



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín del Hospital Clínico para sus graduados en provincia**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de Ciencias Médicas**. Este tiene el propósito de evidenciar la evolución del contenido y poner a disposición de nuestra audiencia documentos académicos originales que han impulsado nuestra revista actual, sin embargo, no necesariamente representa a la línea editorial de la publicación hoy en día.

REUNION ANATOMO-CLINICA N° 2

I RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA

- a. Anamnesis: Paciente de sexo femenino de 52 años, que inicia su enfermedad en Diciembre de 1961, presentando epistaxis abundantes y petequias generalizadas. Consulta en la Asistencia Pública y luego en el Hospital Trudeau desde donde la envían a este Servicio para su estudio.

Ingresa el 9-IV-62. Se comprueba una enferma obesa de 80 kilos, con extensas equimosis y petequias diseminadas con epistaxis y gingivorragia. Examen cardiopulmonar negativo.

Abdomen: depresible, globoso, no se palpa bazo, en cambio se palpa hígado a 2 cms bajo el reborde costal der. de consistencia normal. Los exámenes realizados en esta oportunidad revelan un hematocrito de alrededor de 28%, con un hemograma normal, con trombopenia de alrededor de 20.000 plaquetas con microcitos moderada, hipocromia marcada y policromasia leve, con reticulocitos entre 0,7 y 3,4%, lo que indujo a pensar en un comienzo en un Síndrome hemolítico asociado a Trombopenia. La aparición de hipocromia marcada y la corrección del cuadro anémico con la administración de hierro, permitieron interpretar esta anemia como secundaria al sangramiento prolongado.

El mielograma era normal, salvo por una hiperplasia de los megacariocitos, el mayor porcentaje de los cuales no eran formadores de plaquetas. El test de

Coombs directo era negativo y no había células de lupus. Una electroforesis practicada fué normal y existía un urobilinogeno fecal normal. Se formula el diagnóstico de Trombopenia megacariocítica de causa no precisada y se somete a tratamiento con Meticorten partiendo con un equivalente de 200 mg de cortisona por día. En estas condiciones se ve una buena respuesta en cuanto a que se detiene el sangramiento en la enferma, aumentan levemente las plaquetas pero posteriormente, sin haber llegado nunca a una normalidad, descienden a pesar de insistirse con 40 mg de Meticorten por día. Al mismo tiempo se le administró fierro con lo cual se elevó el hematocrito de ingreso.

Aproximadamente el 30 de Mayo de 1962 y debido a la persistencia del cuadro hemorragíparo de piel y mucosas y a la imposibilidad de elevar el recuento plaquetario con Meticorten, se decide hospitalizarla nuevamente con el objeto de practicar una esplenectomía, la que se realiza el 2 de Junio de 1962.

A través de la misma incisión quirúrgica se practicó extirpación de quistes ovaricos bilaterales los que histopatologicamente correspondieron a cistoadenomas multicelulares simples del ovario. En esta oportunidad se obtiene un alza máxima de 224.000 plaquetas ocurrida a los siete días después de la esplenectomía, sin embargo esta cifra plaquetaria cae posteriormente a los mismos niveles que estaban antes de la intervención a pesar de haberse adicionado Meticorten en el post-operatorio precoz. En estas condiciones la paciente es tratada hasta Noviembre de 1962 con dosis variables de Meticorten entre 1 y 4 tabletas por día de acuerdo a la intensificación de sus cuadros hemorragíparos.

Ya en un control practicado en Julio de 1962 se pesquiza por primera vez una hipertensión arterial de 220 con 128, debido a eso se le agrega

al tratamiento Serpasol y diuréticos junto con man tener bajas dosis de Meticorten siempre y cuando su cuadro hemorragíparo lo permitiera.

La enferma se pierde control de policlínico durante 1963 y sólo vuelve a mediados del año 1964 contando que nuevamente está con una crisis hemorragípara im portante de piel y mucosas y se le indica hospitali zación y mientras tanto tomar 6 tabletas al día de Cidoten.

