

SESIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

HOSPITAL SAN JUAN DE DIOS 15 de julio de 1983

Ponente: Dr. MARCO A. BATALLA GUERRERO
Coordinador: Dr. ROBERTO VARGAS GILLEN
Patólogo: Dr. JORGE SALAS CORDERO

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA: M.M.O. de sexo femenino, de 14 años de edad, nacida en Puntarenas y residente en Aserrí, ingresó al Hospital San Juan de Dios el día 16 de diciembre de 1982. Antes de esta fecha había consultado en la Clínica Carlos Durán en abril de ese mismo año por dolor epigástrico; en agosto por “infección intestinal” y gripe, para lo cual se le prescribió aminosidina, difenoxilato y dextrometorfan; en setiembre por “gastritis”, y se le indicó hidróxido de aluminio y polifosfatos.

La enfermedad actual se inició aproximadamente el 8 de diciembre, con mareos, malestar general y falta de apetito. Al día siguiente se presentó a la misma Clínica, donde se anotó “orina de color café, hematuria macroscópica” y el 16 del mismo mes es admitida en el Hospital San Juan de Dios.

En la nota de ingreso se refiere que la paciente ha estado con malestar general, anorexia, mialgias, fiebre no cuantificada, epigastralgia, vómitos ocasionales y hematuria macroscópica. El día del ingreso le han aparecido vesículas hemorrágicas en cabeza, codo izquierdo y piernas. Al examen físico se encuentra palidez, leve edema palpebral, corazón rítmico, pulso 100 por minuto, soplo sistólico de predominio mitral, pulmones sin ruidos anormales, abdomen blando, un poco doloroso en hipocondrio izquierdo y epigastrio, lesiones eritematosas y pápulas diseminadas en toda la piel.

Las notas de evolución y de enfermería describen epistaxis leve, vómitos con hilos sanguinolentos, diarrea, lesiones ulcerosas en la boca, vesículas y lesiones costrosas en la piel. Ocho días después del ingreso se observa hemorragia gingival y hematemesis abundante. El pulso es de 116 por minuto y la presión arterial 150/100. El 26 de diciembre presentó estado convulsivo y falleció ese mismo día.

Los exámenes de laboratorio mostraron orina con cilindros hemáticos; leucograma con 11.800 leucocitos, segmentados 79 0/0, eosinófilos 2 0/0, linfocitos 14 0/0, monocitos 5 0/0. Nitrógeno ureico 64 mg. y creatinina 5.3 mg. por 100 ml. Proteínas totales 6.6, albúmina 4.0, globulinas 2.6 g. por 100 ml. Potasio, 3.5 mEq/Lt. Plaquetas, 210.000. Tiempo de tromboplastina, 15.5 sec (67 0/0). Eritrosedimentación, 58 mm. Fibrinógeno, 285 mg por 100 ml. Fueron negativos dos hemocultivos, un urocultivo y cultivo de líquido de una pústula. La antiestreptolisina-O fue de 625 unidades Todd. La proteína-C reactiva y el factor reumatoide fueron negativos. En un pielograma intravenoso no se obtuvo excreción renal. Unos pocos días antes del fallecimiento de la paciente se tomó una biopsia de piel.

COMENTARIO: Se trata de una niña de aproximadamente 15 años de edad, quien sin antecedentes previos de importancia inicia su enfermedad con un período prodrómico de corta duración, para desarrollar en rápida sucesión hematuria, exantema multiforme, hemorragia gastrointestinal y uremia, para fallecer en dos semanas. No hay historia de episodios previos de alergia, ni de ingestión de alguna droga. Los médicos a su cargo consideraron las posibilidades de varicela, endocarditis bacteriana subaguda y vasculitis. Descartamos la posibilidad de varicela, pues si bien es cierto se puede acompañar de nefritis, esta complicación es generalmente posteruptiva. Hay una enfermedad que remeda en casi todo el caso de esta niña, es el eritema multiforme exudativo o síndrome de Stevens-Johnson, con erupción cutánea de aparición súbita, lesiones de las mucosas, lesiones renales y del sistema nervioso central. Pero hay una biopsia de piel informada como vasculitis necrotizante, que descarta el diagnóstico de Stevens-Johnson. En las entidades que tienen como asiento el cuadro histopatológico de esta paciente, el común denominador es el ataque a las vénulas post-capilares, a los capilares y a las arteriolas precapilares,

como producto de la agresión de los mismos por complejos inmunes. La presencia de detritus nucleares de neutrófilos en el estudio histológico del presente caso, permite centrar aún más las posibilidades en una vasculitis leucocitoclástica. Las causas a que se achacan estos entes nosológicos son: a) Infecciosas: virus, especialmente de la hepatitis B, estreptococos, endocarditis bacteriana subaguda, enfermedad por mycobacterias. b) Drogas: aspirina, sulfonamidas; penicilina, barbituratos, anfetaminas. c) Genéticas: globulinas anormales, crioglobulinemia. d) Enfermedades reumáticas: vasculitis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, granulomatosis de Wegener. e) Idiopáticas.

