histopatológica de las mismas.

MECANISMO MODERNO DE LA COAGULACION DE LA SANGRE

Fisiopatología de la hemostasia y la coagulación de la sangre:

Sabemos que el organismo dispone de dos mecanismos para evitar la salida de sangre del lecho capilar o vascular. Una depende de los mismos vasos desgarrados y otros residen en la sangre, dependiendo unos de la propiedad que tiene, la sangre de coagularse y formar trombos obturadores donde las plaquetas juegan un importante papel.

En las personas normales, cuando un pequeño vaso se rompe, el flujo de sangre disminuye, en primer lugar, por contracción de los músculos lisos del mismo. Las

plaquetas se adhieren a los bordes de la herida vascular y parcial o completamente cierran el orificio. Sustancias vasotónicas como la serotonina son liberadas también localmente por las plaquetas. El flujo de sangre retardado, permite que las sustancias derivadas de los tejidos dañados inicien el proceso que lleva a la conversión del fibrinógeno soluble en la sangre en fibrina. La contracción del coágulo de fibrina en contacto con las plaquetas, cierran entre las dos la herida vascular. Las plaquetas amontonadas a nivel de las heridas vasculares, forman un trombo que tiende a ocluir la herida (de ahí, un tiempo de sangramiento prolongado en las trombopenias). Además, las plaquetas liberan fermentos activadores.

Por tanto, en la hemostasia intervienen fundamentalmente:

- Los vasos arteriolocapilares.
- Las plaquetas.
- Los fenómenos de la coagulación sanguínea.

La coagulación de la sangre se desarrolla a través de varias facetas, dependientes unas de otras.

- Ira. Transformación de la protrombina en trombina.
- 2da. Formación de fibrina a partir del fibrinógeno por acción de la trombina, sobre éste.
- 3ra. Retracción del coágulo.
- 4ta. Lisis del coágulo.

Muchas han sido las teorías formuladas, pero de ellas, la que aún tiene cierta vigencia es la que postuló *Morawitz* en 1904, en la cual decía que la protrombina se transformaba en trombina así formada, actuaba sobre el fibrinógeno transformándolo en fibrina, la cual

aprisiona entre sus mallas los elementos de la sangre.

En esencia éstos son los pasos que se aceptan actualmente para la producción de fibrina. Estas reacciones son realizables gracias a la intervención de un gran número de factores que hacen un poco complicada la comprensión de este mecanismo de la coagulación, el cual tratamos de explicar de la forma más esquemática posible.

Fibrina: No existe en la sangre circulante. Se forma durante la coagulación hemática. Es una sustancia fibrosa, elástica, insoluble en agua y alcohol que se hincha y disuelve en ClH al 3% por desintegración de sus moléculas.

El paso de fibrinógeno a fibrina sería para algunos, un fenómeno de polimerización. La fibrina forma una malla en la cual quedan aprisionados los elementos formes de la sangre. Del estudio por el microscopio electrónico, parece que las moléculas de fibrinógeno son polimerizadas por la acción de la trombina para formar protofibrillas en agujas parecidas a cristales, las cuales se van alineando en cordones de fibras por asociaciones laterales. Estas fibras son extraordinariamente adhesivas y poseen capacidad de contracción. Las plaquetas son utilizadas como núcleos de atracción de los hilos de fibrina.

Trombina: Tiene las características de una albúmina, soluble en agua y sensible al calor. No existe en la sangre circulante, sino que se forma en el momento de la coagulación. Bastan pequeñas cantidades de ellas para actuar sobre grandes cantidades de fibrinógeno (por tratarse de un proceso enzimático).

Existe una antitrombina fisiológica que neutralizaría las pequeñas cantidades de trombina que se forman en la sangre circulante para formar metatrombina que es inactiva.

En condiciones normales, al coagularse la sangre, el 90% de la protrombina se transforma en trombina prontamente (reacción autocatalítica). La coagulación puede trastornarse por defecto o por leiritud de esta transformación, aún existiendo una cantidad de protrombina plasmática previamente normal. En estos casos un 50% o más de la protrombina queda en el suero sin utilizarse. La demostración de esta protrombina residual no empleada tiene un gran valor y es de sumo interés diagnóstico, la medición de la protrombina consumida en el proceso de la coagulación (TCP) de interesante aplicación en hemofílicos y trombopénicos, en los que una vez constituida la coagulación, queda un sobrante de protrombina no empleada por falta de tromboplastina o de plaquetas.

Un consumo mayor de 35 segundos es normal y menor de 20, anormal.

Factor I (Fibrinógeno): Es una proteína formada por 18 aminoácidos (la proteína sanguínea de mayor peso molecular). Su formación depende del hígado en mayor cantidad que el resto del sistema retículoendotelial. Su cifra normal es alrededor de 300 mg. %, pudiendo a veces disminuir a un décimo de su valor sin provocar trastornos en la coagulación.

