CONSIDERACIONES SOBRE 5 CASOS DE PURPURA FULMINANTE

Síndrome de Waterhouse-Friderichsen (*)

Por el Dr. ERICH SIMPFENDORFER

Ha querido la suerte que en el período del 11 de mayo al 14 de julio de 1942 tuviéramos la oportunidad de observar en la Posta Infantil de Primeros Auxilios del Hospital M. Arriarán, una serie clínica de 5 casos de Púrpura Fulminante y que bien pueden encuadrarse en el llamado Síndrome de Waterhouse-Friderichsen. El número de casos es considerable, ya que los casos, hasta ahora publicados en la literatura universal no pasan más allá de 98, según pudimos leerlo en un trabajo de Michael y Jacobus, publicado en el Archives of Pediatrics de marzo del presente año.

Al que expone le cupo el triste privilegio de atender personalmente a 4 casos de esta serie, y si digo triste, es por la fatalidad de un 100 % de esta gravísima enfermedad y por tratarse de niños con un magnífico desarrollo pondo-estatural.

El cuadro que nos preocupa fué descrito por primera vez por Völcker, en 1894; posteriormente por Little, en 1901; por Waterhouse, en 1911, y por Friderichsen, en 1918. Estos autores describieron una hemorragia bilateral de las glándulas suprarrenales asociada a un púrpura agudo fulminante. Este síndrome ha recibido el nombre de los dos últimos autores.

Aproximadamente el 70 % de los 98 casos conocidos ocurrió en niños por debajo de los dos años y el 95 % por debajo de los 9 años. En nuestra casuística, 2 casos están por debajo de los 2 años y 3 entre los 2 y 6 años.

(*) Entregado para su publicación el 3 de mayo de 1944.

Casuística.

PRIMER CASO. — Obs. 46295.

J. B. M., 2 años, masculino, ingresa el 11 de mayo de 1942 a las 23 horas.

Antecedentes hereditarios y mórbidos: Sin importancia.

Enfermedad actual. — Se inicia hoy en la mañana a las 11 horas con calofrios y decaimiento. Ha presentado deposiciones frecuentes, que ahora último se han tornado mucosas. Desde las 17 horas presenta vómitos frecuentes. En el transcurso de la tarde le aparecen pequeñas petequias en todo el cuerpo, que van aumentando de tamaño.

Examen físico: Niño irritable y quejumbroso. Temperatura, 38.1. Pulso muy pequeño. Enfriamiento de las extremidades. Respiración quejumbrosa y entrecortada. Manchas purpúricas diseminadas por todo el cuerpo, de color violáceo. Inyección conjuntival intensa bilateral. Fisiqús embotado. Mucosa bucal igualmente con manchas purpúricas. Edema del labio superior. Pulmones despejados. Corazón con tonos apagados. Abdomen completamente depresible. No se palpa el bazo. Hígado en el reborde costal.

Diagnóstico: Púrpura fulminante.

Tratamiento: Extracto suprarrenal 1 c.c.; vitamina K, 3 mlgrs.; calentamiento.

Evolución: Una hora después del ingreso se aprecia un aumento considerable de las manchas purpúricas en número y tamaño y el niño fallece al corto rato.

Protocolo de autopsia (Dra. Peña): Manchas hemorrágicas de la piel de la frente, cuello, tronco, extremidades superiores y muslos, desde 3 mm. de diámetro a 1 cm. Cianosis de los labios y de las uñas. Hipertermia de la pía madre y del cerebro (se aprecia aplanamiento visible de las circunvoluciones cerebrales). Degeneración granular del miocardio, bazo e hígado. Hipertrofia del timo y de los elementos linfáticos de la mucosa intestinal. Hipertermia intensa pulmonar bilateral. Hipertermia de la mucosa faríngea, laríngea y esofágica. Hemorragias en los ganglios mesentéricos. Degeneración granular y hemorragias puntiformes muy escasas de los riñones. Niño entrófico.

Diagnóstico anátomo-patológico: Toxemia aguda. Hemorragia completa de ambas cápsulas suprarrenales.

SEGUNDO CASO. — Obs. 46537.