El lupus eritematoso sistémico, de presentación variadísima, puede remedar en todo el caso que nos ocupa; puede iniciarse con ataque al estado general, púrpura, nefritis y uremia, pero tiene generalmente un curso más arrastrado que el presente. La crioglobulinemia mixta esencial se caracteriza por artritis, púrpura, glomerulonefritis progresiva y hepatitis; pero esta paciente no tuvo afectación hepática en ningún momento. Dermatomiositis y artritis reumatoide en algunos casos pueden presentar en su aparición cuadros similares al presente, pero casi nunca el deceso es tan rápido como en este caso. La poliarteritis nodosa es más bien enfermedad de la cuarta década y más frecuente en hombres que en mujeres. Finalmente, debemos comentar sobre la púrpura anafiláctica de Henoch-Schönlein: este es un síndrome sistémico más común en niños y adultos jóvenes, caracterizado por púrpura típica de vasculitis leucocitoclástica (es decir, palpable), artralgias o artritis, dolor abdominal y/o hemorragia gastrointestinal. Su patogenia ha sido ligada a complejos inmunes con IgA, fijados a tejidos, o circulantes. La púrpura está generalmente localizada a las extremidades y puede aparecer en cosechas. Pueden ocurrir lesiones ulceradas en las mucosas, causando hemorragias externas, epistaxis y melena. Los dolores abdominales son del tipo crisis. La lesión renal consiste en glomerulitis con hematuria, proteinuria y profundo disturbio de la función renal. El curso de la enfermedad renal es variable, pero en un tercio de los casos es progresivo. Las lesiones gastrointestinales ocurren fundamentalmente en intestino delgado, pudiendo llegar a la perforación. En muchos casos se presentan síntomas constitucionales, como fiebre y ataque al estado general. Se puede encontrar neutrofilia moderada. Se ha establecido la púrpura de Henoch-Schönlein como expresión de contacto antigénico recurrente del huésped, con antígenos bacterianos, especialmente estreptococos de la garganta. Todo el cuadro clínico y la histopatología hacen apuntar a que esta niña tuvo una grave enfermedad vasculítica generalizada, del tipo de la púrpura de Henoch-Schönlein. No creemos en endocarditis bacteriana subaguda pues no había hemocultivo positivo, no tenía antecedentes reumáticos ni de soplos previos y una radiografía de tórax fue normal. El soplo sistólico lo achacamos a la taquicardia, fiebre y miocardiopatía. El dolor abdominal, la diarrea, melena y hematemesis, fueron manifestación de ataque a intestino delgado y estómago. El episodio final de crisis convulsivas lo fincamos en vasculitis cerebral difusa.

DIAGNOSTICO CLINICO FINAL: púrpura de Henoch-Schönlein con compromiso renal, digestivo, cardiovascular y cerebral, quizá como respuesta a mecanismo infeccioso reiterado, probablemente estreptocócico.

PROTOCOLO DE LA AUTOPSIA (No. 28.837). Los hallazgos más importantes de la autopsia fueron los siguientes: la piel presentaba numerosas lesiones máculo-papulares diseminadas, algunas cubiertas por costras, así como Petequias y equimosis. Los pulmones presentaban zonas extensas de hemorragia y focos de condensación más pequeños. En la mucosa gástrica y en la del intestino delgado se observaron algunas ulceraciones superficiales de 1 a 4 mm. de diámetro. Los riñones pesaron 240 gramos el derecho y 250 gramos el izquierdo, ambos aumentados de volumen, el izquierdo con zona pequeña de color amarillo en la corteza, sin otras alteraciones macroscópicas. No se obtuvo autorización para extraer el cerebro.

La biopsia de piel (82-13.429) mostró un extenso proceso inflamatorio en la dermis, con predominio de polimorfonucleares, presencia de restos nucleares ("polvo nuclear"), inflamación aguda y necrosis fibrinoide de pequeños vasos sanguíneos (foto 1), cuadro histológico que se interpretó como vasculitis necrótica leucocitoclástica.

El examen histológico de los órganos reveló las lesiones más importantes en los riñones, con afectación difusa de los glomerulos renales, que mostraban infiltración inflamatoria aguda, focos de necrosis fibrinoide y formación de semilunas epiteliales (fotos 2 y 3).

Otros hallazgos fueron hemorragia pulmonar masiva bilateral, bronconeumonía, hemorragias focales en el miocardio, focos de necrosis en el bazo, absceso pericárdico, absceso en el riñón izquierdo y úlceras agudas en la mucosa del tracto gastrointestinal.

Los datos clínicos y el aspecto histológico de las lesiones de la piel permiten establecer el diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein; lo inusual de este caso está en la severidad de las lesiones renales, que condujeron al fallecimiento de la paciente en insuficiencia renal. Esta es una forma poco frecuente de evolucionar la púrpura de Henoch-Schönlein, pero está descrita en la literatura. La hemorragia pulmonar masiva plantea la posibilidad de que exista alguna relación con el síndrome de Goodpasture; sin embargo, éste es más frecuente en el sexo masculino, la enfermera no dio historia de hemoptisis y el examen histológico de los pulmones no mostró vasculitis.