Factor II (Protrombina): Es una glucoproteína soluble en agua que precipita por la acción del sulfato de bario. El plasma del adulto sano contiene 20 miligramos por ciento, nivel superior al necesario, pues bastan cantidades que no sean inferiores al 30% de

lo normal, para que la coagulación no falle por déficit protrombínico.

Se forma en el hígado necesiéndose para ello la presencia de la vitamina K l por eso las lesiones extensas del parénquima hepático pueden producir hipoprotrombinemia). En recién nacidos pueden existir casos de hipoprotrombinemia, en parte porque el intestino no sintetiza aún la vitamina K, y además porque la tasa de protrombina en ellos es muy baja.

Factor III (Troniboplastina): En su formación toma parte del factor plasmático un factor plaquetario.

Factor IV (Calcio): Su déficit no produce trastorno de la coagulación, aún en las tetanias más severas, la hipocalcemia no es capaz de producir trastornos hemorrágicos: parece tomar parte en todas las fases de la coagulación. Esta actividad toma lugar en su forma ionizada. El oxalato precipita el calcio libre, el citrato suprime la ionización y las resinas de intercambio lo retiran.

Factor V (Factor lábil, Pro-AceLerina): Es una globulina muy sensible a la conservación a temperatura ambiente. Aunque forma parte del complejo de la protrombina, tiene cierta acción en la formación de la tromboplastina.

Factor VI: No se acepta actualmente.

Factor VII (Factor estable, factor de conversión): Es una globulina que ayuda la conversión de la protrombina en trombina. Es estable a la temperatura y al almacenamiento. Está disminuido cuando hay déficit de vitamina K.

Factor VIII (Globulina antihemofílica): Es uno de los factores plasmáticos que interviene en la formación de

tromboplastina. Su déficit causa, como veremos más adelante la hemofilia clásica o hemofilia A.

Factor IX (PTC. Factor Christman): Presenta características similares al factor VII (absorbidos por el sulfato de bario, presente en el suero y retenido por los filtros de Seitz) caracteres que permiten diferenciarlos de la globulina antihemofílica clásica.

Factor X (Stuart-Power, factor intermedio): Forma parte del complejo protrombínico y del complejo de la tromboplastina. Se forma en el hígado, el cual necesita de la vitamina K para su síntesis.

Factor XI (PTA): Este factor no es absorbido por el sulfato de bario, pero está presente en el suero.

Factor XII (Hageman): Parece ser el primero de los factores del tromboplastinógeno que se activa. Una vez activado actuaría sobre los demás factores.

Factor XIII (FEF. Fibrinasa, factor Di laki Lorand): Se cree que sea el responsable de la estabilización de la fibrina, transformándola en un cuadro firme insoluble y útil. Es hereditario recesivo autosómico. Su déficit provoca tendencia hemorrágica y perturbaciones en la cicatrización. Algunos autores insisten en que solamente la fibrina normal es capaz de estimular la proliferación de los fibroblastos y que por lo tanto el factor XIII es indispensable para la cicatrización.

En 1966 los alemanes señalaron como causa de eventración en laparotomizados, la deficiencia de este factor. Se encuentra en la sangre en una forma inactiva, siendo activado por la trombina. Está presente solamente en el plasma.

FACTORES PLAQUETARIOS

- a) Factor plaquetario No. 1 (ácido globulina plaquetaria).
Ayuda a la transformación de la protrombina en trombina.
- b) Factor plaquetario No. 2. Acelerador de la reacción trom- birrafibrinógeno.
- c) Factor plaquetario No. 2 (tromboplastinogenasa).
Actúa activando al tromboplastinógeno.
- d) Factor plaquetario No. 4.
Actúa como una antitrombina.
- e) Serotonina.
De acción vasoconstrictora, facilitando el entontecimiento de la circulación.
- f) Retractozhna.
Interviene en la retracción del coágulo.
- g) PS y PE purificados (fosfolípidos plaquetarios).
Sustancias tromboplásticas.

De todos los factores antes expuestos, algunos actúan individualmente, pero la mayoría se agrupan, formando complejos, y así tenemos:

1. Complejo protrombínico, formado por los factores II-V-VI-VII-X.
2. Complejo tromboplastínico, formado por los factores III-VIII- IX-X-XI-XII, y el factor plaquetario No. 3.

II. MECANISMO INTIMO DE LA COAGULACION

El tromboplastinógeno formado por los factores \ III-IX-X-XI-XII, se transforma en tromboplastina (Factor III) por acción del factor plaquetario No. 3. (Tromboplastirrogenasa).

La tromboplastina formada se une a la protrombina por acción del calcio y los

factores V-VII-X, y el factor plaquetario No. 1 y producen trombina. Esta trombina junta con el acelerador plaquetario No. 2 actúan sobre el fibrinógeno transformándolo en fibrina.

Este primer coágulo es soluble, y es aquí donde el factor XIII, activo por la trombina actúa, transformándolo en un coágulo insoluble resistente a la tensión, firme.