J. C. D., 4 años, masculino. Ingresa el 22 de mayo de 1942 a las 7 horas.

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Enfermedad anterior: Sarampión benigno hace dos meses.

Enfermedad actual: Se inicia ayer en la mañana con dolor localizado a la pierna izquierda, por lo cual guarda cama. Le dan falgina. A las 9 de la mañana decae bruscamente. Presenta gran astenia, vómitos y suspende su vida.

de relación. A media noche le notan sus familiares la aparición de manchas purpúricas en la cara y extremidades.

Examen físico: Sumamente grave. Inconsciente. Pupilas iguales con escasa reacción luminosa. Enfriamiento de las extremidades. Asfigmia. Cianosis de piel y mucosas. Exantema purpúrico de diferente tamaño, especialmente denso en la cara y extremidades inferiores. Tonos cardíacos apagados. No hay signos meníngeos.

Diagnóstico: Púrpura fulminante. ¿Hemorragia de las cápsulas suprarrenales?

Tratamiento: Extracto suprarrenal, 2 c.c.; suero clorurado al 10 %, 20 c.c.

Evolución: Fallece 2 horas y 15 minutos después de su ingreso.

Protocolo de autopsia (Dra. Peña): Lesiones purpúricas generalizadas de diferentes tamaños, aisladas y en su mayoría confluentes. Hiperemia intensa de la piamadre discreta del cerebro. Degeneración granular del miocardio. Hiperemia intensa pulmonar bilateral con una zona de esplenización paravertebral inferior izquierda. Hiperplasia del timo que pesa 30 grs. Hiperplasia de los elementos linfáticos de toda la mucosa intestinal. Hiperplasia, hiperemia y zonitas hemorrágicas escasas del bazo (pesa 110 grs.). Degeneración granular e hiperemia del hígado y de los riñones. Hiperemia de la glándula suprarrenal izquierda y parcial de la derecha. No hay lesiones de los huesos.

Diagnóstico anátomo-patológico: Toxemia aguda, Degeneración granular e hiperemia de los parénquimas.

TERCER CASO. — Obs. 48383.

CUARTO CASO. — M. V. R., 1 año 8 meses, femenina. Ingreša el 11 de julio de 1942 a las 12.30 horas.

Antecedentes hereditarios: Padres sanos, R. W. negativa; 7 hijos vivos, uno fallecido hace 6 días de púrpura fulminante, a los 5 años de edad. Este cuadro se inició a las 9 A. M. y el deceso se produjo a las 10.30 A. M. del mismo día. Como llegara en estado agónico a la Puerta Infantil, no se hospitalizó.

Antecedentes personales: Sin importancia.

Enfermedades anteriores: Bronconeumonía a los 7 meses; sarampión a los 12 meses.

Enfermedad actual: Se inicia ayer tarde con fiebre y desasosiego. No durmió en toda la noche. Hoy en la mañana, a las 9 horas, le nota la madre la aparición de manchas purpúricas en la cara y el cuello, que van extendiéndose a las extremidades, aumentando rápidamente de tamaño. Anoche presentó vómitos en 3 ocasiones.

Examen físico: Niño semi-inconsciente, con respiración quejumbrosa. Mirada vaga. Temperatura, 39.2°. No se logra palpar el pulso radial. Manchas purpúricas extensas y confluentes en la cara, cuello y extremidades su-

periores. En el resto del cuerpo y en las extremidades inferiores se observan petequias. Cianosis de los labios y de la mucosa bucal. Faringe roja. Pulmones despejados. Hígado a 2 traveses de dedo del reborde costal. Bazo no se palpa. No hay signos meníngeos.

A pesar de no haber signos meníngeos se practica punción lumbar, que da sólida a L. C. R. completamente limpio.

Diagnóstico: Púrpura fulminante. Meningococemia.

Tratamiento: Extracto suprarrenal. 1 c.c. cada 4 horas. Transfusión sanguínea, 80 c.c. Soludagenán. 1 amp. (1 gr.) intravenosa en suero fis. Sulfadiazina. 1 tableta cada 3 horas.

Exámenes de Laboratorio: Secreción nasal: Meningococo negativo. Secreción faríngea: Hay desarrollo de meningococos. L. C. R.: Transparente con retículo fibrinoso. Albúmina: 0.25. Cloruros: 7.41. Glucosa: 0.45. Glóbulos blancos: 8. Linfocitos: 100 %. Pandy: positivo.