A su ingreso en esa oportunidad se encuentra una en ferma obesa de presión arterial 140/80 y con un exa men prácticamente comparable al del primer ingreso, salvo por la cicatriz de esplenectomía que la enfer ma presentaba. El examen hematológico en aquella oportunidad reveló una trombopenia de 10.000 plaque tas junto a una anemia hipocroma con 8 grs % de Hb. 28% de hematocrito y 3,4% de reticulocitos.

Esta paciente es vista en visita de piso en donde se decide realizar un tratamiento con inmunosupreso res, concretamente con Purinetol. Previamente se decide realizar un nuevo mielograma, el que es prác ticamente igual que el primero. Se realiza también exámenes de células de lupus las que son negativas. Con estos exámenes previos se realiza un tratamien to con Purinetol en cantidad de 100 mg al día duran te 36 días con lo cual no es posible elevar el re - cuento de plaquetas y se decide por lo tanto suspen der este tipo de tratamiento y seguir con Meticor - ten en cantidades variables de acuerdo al cuadro he morragíparo de la paciente. Durante meses se ha es tado administrando sulfato ferroso con lo cual su anemia se ha recuperado definitivamente, manteni en do un hematocrito de 45% con cifras de Hb normal y un hemograma dentro de límites normales.

A fines de 1964 y comienzos de 1965 la paciente pre senta un exantema pruriginoso, eritematoso y papulo so por el cual se le indica tome Celestamine 3 ta - bletas al día con suspensión de los Corticoides que

estaba tomando; con esta terapia se siente francamente mejor, desaparece la alteración cutánea pruriginosa y la enferma vuelve a control 2 años más tarde en 1967.

En una consulta de 1967, relata que si ella deja de tomar un día Celestamine, se llena de elementos solevantados, rojos, pruriginosos en la piel de todo el cuerpo por lo tanto ha seguido tomando durante todo este tiempo 2 a 3 tabletas al día de Celestamine. La presión arterial se encuentra en 170/105 y el examen revela una paciente con facie cushingoides y un examen en que revela la obesidad sin otras alteraciones. Se le prescribe un régimen sin sal y Celestamine una tableta diaria. El examen hematológico en aquella oportunidad revela un recuento de plaquetas dentro de límites normales. 245.000 por  $\text{mm}^3$ , sin anemia con un hematocrito de 45%.

La paciente se siguió controlando sin haber presentado en ninguna oportunidad un síndrome hemorragiparo desde fines de 1964.

El 17 de Junio de 1969, llega a consultar al policlínico de hematología por que hacía pocos días atrás se había herido la pierna izquierda con una lata y se había infectado esa extremidad.

- b. Examen físico: Reveló una paciente con hipertensión de 220 con 110, obesa con facie cushingoidea y un examen físico que no revelaba nada anormal, salvo la obesidad, la hipertensión arterial y la herida contusa de la pierna izquierda. Se trata con hipotensores y se le envía a Cirugía. En cirugía es vista el 11-VII-69 y es hospitalizada con el objeto de tratar la úlcera de su pierna izquierda. Ingresa a Cirugía el 14-VII-69 y hay un examen físico que no difiere esencialmente del anterior, con exámenes de laboratorio que

son los siguientes: Un examen de orina: dentro de límites normales, salvo la existencia de globulos de pus en regular cantidad. Uremia 0,41 - Glicemia 0,94. Hemograma: 4.270 gl. rojos, 13grs% Hb, 14,610 leucocitos, 4 eosinófilos, 2 mielocitos, 1 juvenil, 14 baciliformes, 63 segmentados, 11 linfocitos, 5 monocitos, con alteraciones tóxicas degenerativas moderadas y sedimentación de 68/96. Recuento de plaquetas 550.000 por mm<sup>3</sup>. Se hizo un cultivo de la secreción de la úlcera que reveló un desarrollo muy abundante de Pseudomonas. Esta paciente tenía además radiografía que revelaba pulmones libres y una dilatación cilíndrica de la aorta y mediano agrandamiento cardíaco principalmente a expensas del ventrículo izquierdo.

