

Purpura trombopénica trombótica

Reporte de un caso Por los Dres.:

ABDÓN PIRE RODRÍGUEZ²¹ ESTHER FERNÁNDEZ E ISRAEL BORRAJERO*****

Descrita en el año de 1925 por Moseh-cowitz bajo el título de "Una anemia pleocrómica aguda febril con trombosis hialina de las arteriolas terminales y capilares". Clínicamente se observa una tríada característica, esto es: púrpura trombocitopénica, anemia hemolítica grave y síntomas y signos neurológicos caprichosos y transitorios. Afecta los dos sexos y todas las edades y no hay preferencia racial. La forma más común es la aguda y es probable que sea mortal entre unos días y unas semanas después de su comienzo. Histológicamente el rasgo notable es la aparición de innumerables oclusiones de los vasos de pequeño calibre en muchos órganos, especialmente el miocardio, la zona capsular de las suprarrenales, la corteza renal, el páncreas y la sustancia gris del cerebro. Existen evidencias de que esto se

debe a lesiones específicas de los vasos de pequeño calibre, más que a la trombosis de plaquetas como se sostenía originalmente.

Los hallazgos del médulograma pueden ser inespecíficos, en otros hiperplasia megacariopoyética y médula hiperplásica, en ocasiones signos de inhibición megacariocítica. El test de Coombs es negativo. No se encuentra autoisohemolisinas ni auto o isoaglutininas. Puede existir un cuadro leucemoide. No se encuentran autoaglutininas o isoaglutininas plaquetarias. Parece que en algunos casos la supervivencia de las plaquetas se encuentra disminuida.

Puede acompañar al cuadro clínico hepatomegalia y esplenomegalia.

La sangre periférica muestra reticulocitosis, glóbulos rojos nucleados, trombocitopenia, prolongación de tiempo de sangramiento y mala retracción del coágulo. Puede la ictericia pasar inadvertida.

En algunos casos se han encontrado células L.E. y coexistencia con lupus eriteimatoso generalizado.

La etiología es hasta el momento actual desconocida.

21 Médico General. Hospital Clínico Quirúrgico.

22 Residente de Medicina Interna. Hospital Clínico Quirúrgico.

23 Residente de Medicina Interna. Hospital Clínico Quirúrgico.

24 Profesor de Medicina Interna. Escuela de Medicina. Universidad de La Habana.

Coralia Madan Díaz. 25 años, f. casada, mestiza, que procedente de Jovellanos, ingresa en el Hospital Clínico Quirúrgico "Joaquín Albarrán" el día 18 de enero de 1962. cama 12, sala C. Servicio de Medicina Interna.

Se recoge la siguiente historia clínica:

El día 11 de enero ingresa en el Hospital de Jovellanos con un embarazo a término, tiene su parto ese mismo día normal, con feto vivo, sin sangra- miento excepcional. Se le presenta unas horas después shock, que es combatido con 500 cc. de sangre, 250 cc, de plasma y 1000 cc. de suero glucofisiológico. Desde ese momento se le notó una anemia intensa que persistió posteriormente decidiendo los familiares traerla a este Hospital el día 18. Refiere el médico remitente que el tratamiento realizado consistió en 6 transfusiones de 500 gramos de sangre total cada una.

10 mlgs. de Prednisona diarios. Vitamina K y otros medicamentos sintomáticos.

A su ingreso en nuestro Servicio, se recoge de un familiar (su mamá), otros datos, que éste es su segundo embarazo y que en los meses finales se veía muy anémica y que aunque le impusieron tratamiento la enferma no lo hizo, presentándosele su parto antes de la fecha esperada. Que después del alumbramiento estaba inconsciente, que los médicos le hicieron una transfusión de sangre y a la mitad de la misma tuvo temblores y fiebre. Esa noche le volvieron a pasar sangre en cantidad de 2 litros. Que al día siguiente recuperó su conocimiento y que le notaron coloración amarillenta en sus ojos. Que le siguieron pasando sangre en esos días y que la enferma luce obnubilada y sin reconocer a sus familiares cercanos. Ha tenido orinas de color rojizo.