En realidad, la coagulación de la sangre se produce en dos etapas sucesivas.

Una fase retardada o lenta también llamada extrínseca, que aprovecha tromboplastina tisular y una fase acelerada o intrínseca, en que actúa la tromboplastina plasmática. En la primera fase se libera tromboplastina del endotelio vascular, la cual determina la producción de cierta cantidad de trombina. En esta fase es necesario la acción de los factores V-VII-X.

Esta trombina primoformada actúa sobre el coágulo de plaquetas, transformándolo en una masa viscosa, que liberaría los fosfolípidos plaquetarios activos. Si no ocurre esta transformación, llamada metamorfosis viscosa posiblemente acelerada por el difosfato de adenosina, la función plaquetaria en la hemostasis no se efectúa correctamente. La destrucción plaquetaria es pues la que inicia la segunda fase, acelerada o autocatalítica y la trombina sería el factor detonante de la coagulación sanguínea.

El factor plaquetario activaría entonces al factor XII, activándose posteriormente los factores XI-X-IX-VIII, y formándose entonces la tromboplastina plasmática en cantidad suficiente para desencadenar las siguientes etapas de la coagulación, o sea, la transformación de la protrombina en trombina y posteriormente el fibrinógeno en fibrina.

En esta fase rápida tiene notable influencia la acción de los aceleradores plasmáticos.

DI. RETRACCION DEL COAGULO

Naturalmente el coágulo aparecido en el tubo de ensayo empieza a retraerse al cabo de dos horas y la retracción es completa a las tres o cuatro horas.

El coágulo normal ha de expulsar una cantidad de suero equivalente a un tercio de la sangre extraída. La retracción depende de las cifras de plaquetas y es independiente del tiempo de coagulación hasta cierto punto.

Ejemplo: En las púrpuras trombopénicas el tiempo de coagulación es normal, mientras el coágulo se retrae poco. Los hematíes y el fibrinógeno influyen en la retracción, ya que, si ellos disminuyen, aumenta ésta.

IV. FIBRINOLISIS

El coágulo no es una estructura permanente, y la naturaleza ha previsto un mecanismo para la disolución de la fibrina. Esta se produce por enzimas proteolíticas derivadas de los tejidos y por acción de los leucocitos.

Además, en la sangre existe una enzima fibrinolítica que es la plasmina o fibrinolisisina, que no se encuentra como tal, sino como un precursor que es el plasminógeno o profibrinolisisina.

En la fracción sérica existe un inhibidor que es la arriplasmina o antifibrinolisisina.

La transformación del plasminógeno en plasmina o fibrinolisisina, se produce por acción de activadores, entre los cuales se encuentran la fibrinoquinasa (derivada de los tejidos) y la uriquinasa (derivada de la orina), etc.

La fibrinoquinasa puede ser liberada del útero y la placenta dentro de la circulación y transformar el plasminógeno en plasmina

produciéndose gran actividad fibrinolítica. Esto explica algunas diátesis hemorrágicas frecuentemente observadas en patología placentaria y uterina.

En los casos de hematomas retroplacentarios ocurre una coagulación intravascular al liberarse la tromboplastina de la placenta (que la contiene en gran cantidad) y pasar a la sangre. Esta coagulación intravascular consume todo el fibrinógeno, formando trombos y la enferma comienza a sangrar copiosamente por la piel y mucosas y si no se trata rápidamente con fibrinógeno en venoclisis rápida fallece en horas. Sin embargo la autopsia solamente revela a veces pequeños trombos en los capilares pulmonares. Es concebible que la coagulación intravascular es seguida inmediatamente por la fibrinólisis, sin dejar evidencias de coágulo de fibrina.

En algunas enfermedades como el carcinoma prostático pueden aparecer grandes cantidades de plasmina o fibrinolisisina ocasionando manifestaciones hemorrágicas.

La fibrinolisisina, además de la fibrina puede digerir fibrinógeno, protrombina y factores V-VIII-X, ACTH y hormonas del crecimiento. Los casos de discrasias fibrinolíticas se han tratado con éxito empleando el ácido epsilon aminocaproico y el trasylol.

En casos de tromboembolismo pulmonar, puede usarse terapéuticamente la fibrinolisisina endovenosa o sus activadores (estreptoquinasa, etc.)

V. ANTICOAGULANTES

Cada uno de los factores de la coagulación posee una o varias sustancias naturales o artificiales con capacidad de inhibirlo o neutralizarlo y podemos clasificarlos de la siguiente manera:

- a) Antagónicos de la protrombina.

- Dicumarol y otras oxicumarinas (tromexan)
- Fenilindandiona
- Walfarín
- b) Antagónicos de la tromboplastina.
 - Antitromboplastina
 - Algunas hectonas
- c) Antagonistas del calcio iónico. Oxalatos
 - Citratos
 - Fluoruros
- d) Antagonistas de la trombina.
 - Antitrombina fisiológica y del LE
 - Heparina
 - Hirudina**
- e) Antagonistas del fibrinógeno.
 - Fermentos fibrinolíticos y sales pesadas precipitantes del fibrinógeno.