Es tratada con Ampicilina, Baralgina, hidratación y aseo local de su úlcera de la pierna izquierda.

A los pocos días de ingresar a Cirugía se la encuentra obnubilada, en malas condiciones generales, con una hipotensión de 90 con 60 y se instala un tratamiento con suero fisiológico, suero glucosado, Gentalin, Ampicilina y sonda vesical. Por la existencia de extrasístoles frecuentes se solicita una interconsulta a Cardiología. La paciente no responde a ningún tipo de tratamiento a pesar de habersele agregado Solucortil y Manitol y tener una buena hidratación, se va progresivamente agravando hasta que fallece el día 24-VII-69, a los 10 días de haber ingresado al Servicio de Cirugía de este Hospital.

## II COMETARIO DEL DIAGNOSTICO

El análisis de las enfermedades que esta paciente ha presentado desde 1962, año de su primera consulta a este Hospital, hasta 1969 en que fallece, revela la existencia de dos períodos claramente diferenciables. El primero que abarca hasta 1964, constituido por un cuadro hemorragiparo, equimótico y purpúrico de piel y mucosas, sin esplenomegalia y caracterizado por trombopenia

con megacariocitos medulares no formadores de plaquetas, y un segundo período de enfermedad que le produjo la muerte y tuvo sólo pocos días de evolución.

Entre ambos la paciente sólo se quejó de un Sin drome urticarial generalizado que desaparecía apenas tomaba Celestamine, razón por la cual tomó este medicamento durante varios años.

Para su púrpura trombopénica crónica megacariocítica no pudo hallarse una causa clara, y por eso fué catalogada de Idiopática. Siempre tuvimos presentes el Lupus Eritematoso como enfermedad capaz de simular en todo un P.T.I. Sin embargo nunca fué posible demostrar su existencia.

El diagnóstico debe ser también planteado con: la trombopenia causada por drogas como la Quinidina y el Sedomid, etc., las que por un mecanismo inmunológico producirían plaquetopenia. Las infecciones virales y las crioglobulinemias primarias también pueden simular un cuadro de P.T.I., pero no había en esta pa ciente antecedentes que hicieran pensar en este sentido.

Hay además de estos una infinidad de cuadros clinicos capaces de inducir una trombopenia, pero en aquellas el examen físico y la sintomatología difieren sustancialmente de aquellas en que se encuentra un cuadro de P.T.I.; me refiero a la presencia de fiebre, artralgias, hepato o esplenomegalia, anemia, serositis, etc. Es por eso que hemos analizado aquellas P.T. secundarias capaces de simular en todo un P.T.I.

La enfermedad de Werlhof crónica se beneficia por el tratamiento corticoidal en un 15 a 30% de los casos, en cambio la esplenectomía los beneficia en un 70 a 85%. Un pequeño porcentaje ( 1 a 5% ) no tiene respuesta alguna ni a los corticoides ni a la esplenectomía y el pronóstico es sombrío. De estos la gran mayoría fallece a consecuencias de hemorragias incoherentes. Un porcentaje menor no sangra. A pesar de con-

tinuar con trombopenia y un escaso número de enfermos remite completamente en plazos de observación muy variable.

Nuestra paciente pertenecería a esta última categoría. En ella los corticoides fracasaron, a pesar de que lograron disminuir la intensidad de los sangramientos. Fracaso igualmente la esplenectomía y lo mismo sucedió con la terapia inmuno supresora.

Pensamos que fue coincidencia la remisión que presentó la enferma junto con la administración de Celestamine, ya que la paciente había tomado corticoides previamente sin efecto, sobre sus plaquetas y además el antihistamínico que posee el Celestamine se ha demostrado sin efectos en este cuadro hematológico. El último episodio de la enferma comenzó con una herida contusa de la pierna izquierda que se infectó secundariamente, no fue vista por nosotros y sólo tenemos datos consignados en la ficha por Cirujanos de éste Hospital, que sugieren fuertemente la existencia de una sepsis, probablemente a Pseudomonas, la que halló un terreno susceptible en una paciente tratada crónicamente con corticoides aunque en dosis bajas. Cayó en colapso vascular del cual no se recuperó.