A. P. P.: Sarampión, Parotiditis. Varicelas, Amigdalitis.

A. P. F.: Sin importancia.

Género de vida y alimentación : Buenas.
H. T. Negativos.

Historia genital.

Menarquia a los 13 años. F. M. 3 días cada 28 días.

2 embarazos con 2 partos a término, fisiológicos.

Interrogatorio por aparatos. La enferma no responde coordinadamente a las preguntas.

Examen físico general y tus aparatos.

Enferma normolínea, que no deambula, que guarda decúbito indiferente, tiene dificultad para responder a nuestras preguntas aunque sabe en el lugar en que está, identifica a los familiares, su piel es de color pajizo, las mucosas muy pálidas, se observan zonas de equimosis de distribución variable a localización en cuello, troncos y extremidades. En la lengua, en los bordes y punta se observan zonas hemorrágicas del tamaño de una cabeza de alfiler. El panículo adiposo luce conservado, no se encuentran alteraciones mio-articulares, el resto de las faneras es normal. No existe infiltración edematosa periférica. Su temperatura es de 38 grados centígrados, no se determinó su peso corporal.

Examen físico cardiovascular.

Su presión arterial es de 120 y 80. Pulso 130 por minuto. Discreto soplo sistólico en foco mitral con el carácter de funcional. El resto del examen es negativo.

Hemolinfopoy ético.

No presenta esplenomegalias ni adenopatías.

Nervioso. No existen alteraciones neurológicas.

Las orinas de la enferma lucen de color normal, su diuresis es alrededor de 1500 centímetros cúbicos en 24 horas.

Reruil.

Digestivos.

El abdomen flácido con vergetures. El hígado no rebasa el reborde costal > su borde superior se percute en 6º espacio. La boca muestra las alteraciones referidas en el examen físico general.

Respiratorio.

La frecuencia respiratoria es de 25 por minuto. El examen físico pulmonar es normal.

Evolución en los días siguientes en la sala.

La enferma ingresó en la noche del día 18 de enero, el día 19 se le confeccionó la historia clínica con los datos referidos. El día 20 y los sucesivos hasta el 23 transcurrieron persistiendo los elementos referidos en la historia, es decir, anemia intensa, equimosis múltiples diseminadas, (rash purpúrico) lesiones hemorrágicas en la lengua discreto, discreto tinte sub-ictérico. El estado mental de la enferma empeoró, no identifica a sus familiares, tiene en algunos momentos crisis de gran excitación en donde habla incoherentemente, después permanece en estado de mutismo. No existen parálisis, no se encuentra alteración neurológica definida.

En enero 23 la enferma amanece en estado de coma, con gran polipnea y taquicardia, falleciendo momentos después.

Realizados en el Hospital de Jovellanos. *Día 11 de enero.*

Exámenes complementarios.

Hemograma:

Hematíes	2,570,000
Leucocitos.....	7,500
Hemoglobina	60%
Grupo Sanguíneo	o positivo
Hematocrito.....	11%

Otro hemograma en ese día:

Hematíes	2,090,000
Leucocitos.....	3,500
Hemograma.....	55%

Orina:

Densidad: Muestra escasa.
 Color: Rojizo.
 Reacción: Ácida.
 Aspecto: Turbio.
 Cilindros: Granulosos algunos. Hematíes: Abundante.
 Leucocitos: Escasos.
 Epitelio plano: Escaso.

Día 12 de enero:

Hematíes	2,640,000
Leucocitos.....	9,500
Hemoglobina	55%
Neutrófilos.....	77.5
Stab	1.5
Linfocitos	19.0
Monocitos	0.2
Hematocrito.....	25.3

Enero 15:

Hematíes	2,350,000
Leucocitos.....	7,000
Hemoglobina	50%
Segmentados	58%
Stab	2
Juveniles	3
Eosinófilos	2
Linfocitos	28
Monocitos	07

Enero 17:

Hematíes	2,050,000
Leucocitos	12,000
Hemoglobina	45%
Segmentados	58
Stab	02
Juveniles	03
Eosinófilos	02
Linfocitos	28%
Monocitos	07
Anisocitosis y Poiquiloeitosis.	