Clasificación

Las púrpuras podemos clasificarlas en tres grandes grupos:

I. *Ptasinopáticas*.: Son las debidas a trastornos de la coagulación, por déficit de uno o varios de los factores que intervienen en la misma. Podemos sub-dividir las en hereditarias y adquiridas.

No vamos a referirnos a ninguna de ellas en particular, ya que, por regla general, el síntoma púrpura en las mismas, tiene una importancia secundaria en relación a las hemorragias producidas en otros aparatos.

II. *Trombocitopáticas*: Se deben a un déficit tanto cuantitativo como cualitativo de las plaquetas. Las mismas pueden subdividirse de la siguiente forma:

1. Trombopénicas
 - a) Idiopáticas... Enfermedad de *Werlhoff*
 - b) Secundarias
 - Causas físicas (Rayos X, Radium e Isótopos)

—Causas químicas o medicamentosas (quinidinas, cloramfenicol, butazolidina, etc.)

—Enfermedades hemáticas (aplasias, leucemias, mielomas, anemias megaloblásticas)

—Enfermedades infecciosas (Mononucleosis, sarampión varicela, tifoidea, etc.)

—Eplenopatías

—Enfermedades sistémicas (LE, periarteritis nudosas, gaucher, nefritis)

—Alergias (principalmente alimenticias)

2. Tromboasténicas (No aceptadas para algunos)

a) Enfermedad de *Glauzman*

b) *Vori WMebrand-Jurgens*

3. Trombosistémicas (Paradójicas pero se cree que sean debidas, a que las mismas segregan un anticoagulante.

Vamos a hablar sobre algunas de ellas.

La púrpura trombocitopénica idiopática o enfermedad de *Werlhoff*, aparece en la infancia, aunque puede hacerlo en la adolescencia o en la adultez es adquirida a causa desconocida. Su cuadro clínico está dado por un síndrome purpúrico en forma de petequia o equimosis, además hay epistaxis, menorragias, enterorragias, hemorragias retinianas o meningocefálicas y puede haber hematurias.

En la médula vamos a encontrar hiperplasia megacariocítica con inhibición de más del 50% de los megacariocitos.

En la sangre periférica notaremos la caída de las plaquetas con normalidad de los demás sistemas.

Las plaquetas a veces están por debajo de 30 mil.

El tiempo de sangramiento es bastante prolongado.

La prueba del lazo es positiva, el coágulo no se retrae bien.

Esta entidad puede ser aguda o crónica.

Las agudas, curan espontáneamente en un plazo de cuatro meses, siendo frecuentes las hemorragias cerebromeningeas y la hematuria.

En las crónicas, se han encontrado trombocitoaglutininas en el 50% de los casos y el proceso es de hiperesplenisimo. Generalmente los megacariocitos en médulas están muy aumentados. Recientemente se tiende a incluir como variedades del *Werlhoff* crónico o la púrpura trombocitopénica trombótica y a la púrpura trombocitopénica asociada a anemia hemolítica adquirida (*Fisher Evans*). Se tratan de explicar como productos de trastornos inmunosalérgicos.

El síndrome de *Von Willebrand-Jurgtíns* es una angiohemofilia en la cual se asocian trastornos vasculares, deficiencia del factor VIII y tromboastenia.

En esta entidad el tiempo de sangramiento está aumentado, la prueba de lazo es positiva, el tiempo de coagulación está aumentado y el consumo de protrombina está alterado.

III. Vásculo páticas: Son las debidas a lesión vascular con normalidad de los mecanismos plasmáticos y plaquetarios de la coagulación. Se subdividen de la forma siguiente:

1. Congénitas

- a) Enfermedad de *Rendu-Osler* o telangiectasia hemorrágica familiar
- b) Síndrome de *Ehlers-Danlos*.

2. Adquiridas

- a) Enfermedad de *Scltonlein-Henoch*

- b) Púrpuras de las enfermedades infecciosas
- c) Púrpuras debidas a drogas
- d) Púrpuras por debilitamiento del tejido perivascular (Púrpura senil, sarcoma hemorrágico idiopático múltiple de *Kaposi*)
- e) Púrpuras debido a un aumento de la permeabilidad capilar por déficit de vitamina C. Escorbuto, enfermedad de *Barloiv* en el niño)
- f) Púrpuras debidas a hipertensiones venosas momentáneas (Púrpuras mecánicas)
- g) Púrpuras facticias de los neuróticos
- h) Púrpuras pigmentarias (Púrpura angular telangiectoides de *Majocchi*, dermatosis pigmentarias progresivas de *Schamberg*, dermatitis purpúrica liquenoide *Gougerot y Blum*.)
- i) Púrpuras de causas endocrinometabólicas (diabetes, uremia hipertiroidismo, vasofilismo, etc.
- j) Púrpuras debidas a hipertensión arterial.