Dado los antecedentes de tratamiento corticoidal prolongado, la supuración importante de su pierna izquierda, la hipotensión arterial y una sepsis es posible pensar que una insuficiencia suprarrenal pudiera también haber sido una causa coadyuvante en el fallecimiento de esta paciente; sin embargo el recuento de eosinófilos estuvo dentro de límites normales.

No tenemos un claro diagnóstico sobre el síndrome urticarial crónico que la enferma presentó durante cuatro años y medio. Dificilmente lo podríamos relacionar con su P.T.I. Ambas podrían ser manifestaciones de una mastocitosis difusa, pero no habría en ella ni pigmentación cutánea en las zonas pruriginosas, ni mastocitosis medular, ni adenopatías. Por lo demás la trombopenia había curado junto con la aparición del síndrome urticarial.

### III DIAGNOSTICOS CLINICOS

- Obesidad. Hiper corticismo por tratamiento corticoidal prolongado.
- P.T.I. en remisión completa.
- Esplenectomía antigua.
- Enfermedad hipertensiva esencial.
- Herida contusa de pierna izquierda infectada.
- Sepsis a Pseudomonas ?
- Insuficiencia suprarrenal secundaria ?

### IV ESTADA

10 días

Médico tratante: Dr. P. Lira y cirujanos

### V COMENTARIO PRE NECROPSIA

Dr. Ortuzar: De gran interés es la presentación de esta enferma, pues ilustra una evolución poco habitual del P.T.I. que fué rebelde a todo tratamiento ( corticoides, inmunopresores, esplenectomía ) y que remitió en forma inesperada y aparentemente espontánea a los 3 o 4 años de evolución. Presenta posteriormente una complicación cutánea, cual fué la aparición de manchas papulosas pruriginosas que desaparecieron con Celestamine ( B-metasona más polaramine ).

Sin embargo, el episodio final que la llevó a la muerte, no está claro; es evidente el inicio de él con una úlcera infectada superficial, y que en la evolución posterior aparece hipotensión, compromiso importante del sensorio, tendencia al colapso.

Además, es lógico suponer una insuficiencia suprarenal en una enferma largo tiempo sometida a tratamiento esteroidal y que lo abandona al ingreso al hospital, cuando se encuentra enfrentada a las exigencias de un cuadro séptico importante.

Ofrezco la palabra.

Dr. Vásquez: Al ingreso la temperatura de la enferma era de 38,6° C., para disminuir durante la evolución.

Dr. Llanos: Quiero aclarar algunos hechos, no bien precisados, pues a nosotros nos correspondió atenderla en el Servicio de Cirugía.

En Poli Vasc. periférico se diagnosticó una úlcera hipertensiva infectada y se indicó la hospitalización. La enferma ingresó en regulares condiciones, con fiebre; se inició tratamiento local y general, cediendo la fiebre.

En la evolución posterior, y en el plazo de un día, aparece compromiso sensorial, decaimiento, oliguria que fué calificada en el Piso como debida a deshidratación, debida a la poca cooperación de la enferma para alimentarse. Se hidrató y sólo en forma ulterior se pensó en el diagnóstico de sepsis, probablemente a Pseudomona. El examen físico era negativo, el abdomen también negativo.

Un día después la enferma empeora, se "shokea" para aparecer signos de irritación peritoneal.

Se mantuvo el diagnóstico de sepsis, agregándose se el de peritonitis de origen no precisado; se pensó en realizar una radiografía simple de abdomen, pero se estimó que por las condiciones de la enferma no podría realizarse.

Vista al mediodía por la Guardia, precisan en una peritonitis de origen apendicular y solicitan una radiografía de abdomen simple, al regreso de Rayos a la Sala, la enferma presenta un vómito, se aspira y fallece.

En ningún momento se pensó en trasladarla a Pabellón.