OTROS ANALISIS.

Colesterol: 202 mlgs.

Takata-Ara: Positivo: xx.

Sellek-Frade: Positivo: x.

Indice icterico: 18 unidades.

Resistencia globular: Mínima 0.45, máxima 0.30.

Prueba de Coombs: Directa negativa en tubo y en lámina.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS REALIZADOS EN EL HOSPITAL CLINICO QUIRURGICO.

Enero 20. Hemograma:

Hematíes	2,700,000
Hemoglobina	50%
Leucocitos	12,000
Juvenil	1
Sta	7
Segmentados	80
Linfocitos	7
Monocitos	5

Orina:

Reacción: Acida.

Color: Amarillo.

Albúmina: Vestigios.

Glucosa: No.

Sedimentos: Píocitos abundantes.

Hematíes: No.

Cilindros: No.

Enero 21. Hemograma:

Hematíes	2,730,000
Leucocitos	10,000
Hemoglobina	44%
Segmentados	83
Linfocitos	11
Monocitos	6
Hematocrito	22
Plaquetas	40,000
Resist. Globular: máxima . .	0.38
mínima	0.22
Duke	2.5 minutos
Lee-White	8 minutos
Grupo Sanguíneo:	0 positivo
Coombs: Directo e indirecto:	Negativo.

Eritro 90:

Urca: 28 mlfs. por 100.

Sodio: 132.

Potasio: 4.2 miliequivalentes.

Cloro: 103 miliequivalentes.

Calcio: 5.2 miliequivalentes.

Electrocardiograma: Sin alteraciones.

Médulograma: Informado el 23 de enero la paciente ya fallecida.

Hiperplasia granulopoyética. Hiperplasia eritropoyética.

Hiperplasia megacariocítica, con inhibición de 75% de megacariocitos.

DISCUSION DIAGNOSTICA

Estudiando la historia clínica de nuestra enferma, el primer aspecto objeto de discusión era su síndrome anémico, de tratarse de un síndrome hemolítico por transfusión de sangre incompatible llamaba la atención que no hubiese presentado posteriormente anuria que es una complicación obligada en estos casos. Lo que los familiares referían después de la primera transfusión podía también interpretarse como una reacción de otra índole, sin componente hemolítico. Teníamos también que valorar la anemia que se re-

fería como intensa en los últimos meses del embarazo, generalmente este tipo de anemia cae en el grupo de las dishe- niopoyéticas y de haberse acentuado con la hemorragia del alumbramiento casi seguramente que una sola transfusión hubiese bastado para resolverla o mejorarla y sin embargo la anemia persistió pese a las transfusiones posteriores, luego ésto casi nos permite afirmar que la anemia de nuestra enferma no era de ese tipo.

No se refería por los familiares ni por el médico remitente, las manifestaciones purpúricas que eran ostensibles el primer día de su ingreso en nuestro Servicio, éstas podían corresponder a trombopenia o caer en el grupo de las atrombopénicas que no es necesario referir. Generalmente en este segundo grupo y salvo en las disproteinemias, la anemia no es factor fundamental, y en el primer grupo, si la anemia puede estar bien evidente ya por aplasia primitiva o secundaria, y ésta, por destrucción, infiltración, inhibición o bloqueo medular, con anemia y trombopenia intensa en periferia. Sería éste el otro planteamiento a considerar.