1. *Enfermedad de RendúOsler:*

Hereditaria, dominante y iro ligada al sexo. Telangiectasias de piel y mucosas; las de la piel no sangran las de las mucosas sí. Se encuentran asociadas frecuentemente con fistulas arteriovenosas pulmonares o hepáticas. Puede haber epistaxis, hemoptisis y melenas.

Las telangiectasias se observan en labios, lengua, nariz o en la piel alrededor de los dedos de la mano.

No es generalizada, sino una angiopatía ireoformativa de telangiectasia» circunscritas.

Las pruebas de coagulación, del lazo y de las plaquetas son normales.

La cauterización o electrocoagulación de las telangiectasias a veces resuelven el problema.

2. *Síndrome de Ehlers-Danlos:*

Se debe a un defecto de formación del colágeno. Se caracteriza por hemorragias profundas y de las heridas, alteración de la cicatrización, fragilidad capilar, cutis 'heperelástico, hiperflexibilidad en las articulaciones y cicatrices atróficas. Es heredada con carácter dominante.

3. *Enfermedad de Schonleim-Henoch:* (Ver figura 1).

Afección bastante frecuente. Por ser la púrpura un fenómeno secundario que a veces puede faltar, se prefiere dar a esta entidad el nombre de vasculitis alérgica. También recibe el nombre de púrpura simple y púrpura reumática. La alergia nodular de *Gougerot* representa una variante de esta afección, asimismo es probable que la púrpura hiperglobulinémica de *Waldenstrom* sea una forma crónica de la afección en la cual haya aumentado progresivamente el nivel de la gammaglobulina en el suero, como es de esperar en una enfermedad alérgica crónica. Clínicamente pueden aparecer cinco tipos de lesiones:

- a) Legionas maculopapulosas, las cuales pueden presentar un componente de eritema.
- b) Petequias y en ocasiones equimosis.
- c) Pequeños nodulos.
- d) Vesículas.
- e) Ulceras necróticas.

Aunque en la mayoría de los casos la púrpura es intensa, puede faltar por completo. Puede seguir un curso agudo, agudo recurrente o crónico. Frecuentemente asintomática, aparte de un discreto prurito, pueden existir dolores articulares, dolores abdominales, cefalea, epistaxis, melena, y hematurias.

El pronóstico es bueno excepto cuando hay glomerulonefritis que puede conducir a la uremia y muerte.

Histopatología

1. Alteraciones vasculares.
2. Infiltrados inflamatorios.



fig. 1 — Púrpura en la enfermedad Schonlein Henoch.

Frecuente aparición de eritrocitos extravasados como consecuencia de la toma vascular.

Las lesiones vasculares casi siempre se limitan a los pequeños vasos dérmicos. Cuando existen nodulos puede afectarse los vasos de mediano calibre del tejido celular subcutáneo.

Las lesiones iniciales presentan hinchazón y degeneración de las células endoteliales de casi todos los vasos sanguíneos de la dermis (capilares, arteriolas y vénulas). Las paredes de dichos vasos presentan degeneración y engrosamiento. Degeneración fibrinoide del tipo perivascular frecuente. El infiltrado inflamatorio es intenso, pero no tiene una disposición perivascular exclusiva. Está constituido por neutrófilos, eosinófilos en cantidades variables y escasos linfocitos.

Hay muchos fragmentos nucleares dispersos, como resultado de la desintegración de los neutrófilos. Si hay vesículas, éstas son subepidérmicas, como en el eritema multiforme. Frecuente epidermis desprendida necrótica.

Las úlceras resultan de los infartos cutáneos. Las lesiones más viejas presentan hemosiderina, debido a la descomposición de los eritrocitos extravasados. La capa endotelial de los vasos puede mostrar proliferación.

En los casos de lesiones nodulares, el tejido celular subcutáneo puede mostrar toma de las arterias de mediano calibre con necrosis de la pared vascular, hinchazón de la íntima y la consiguiente reducción de la luz y formación de trombos con ulterior recanalización. Además del infiltrado agudo, pueden observarse pequeños focos granulomatosos perivascuales, conteniendo histiocitos, fibroblastos y células epiteloides.

Sarcoma hemorrágico idiopático múltiple de Kaposi:

Fue descrito en 1872 como una proliferación crónica del tejido conectivo perivascular, que generalmente aparece en forma de lesiones múltiples en las extremidades, especialmente las piernas, pero que en muchas ocasiones también se manifiesta en las mucosas, ganglios, vísceras y otras partes del cuerpo.

La etiología de esta enfermedad es desconocida y aunque algunos la consideran una forma de neoplasma parece mejor excluirla del grupo de neoplasmas vasculares, hasta tanto las investigaciones revelen su verdadera naturaleza.