Así, nosotros pensamos en una sepsis originada desde una úlcera de la pierna o de una peritonitis de origen apendicular.

Dr. Kraljevic: No me queda clara la última parte del relato. Un médico de sala que habría visto a la enferma, me informó que la enferma se habría recuperado del shock y habría fallecido al ser trasladada al Pabellón.

Dr. Ortúzar: La ingestión crónica de corticoides, llevó a esta enferma a un estado de hipercorticalismo ( quizás las máculo-pápulas presentadas por ella obedezcan a este hecho, como lo vimos ocasionalmente en enfermos tratados crónicamente con corticoides y que hacen un síndrome de Cushing ).

La úlcera de la pierna, en una enferma con hipercorticalismo perfectamente puede originar una septicemia. Además, un cuadro infeccioso abdominal ( apendicular? ) se exacerba en un estado de hipercorticalismo, cuadro abdominal que también se enmascara por el uso de antibióticos de amplio aspecto.

Es difícil, en esta enferma, decidir la naturaleza y origen exacto de la complicación que la condujo a la muerte.

En el Servicio de Medicina, si no existe globo vesical o si la enfermedad del paciente no exige en forma perentoria la medición de diuresis, no se coloca sonda vesical.

Dr. Llanos: Estamos concientes del peligro que entraña la colocación de sonda vesical. Sin embargo, es opinión generalizada que en el shock grave es necesario la medición rigurosa de diuresis cada hora y para ello, el método de recolección es por la sonda.

Esta enferma estaba ya en shock cuando se indicó la sonda vesical.

Dr. Maturana: En el shock es imprescindible controlar, por un lado la P.V. y por otro el volumen de diuresis.

Dr. Ortúzar: Veamos ahora la Anatomía Patológica.

## VI RESULTADO DE LA AUTOPSIA Y DIAGNOSTICO ANATOMO PATOLOGICO

- Estado séptico tóxico agudo.
- Ulceras infectadas, supuradas, de la pierna izquierda.
- Apendicitis aguda inespecífica, perforada a cavidad abdominal.
- Formación diverticular apendicular.
- Peritonitis difusa, fibrino-purulenta, aguda.
- Erosiones gástricas agudas, inflamadas.
- Hepatitis aguda de tipo séptico tóxico.
- Nefritis intersticial aguda de tipo séptico.
- Atrofia cortical suprarrenal moderada, bilateral
- Valvulopatía crónica fibrocalcárea mitral, con extensa calcificación del anillo.
- Hipertrofia cardíaca de predominio izquierdo.
- Litiasis vesicular.
- Cálculo enclavado en el cístico.
- Colecistitis crónica
- Formación poliposa adenomatosa, pediculada, de mucosa sigmoides.
- Esplenectomía por púrpura trombogénica y ooforectomía bilateral.

Biopsia N° 20.108 del 2-VI-62. Hiperplasia del bazo: cistoadenoma multilocular, simple, del ovario, bilateral  
Obesidad.

## VII DIAGNOSTICO ANATOMO CLINICO

- Púrpura trombocitopénico idiopático curado.
- Sepsis.
- Apendicitis aguda perforada.
- Peritonitis aguda.

VIII COMETARIO POST NECROPSIA

Dr. Ortúzar: Comenta que se confirmó la sospecha de sepsis y apendicitis con peritonitis, comparando el caso con el de una enferma similar vista anteriormente.

Dr. Jarpa: Pregunta si se buscó en Anatomía Patológica la presencia de bazos aberrantes, ya que se ha descrito que el fracaso del tratamiento en casos como el de esta enferma, podría deberse a la existencia de ellos.

Dr. Rosemberg: Contesta que no había bazos aberrantes.

Dr. Llanos: Pregunta si en la hepatitis séptica encontrada había elementos que permitieran afirmar si el origen de la sepsis había sido la Pseudomona de la úlcera infectada de la pierna, o la peritonitis de origen apendicular.

Dr. Rosemberg: Responde que en la lesión hepática no hay elementos que permitan inclinarse a una u otra hipótesis.