El análisis de los hemogramas y su pobre mejoría después de las transfusiones, el aspecto regenerativo de la médula en cuanto a la serie blanca se refiere, no permitía defender mucho este diagnóstico, sin embargo se precisarían algunos exámenes complementarios, fundamentalmente el médulograma que diría la última palabra. Tratándose de que la sintomatología de esta enferma arrancara en el post-parto y que después de éste se refería shock, tenía que ser objeto de discusión la fibrinogenemia y la trombocitopenia que puede producirse en los casos de penetración de material amniótico y de meconio en el torrente sanguíneo de la madre. Pero se refiere que el parto fue normal y el alumbramiento igual y

que la hemorragia correspondía a la pérdida habitual en esos casos.

La coloración amarillo-pajiza de nuestra enferma resaltando aun más en su piel el tinte bronceado, el hecho de la sub-ictericia referida en la historia clínica (aun cuando los análisis de orina eran informados sin aumento de la urobilina y las heces fecales no conocíamos su color) (pleyocromía) y el informe de la periferia, en donde aparecían elementos jóvenes permitían pensar que la anemia era de naturaleza hemolítica. El conteo de plaquetas informado el 21 de enero permitía afirmar que existía una púrpura trombopénica. En esta situación surgían por tanto a discusión la anemia hemolítica auto-inmune de la variedad adquirida (Síndrome de Fisher-Evans), las pruebas de Coombs repetidas y negativas (30% el Coombs puede ser negativo), restarían valor a ese diagnóstico. En esta fase las enfermedades colágenas: lupus, periarteritis nodosa también eran planteables.

Al segundo día de su ingreso, otro elemento de juicio se incorpora a la evolución de la enferma, *manifestaciones mentales*, que en realidad en grado menor ya la enferma las acusa desde el Hospital de Jovellanos. Se pensó si la obnubilación era una consecuencia de la anemia vinculada a la isquemia difusa cerebral, pero a la obnubilación se suma la incoordinación, la desorientación, las grandes crisis de excitabilidad, las alucinaciones que no podrían explicarse solo a través de la anemia. No pudimos observar en ningún momento parálisis transitorias pero éste hecho de manifestaciones mentales difusas, el síndrome hemolítico y la trombopenia permitían sospechar con un margen amplio de seguridad que la enferma era portadora de una púrpura trombopénica trombótica.

Posteriormente el médulograno con hiperplasia granulopoyética y eritropoyética y la presencia de megacariocitos con signos de inhibición en más de un 70% inclinaba a favor de este último diagnóstico.

A-303. Nombre: C. M. 1). Edad: 25 años. Haza: mestiza.

Hábito externo: Cadáver de raza mestiza con marcada palidez y moderada ictericia de piel y mucosas, con rash purpúrico generalizado predominando en tórax y miembros superiores.

Tórax: Cavidades pleurales: N.S.

Pulmones: Coloración rosado grisáceo irregular, pálidos ligeramente edematosos, al corte zonas con pequeños punteados hemorrágicos de 1 a 2 inms. en el parénquima.

Pericardio: Moderado derrame sero-hemorrágico.

Corazón: El epicardio muestra múltiples focos hemorrágicos de 1 a 3 mm. diseminados. Al corte este punteado interesa el parénquima en todo su espesor, observándose pequeños focos de color grisáceo de 1 mms. con aspecto compatible a microinfarto. El endocardio también muestra infiltrado hemorrágico focal. Las coronarias no muestran alteraciones.

Grandes rasos: N.S.

Abdomen: Cavidad peritoneal: N.S.

Esófago: N.S.

Estómago: Contenido muco-sanguinolento con pequeño punteado hemorrágico focal de la mucosa.

Intestino: N.S.

Hígado: Color rojizo grisáceo no aumentado en tamaño mostrando al corte color rojizo pálido.

Vías biliares: N.S.

Bazo y pancreas: N.S.

Riñones: Tamaño normal ligeramente adematoso, mostrando el izquierdo, área de punteado grisáceo de la corteza con aspecto compatible con focos pielonefriticos. La porción medular muestra pirámides de color grisáceo-verdoso. y en cálices y pelvis infiltrado hemorrágico de la mucosa.