Evolución: Fallece, a pesar del tratamiento, 4 horas y 15 minutos después de su ingreso.

Protocolo de autopsia (Dra. Peña): Niña eutrófica. Zonas hemorrágicas numerosísimas desde 3 mm. de diámetro hasta 1 cm., de bordes irregulares en la cara, regiones glúteas y 4 extremidades (en ambos brazos son confluentes, irregulares, extensas, adoptando la forma de alas de mariposa); en las manos y los pies hay lesiones pápulo-hemorrágicas. Hiperemia intensa de la piamadre, menos intensa del cerebro (no se encuentran lesiones de leptomeningitis). Degeneración granular del miocardio. Hiperemia pulmonar bilateral con zonas hemorrágicas hasta de 1 cm. de diámetro en el lóbulo inferior derecho. Hiperplasia discreta de los elementos linfáticos de la última porción del íleon. Hiperemia y zonas hemorrágicas del bazo. Hemorragia de la totalidad de ambas glándulas suprarrenales. Degeneración granular e hiperemia intensa del hígado y de los riñones.

Diagnóstico anátomo-patológico: Toxemia. Hemorragia de las glándulas suprarrenales.

QUINTO CASO. — Obs. 48699.

R. B. Y., 6 años. femenina. Ingresa el 12 de julio de 1942 a las 7.30 horas.

Antecedentes hereditarios y mórbidos: Sin importancia.

Enfermedad actual: Hace 30 horas presenta un calofrío de un cuarto de hora de duración; hace 18 horas le notan aparición de manchas púrpúricas que van progresivamente aumentando de tamaño, en la cara, extremidades superiores y después inferiores hasta hacerse confluentes en diversas partes; hace 10 horas presenta estado nauseoso y desde hace 8 horas la enferma entra en estado de inconsciencia, que persiste hasta su ingreso.

Examen físico: Enferma completamente inconsciente, quejumbrosa y excitada. Pulso radial no se palpa. Temp., 38.5°. Enfriamiento de las ex-

tremidades. Manchas purpúricas extensas y confluentes en la cara y extremidades superiores e inferiores. El tronco está relativamente respetado. Rigidez de la nuca. Signo de Brudzinski positivo, el de Kernig negativo. Trismus marcado que impide ver la faringe. Pupilas desiguales con escasa reacción luminosa. Bazo no se palpa.

Punción lumbar: L. C. R. opalescente, presión algo aumentada.

Diagnóstico: Púrpura fulminante. Meningitis purulenta.

Tratamiento: Sulfadiazina, 6 tabletas iniciales, seguir con 2 tabletas cada 3 horas.

Transfusión sanguínea de urgencia, 100 c.c. Extracto supra-renal, 1 c.c. cada 3 horas. Calentamiento.

Evolución: Después de la punción lumbar, la enferma se tranquiliza. A las pocas horas de ingresada está sin pulso, con respiración estertorosa y con psiquis totalmente abolido. Las manchas purpúricas han aumentado de tamaño. Fallece 9 horas después de su ingreso.

Exámenes de Laboratorio: L. C. R. Aspecto débilmente turbio, con gran retículo fibrinoso. Albúmina, 0.20. Glucosa, 0.04. Fandy, ++++. Cultivo: meningococo positivo.

Protocolo de autopsia (Dra. Peña): Leptomeningitis purulenta meningocócica del cerebro. Marcado aplanamiento de las circunvoluciones cerebrales; opacidad de la meninge y exudado purulento escaso de las vainas perivasculares de algunos vasos de la cara externa de ambos hemisferios; no hay hiperemia de la piamadre ni del cerebro. Degeneración granular del miocardio y riñones. Hiperemia intensa pulmonar bilateral. Hiperplasia discreta de los elementos linfáticos de la mucosa de la última porción del ileon. Ascaridiosis. Hiperemia y degeneración granular del bazo y del hígado. Hiperemia de las glándulas supra-renales, más intensa aún a la derecha. Manchas hemorrágicas aisladas de medio a 1 cm. de diámetro, de bordes irregulares, numerosas, en la cara, región dorsolumbar y las 4 extremidades. En las extremidades superiores, a nivel de los codos y en la cara interna de los muslos, son confluentes, alcanzando hasta 4 cms. de diámetro.