Es más frecuente en el hombre que en la mujer y aparece casi siempre después de la cuarta década de la vida, aunque hay informado casos en niños. Las lesiones tempranas aparecen en los antebrazos, manos, piernas y pies como máculas rojizas, violáceas o negroazuladas que se tornan luego en nodulos de consistencia elástica o firme. La aparición de la enfermedad puede acompañarse por un edema bronceado de las partes afectadas. Las lesiones pueden ser discretas o bien confluir formando placas infiltradas. Por encima de los nodulos o alrededor de los mismos puede haber telangiectasias. A veces las lesiones son quísticas y pueden desarrollarse vesículas o ampollas. Con posterioridad pueden aparecer nodulos en la cara, orejas, tronco, mucosa bucal y otras partes del cuerpo. En ocasiones las lesiones sugieren granulomas, angiomas o neurofibromas. Su evolución es lenta y progresiva.

Puede producir ulceraciones malolientes y hasta gangrena que lleva a la amputación.

La participación visceral no se debe a metástasis sino a múltiples focos primarios. Ocasionalmente pueden registrarse alteraciones en el cuadro hemático con participación del sistema linfático, siendo el factor llamativo, la monocitosis bastante frecuente.

Histopatología: Varía considerablemente según la evolución de la enfermedad. Las lesiones de comienzo son de naturaleza inflamatoria o granulomatosas crónicas, con nuevos y dilatados vasos linfáticos y sanguíneos, y densas infiltraciones de linfocitos, plasmocitos y mastocitos. Las lesiones individuales están constituidas por capilares y un tejido semejante al de un fibro-sarcoma. En las últimas etapas se observa una proliferación aberrante del tejido conectivo que puede ser extensa y difícil de distinguir de un sarcoma.

Púrpuras pigmentarias:

Bajo este nombre se agrupan cuatro enfermedades:

1. Púrpura anular telangiectoide de *Majocchi* (Fig. 2).
2. Dermatitis pigmentaria progresiva de *Schamber* (Fig. 3).
3. Dermatitis purpúrica liquenoide de *Gougerot y Blum*.
4. Angioma serpiginoso.

Muy relacionadas unas con otras, resulta a veces imposible diferenciarlas, tanto clínica como histopatológicamente.

La lesión básica es una capilaritis crónica de causa desconocida que tiene lugar en la dermis superior provocando fragilidad capilar.

1. *Púrpura anular telangiectoide de Majocchi:* Fue descrita por *Majocchi*



Fig. 2.—Púrpura anular telangiectoide de *Majocchi*.



Fig. 3.—Enfermedad de *Sahamberg*.

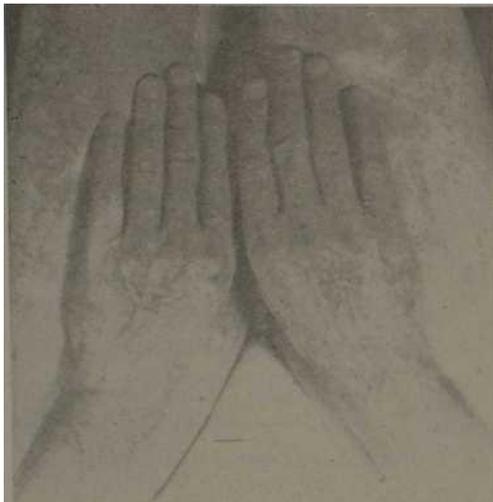


Fig. 4—Púrpuras alérgicas.

en 1896. Es una entidad poco frecuente, que aparece entre los 11 y 30 años de edad, aunque puede hacerlo a los 40 años. Afecta por igual ambos sexos. Se manifiesta en forma de puntos rojizos foliculares que no desaparecen a la vitropresión. Estos elementos adquieren una disposición anular con atrofia central y son muy numerosos, fundamentalmente en miembros inferiores (glúteos y periné) y pueden aparecer en el abdomen. Los mismos se alargan en finas telangiectasias independientes unas de otras que después daí puntos purpúricos. La placa es pálida en el centro y toma la forma anular, siendo sus bordes pruriginosos. Los elementos en la superficie toman el aspecto de petit pois purpúrico semejante a la coloración de lo hemorrágico a lo pigmentado. Hay alopecia en el centro de la placa. Evoluciona hacia la curación en el término de un año.

2. *Dermatitis pigmentaria progresiva de Schamberg*: Descrita por este autor en el año 1901, la misma se caracteriza por la asociación de telangiectasias, esclerosis y atrofia, las cuales son inconstantes y discretas.

Chatellier completó 80 casos vistos en 1936 y llegó a la conclusión que era más frecuente que lo creído hasta entonces.

Es más frecuente en el hombre que en la mujer en la proporción de 12 x 1. La edad es entre los 8 y 30 años, aunque se han reportado casos a los 50 años. Se caracteriza por máculas o placas solas o en pequeño número, habitualmente simétricas. Se presentan en la gran mayoría de los casos en los miembros inferiores, aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, o en una forma generalizada. Los puntos reciben el nombre de puntos de *Cayena*.

A medida que los puntos centrales involucionan, aparecen dilataciones vasculares en la periferia de la placa, dándole entonces el aspecto de la púrpura anular telangiectoide de *Majocchi*.