Suprarrenales: N.S.

Genitales: Utero aumentado de tamaño con aspecto involutivo post-gravídico. Al corte restos desiguales y hemorrágicos de toda la mucosa y también del cuello uterino.

Anejos: N.S.

(ránco: Cerebro en fijación.

Hipófisis: Aumentada en tamaño, edematosa y con áreas de hemorragia.

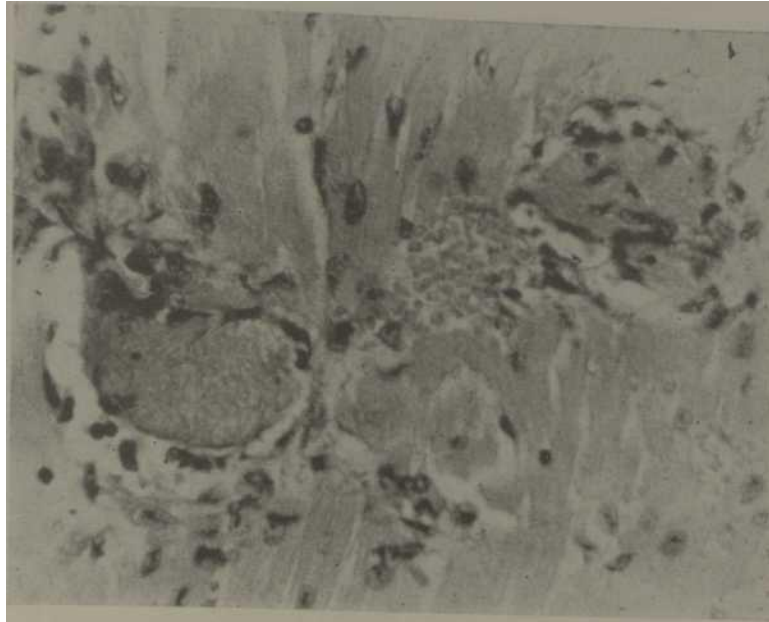


fig 1. Trombosis con oclusión de dos arteriolas del miocardio, con pequeño infiltrado hemorrágico intersticial.

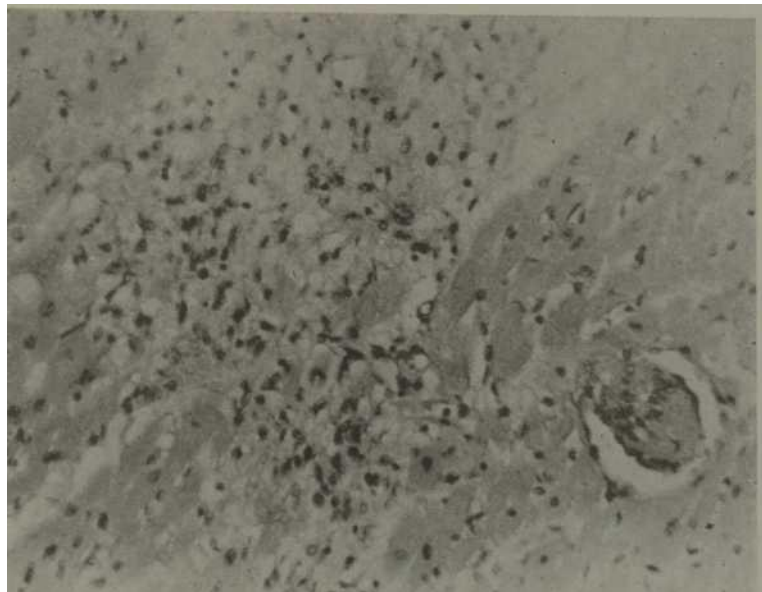


Fig. 2. Miocárdio reciente de infarto con comienzo de organización, pequeña arteriola trombosada.