DIAGNOSTICO PATOLOGICO: Púrpura de Henoch-Schönlein con glomerulonefritis aguda difusa y hemorragia pulmonar masiva, bilateral.

Foto 1. Piel (B. 82-13429): Extensa infiltración inflamatoria de la dermis, con fragmentos nucleares. Vaso sanguíneo pequeño con necrosis fibrinoide. H.E. 250 x.



Foto 2. A. 28837. Riñón. infiltración inflamatoria aguda y focos de necrosis fibrinoide en el glomérulo renal. H.E. 250 x.

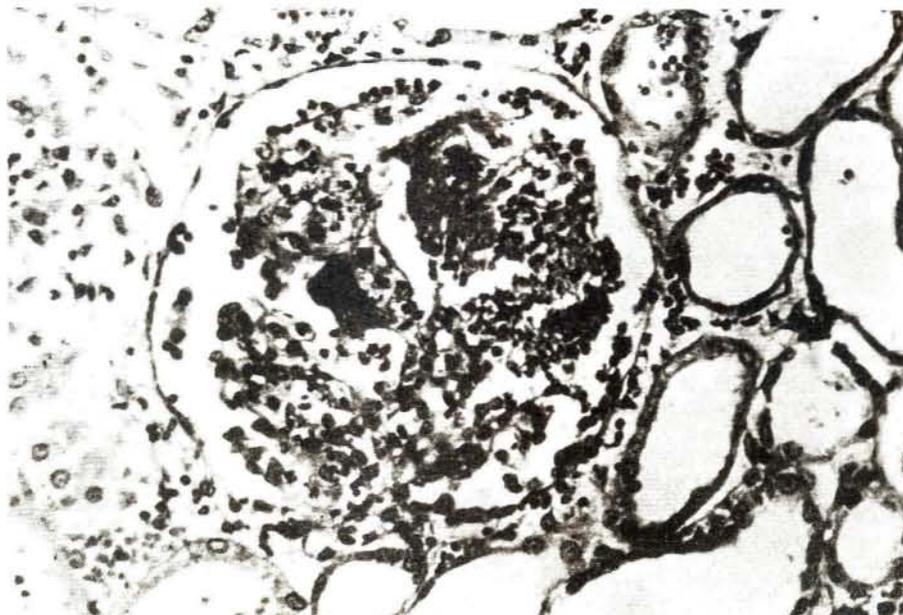
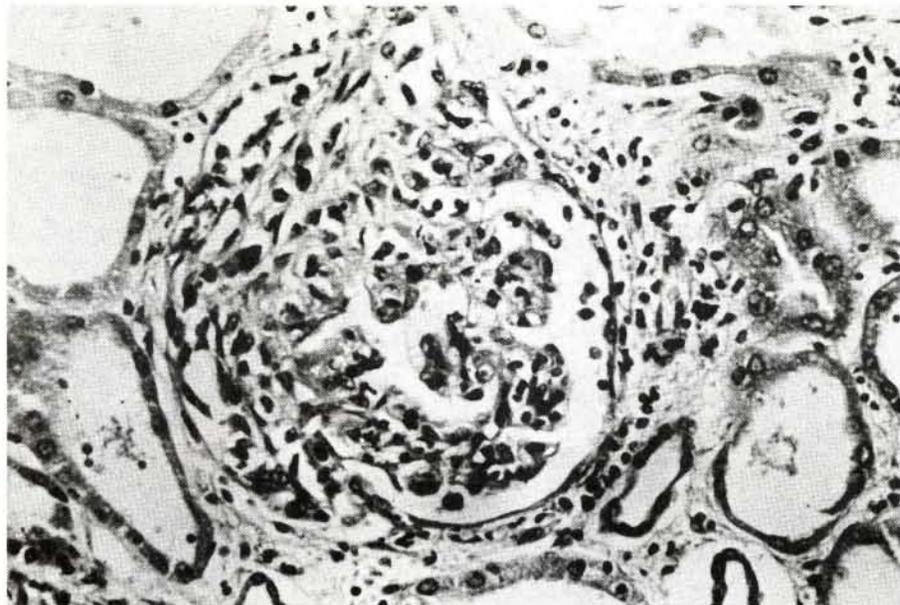


Foto 3. A. 28837. Riñón: glomérulo con extensa semiluna epitelial en el espacio capsular. H.E. 250 x.



REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. De Fauci et al. The spectrum of vasculitis. *Ann. Int. Med.* 1978, 89:660.
2. Heptinstall, R.H. *Pathology of the Kidney.* Little, Brown and company. Boston, U.S.A. 2 nd. edition. 1974. p. 335.
3. Sparge et al. The differential diagnosis of crescentic glomerulonephritis. *Human Pathology* 1977, 8:187.