3. *Dermatitis, purpúrica liquenoide de Gougerot y Blum*: Descrita por estos autores en el año 1925. se caracteriza por presentar un prominente relieve cuyas lesiones recuerdan el liquen. Es más frecuente que las anteriores. Las lesiones son pequeñas de 1 mm de diámetro aproximadamente, redondeadas, brillantes, lisas que se hacen purpúricas o telangiectásicas, tomando más tarde una pigmentación de color ocre o carmelita.

El prurito y la atrofia son raros. Los sitios de elección son las piernas, brazos y troncos. Es más frecuente en el hombre que en la mujer. Su evolución es crónica.

A veces las placas confluyen en placas voluminosas.

4. *Angioma serpiginoso*: Descrito por *Crocker, Montgomery* recolectó 57



Fig. 5.—Lesiones purpúricas de las plantas de los pies.



Fig. 6.—Púrpura reumática.

casos en 1935. Es más bien un airgioma que una telangiectasia. Igual en los dos sexos.

La erupción se disemina por todo el cuerpo principalmente por la cabeza. Se manifiesta en forma de un pequeño punto angiomatosos, ligeramente papuloso, rojo cobrizo, que se reúnen en grupos para formar pequeños anillos. El curso es lento creciendo periféricamente e involucionando el centro, quedando ligera pigmentación y atrofia. Los anillos se van abriendo con ligera descamación.

La vamos a considerar en conjunto.

HISTOPATOLOGÍA

En lesiones iniciales, los capilares de la dermis superior presentan' hinchazón, degeneración y proliferación de las células endoteliales. Con frecuencia hay capilares de nueva aparición, cantidades pequeñas de eritrocitos extravasados en la vecindad de algunos capilares.

En la dermis superior y sobre todo en las cercanías de los capilares existe un

infiltrado celular constituido por linfocitos con algunos histiocitos y a veces neutro filos. Este infiltrado puede invadir las hileras epidérmicas inferiores y dan lugar a una leve espongio- sis y a una paraqueratosis en islotes. En lesiones viejas, el número de capilares está aumentado y con frecuencia presentan dilatación de su luz y proliferación de su endotelio. Es posible no encontrar eritrocitos extravasados, pero si depósitos de hemosiderina. El infiltrado inflamatorio se hace menos pronunciado y la epidermis puede mostrar una discreta atrofia, con ausencia de las crestas interpapilares.

Complementarios: Frente a una púrpura nosotros ordenamos:

1. Tiempo de coagulación (*Lee- White*).
2. Tiempo de sangramiento (*D u k e*).
3. Tiempo de protrombina (*Qui-ch*).
4. Prueba del lazo (*Rumple-Leede*).
5. Conteo de plaquetas.
6. Retracción del coágulo.



Fig. 7.—Lesiones purpúricas de la piel.

7. Dosificación de fibrinógeno.
 8. Consumo de protrombina.
 9. Prueba de generación de la tromboplastina (TGT).
 10. Prueba cruzada.
 11. Lisis del coágulo.
 12. Pruebas alérgicas.
 13. Biopsia.
 14. Rutina de sala.
- Terapéutica: Enfoque general.*
1. Eliminar en lo que sea posible el factor etiológico.
 2. ACTH.

3. Corticoides.
4. Antihistamínicos.
5. Vitamina C.
6. Antibioticoterapia en casos de focos sépticos existentes.
7. Heparina, 60 a 120 mgs endovenosa en casos de púrpura trombocitopénica trombótica.
8. Transfusiones de plaquetas o de sangre fresca.
9. Esplenectomía en los casos de hiperesplenisismo.

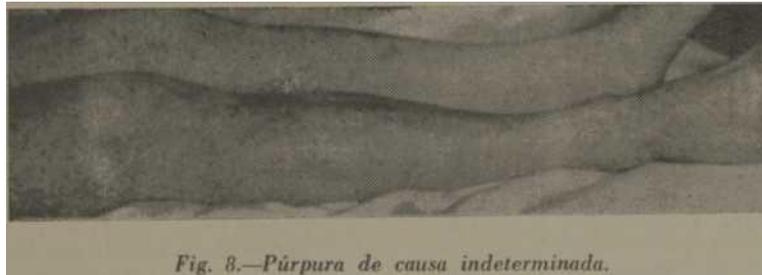


Fig. 8.—Púrpura de causa indeterminada.

AGRADECIMIENTO

Agradecemos la valiosa colaboración de los siguientes autores:

Dr. Guillermo Fernández Baquero: Profesor Titular de Dermatología en Escuela de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de la Habana. 1er. Tte. Médico de las FAR. Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Militar Escuela "Carlos J. Finlay".

Dr. Rafael Grillo Martínez: Especialista de Dermatología. Ho-sp. Militar. Esc. "Carlos J. Finlay".

Dr. Raúl Gómeos de la Rosa: Médico Especialista de Dermatología. Hospital Militar. Esc. "Carlos J. Finlay".