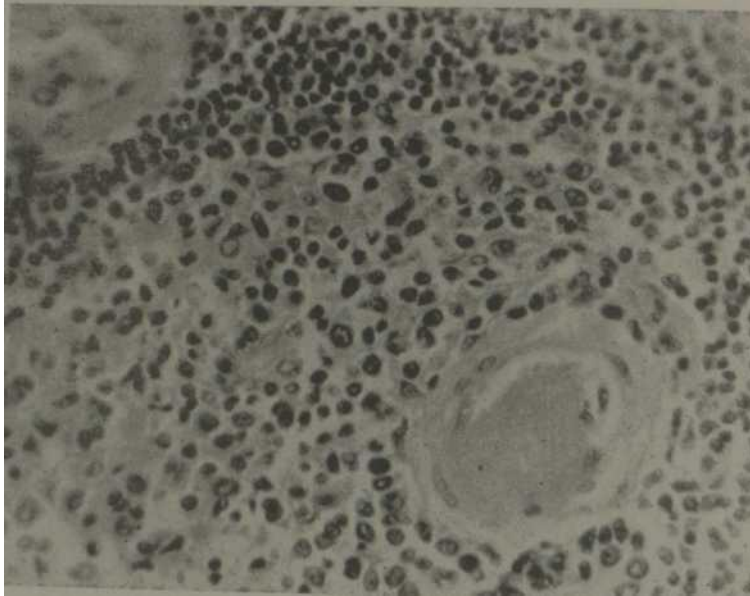


Fig. 3. Trombosis de arteriola central del folículo esplénico.