Expuestos los casos, cabe hacer algunas consideraciones:

En cuanto a etiología, según el trabajo de Michael y Jacobus, el 65-70 % de los casos son causados por el meningococo; el porcentaje restante se debe al bacilo de la influenza, el neumococo, al estreptococo hemolítico y al estafilococo áureo.

En nuestros casos no cabe duda que el agente patógeno ha sido en todos ellos el meningococo; los 2 primeros casos, si bien es cierto que no se hicieron mayores investigaciones por su brevísima estada, se hacen muy sospechosos en un período de epidemia meningocócica. En el cuarto caso, en

que se encontró el meningococo en la secreción faríngea y en que el L. C. R. ya mostraba una franca irritación meníngea, creo que las dudas son ínfimas con respecto a su etiología. El quinto caso salva toda posible duda, pues constituye el puente de unión entre el púrpura fulminante y la meningitis meningocócica, ya que al lado de un púrpura fulminante alcanza a desarrollarse una meningitis con cultivo de meningococos positivo. Vale la pena tener presente que el último caso es el de mayor edad y el que sobrevivió mayor número de horas.

De los 4 casos relatados, 2 encuadran perfectamente en el síndrome de Waterhouse-Friderichsen; en los 2 restantes, si bien existía el cuadro clínico de un púrpura fulminante, faltaba la hemorragia de ambas cápsulas suprarrenales. ¿Pero quién nos asegura que se hubiera presentado ésta en corto tiempo más, existiendo ya de hecho una intensa congestión de ellas?

Llama la atención la dramaticidad de todos los casos, su evolución tan breve y tan grave, en una palabra: fulminante. Se ha culpado a la constitución timo-linfática de ser la que ofrece el terreno para que se produzcan estos cuadros, y me permito recordar que en los 2 primeros casos había una hipertrofia del timo y de los elementos linfáticos de la mucosa intestinal; en los 2 últimos, una hiperplasia discreta de los elementos linfáticos de la misma mucosa. Sin duda, este estado constitucional debe jugar un papel importante en la hemorragia masiva de las glándulas supra-renales, más aun cuando se ha establecido que la hemorragia idiopática de éstas es mucho más frecuente observar en individuos de constitución linfática.

Los autores americanos hacen mención a la falta de signos clínicos y anatómicos del sistema nervioso central y ello se debe a que los enfermos fallecen en el estado septicémico, antes que el cerebro y las meninges sean invadidas por el germen. En cuanto a nuestros casos había, en el primer caso, un aplanamiento de las circunvoluciones cerebrales, indicador de una compresión intracraneana y, en el último, una leptomeningitis en comienzo; aun en el cuarto caso, el aumento de los elementos en el L. C. R. y la reacción de Pandy positiva, son indicadores de una inflamación que se inicia.

Diagnóstico: Cuadro purpúrica, brusco en aparición, con elementos purpúricos que aumentan rápidamente de ta-

maño y número, con gran compromiso del estado general, unido al síndrome de insuficiencia aguda de las glándulas suprarrenales, deben hacer pensar siempre en el síndrome de Waterhouse-Friderichsen.

En cuanto a exámenes de laboratorio se ha encontrado en el hemograma una trombocitopenia. El hemocultivo, que debería practicarse en todos los casos, es de un gran valor, puesto que nos indica el germen causante. Si no se alcanza a practicar, los autores aconsejan la punción cardíaca dentro de la primera media hora que sigue al deceso.

Tratamiento: Aunque todos los casos han sido fatales hasta ahora, no debe perderse tiempo en administrar extracto suprarrenal y sulfapiridina o sulfadiazina en dosis masivas, más aún cuando existen la sospecha de infección meningocócica. En los 2 últimos casos usamos la sulfadiazina a la dosis de 40 ctgrs. por kgr. de peso, al lado de transfusiones sanguíneas.

Hay autores que recomiendan el uso de sangre por vía intramuscular, de veneno de cobra y de vitamina K.