Dr. Juan Cantillo Valdés: Médico Especialista de Dermatología. Hospital Militar Escuela "Carlos J. Finlay".

Dr. José Fragüela Rangel: Tte. Médico de las FAR. Residente de 2do. Año de Dermatología. Hospital Militar. Escuela "Carlos J. Finlay".

Dr. Asdrúval de la Vega Galardi: Tte. Médico de las FAR. Residente de 2do. Año de Dermatología. Hospital Militar Escuela "Carlos J. Finlay".

Dr. Emelino Consuegra Pino: Tte. Médico de las FAR. Residente de 1er. Año de Dermatología. Hosp. Militar. Esc. "Carlos J. Finlay".

Dr. Humberto Martínez González: Tte. Médico de las FAR. Residente de 1er. Año de Dermatología. Hosp. Militar. Esc. "Carlos J. Finlay".

Dr. Miguel Bolívar Puisseau: Tte. Médico de las FAR. Residente de 1er. Año de Dermatología. Hosp. Militar. Esc. "Carlos J. Finlay".

Dr. Jorge Delgado Camacho: Tte. Médico, Min. Int. Jefe de Genética Hosp. Militar. Esc. "Carlos J. Finlay".

Dr. Armando Torras de la Luz: Tte. Médico
Pediatra y Jefe del Dpto. Inmuno-Alergia de Dermatología Hosp. Militar Esc. "Carlos J. Finlay".

Dra. Sonia Goitesolo Larrondo: Interno Vertical de Dermatología del Hosp. Militar. Escuela "Carlos J-Finlay".

Dermatología del Hosp. Militar Escuela. "Carlos J. Finlay".

Dr. Severo Hernández Medina: Interno, Vertical de

SUMMARY

Pérez Acuña, H. *Purpuras*. Rev. Cub. Med. 10: 3, 1971.

A review of the literature is made. It is fundamentally insisted upon the classification. Several of the thrombocytopenic and vasculopathic are clinically and histopathologically studied. The complements and the therapy in general -sense are commented.

RESUME

Pérez Acuña, H. *Les pourpres*. Rev. Cub. Med. 10: 3, 1971.

On fait une révision de la littérature. On insiste fondamentalement dans le classement. On étudie clinique et histopathologiquement quelques des thrombocytopeniques et des vasculopathiques. On commente les complémentaires et la thérapeutique en sens générale.

PESELKME

непе3 Akjtjm. ИТупныпн. Rev. uub. Med. ios 3, 1971.

npOH3B0fHTCK ocMOTpeHHe jniTepaTypij. HacTaHBaraT Ha KjiaccmfeKanjra. Ha-
ojriojajyr KJEHHErceckii h rHTonaTo^opir^ecKn HeK-pue Tpoit^ionuTonaTm O
BacKijjionaTim. roBopuTca o i^onojnmTejrbHHX OCMOTpeHn^ h jievemw b o^meu
CMHCJ16 •

BIBLIOGRAFIA

1. —Dermatología, Texto Oficial de la Cátedra, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de la Habana.
2. —Dr. J. E. Fernández Mirabal. Mecanismo Moderno de la coagulación de la sangre. Las Discraeias sanguíneas. Monografía. Habana. 1966.
3. —G. C. Andreu.s. Enfermedades de la piel. Tomo 11 (pág. 529-537).
4. —Revista Cubana de Medicina. Vol. 7 No. 1 (pág. 11-17) y Vol. 7 No. 2 (pág- 139-149).
5. —I . Pardo Castelló. Dermatología y Sifi- bilogía.. IV Edición (Pág. 970-974). 1963.
6. —Lever. Histopato- logía de la piel. Editorial Científico-Médica, España. Pág. 191- 199). 1964.
7. —Hamilton Montgomery, M. D. Dermato- pathology T No. 2 (pág. 663-672). Hoe- ber Medical División. 1967.
8. —RobenDegos. Dermatology. Editions Mé- dieales. Flammarion (pág. 61-78).
9. —Diseases of the Skin. Sutton and Sutton. 10 til Edition. The C. V. Mosby Com- panv. St. Louis. (pág. 373-381). 1939.
10. —It. Du porral. Précis de Dermatologie. Masson & C. Editeurs. Paris, (pág. 197- 210). 1959.
11. —Pillsbury, Shelley, Kligmun. Dermalolo- gy. W. R. Saunders Company. Philadel- plia. (pág. 753- 763). 1956.
12. —Guyton Tratado de Fisiología Médica. 2da. Edición. Hemo- stasia y coagulación de la sangre, (pág. 184-194).
13. —Encyclopedie Médico Chirurgicale. T. No. 1. Dermatologie. A. Touraine. Der- matoses syintptomatiques de lésions de l'appareil circulatoire (pag. 12053-B (1-16).
14. —Enciclopedia Salvat de Ciencias Médicas. T No. 4 (pág. 684-687).