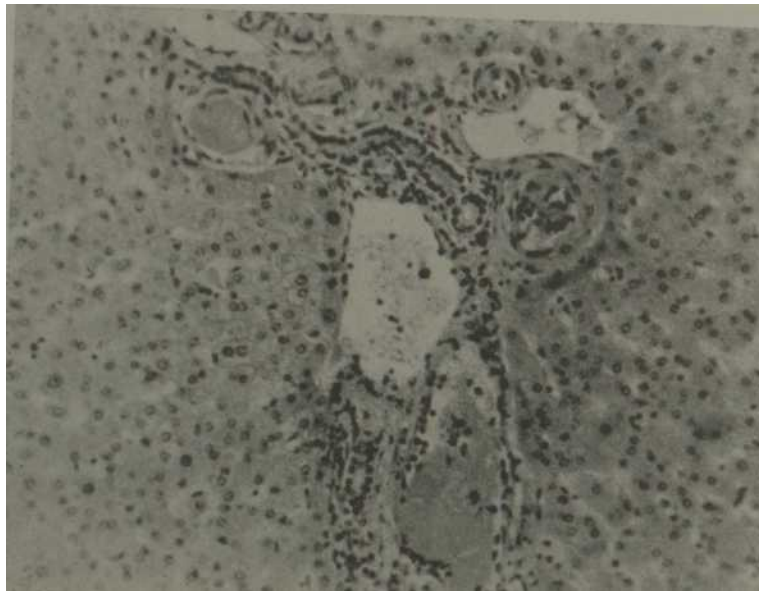


Fig. 4 trombosis de arteria* espacio porta en el hígado

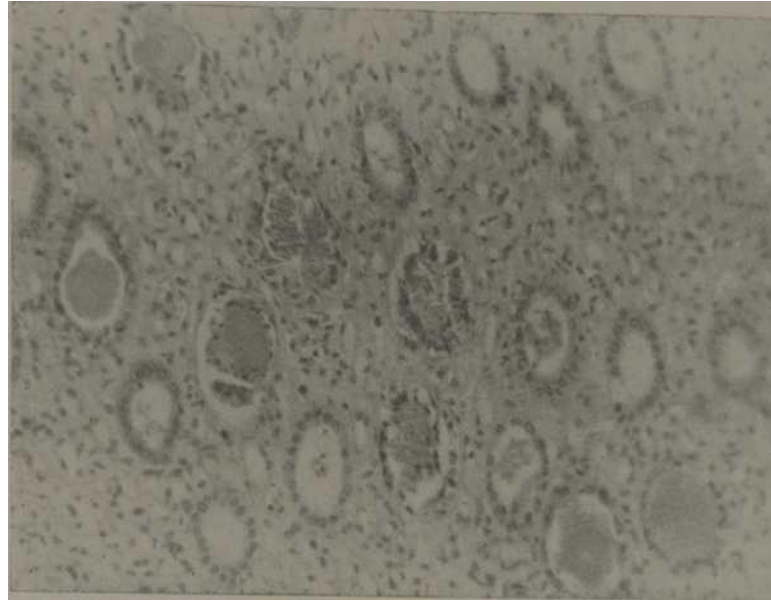


fig 5- Nefrosis hemoglobimúrica con gran cantidad de cilindros de hemoglobina y necrosis tubular aguda en púrpura trombocitopénica trombótica.

RESUMEN DE LOS HALLAZGOS DE LA
AUTOPSIA

Macroscópicos:

- 1.—Anemia y moderada ictericia.
- 2.—Púrpura cutánea y visceral.

Microscópicos:

En todos los órganos fundamentales bazo, ganglio, riñón, hígado y corazón, muestran arteriolas y venidas con trombos fibrinosos y eosinofílicos ocupando la luz con organización de algunos de ellos a la pared del endotelio e hiperplasia marcada de éstos.

Conclusiones:

Púrpura trombótica trombopénica. Areas de hemorragia intersticial y peri-vascular a nivel de los lugares que se señalan en el informe macroscópico.

CONCLUSIONES

1. —Hemos presentado un caso de púrpura trombocitopénica trombótica.
2. —En nuestro caso se presentó: anemia hemolítica, trombopenia y manifestaciones mentales de obnubilación, desorientación y alucinaciones. No observamos en ningún momento parálisis transitorias.

El médulograma mostró hiperplasia granulopoyética y eritropoyética, presencia de megacariocitos con inhibición de más de un 70%.

CONCLUSIONS

1. —A case of thrombotic thrombocytopenic purpura is presented.
2. —Hemolytic anemia, thrombopenia and mental signs of obnubilation, desorientation and hallucinations were observed in this patient. No transitory paralysis was observed.

The bone marrow puncture showed granulopoietic and erythropoietic hyperplasia and megakaryocytes with an inhibition pattern over 70%. The latter has been observed by the authors in cases of thrombotic thrombopenic purpura.

CONCLUSIONS

- 1.—On y présente un cas de purpura thrombocytopenique thrombotique.
2. —Chez les cas des auteurs il y avait: une anémie hémolytique, une

thrombopénie et des manifestations mentales: obnubilation, désorientation et des hallucinations. Ils n'ont observé dans aucun moment de paralysies transitoires.

La ponction médullaire a montré de l'hyperplasie granulopoïétique et éritropoïétique, la présence de mégacaryocytes avec une inhibition au-dessus du 70%. Ceci a été observé par les auteurs chez les cas de purpura thrombopénique thrombotique.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Dameshek, W. and Rheingold, J. J.*: Idiopathic Thrombocytopenic Purpura, *J.A.M.A.* 139: 993, 1949.
- 2.—*Evans, R. S., Takahashi, K., Di tañe, R. T., Payne, R. and Liu, C.*: Primary thrombocytopenic purpura and acquired hemolytic anemia; evidence for a common etiology. *A.M.A. Arch. Int. Me.* 87: 48, 1951.
- 3.—*Eversole, S. L.*: Cases of disseminated lupus erythematosus diagnosed as idiopathic thrombocytopenic purpura, *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 96: 210, 1955.
- 4.—*Fisher, E. R. and Creed, D. L.*: Thrombotic thrombocytopenic purpura, *Am. J. Clin. Path.* 25, 620, 1955.
- 5.—*Core, I.*: Disseminated arteriolar and capillary platelet thrombosis. *Am. Jour. Path.* 26, 155, 1950.