

Hospital "Manuel Arriarán"
Cátedra Extraordinaria de Pediatría
Prof. Arturo Baeza Goñi.

ENFERMEDAD DE WERLHOF Y CUATRO CASOS ESPLENECTOMIZADOS

Por las Dras. ZOILA FUENTES A. y HAYDEE SEPULVEDA B.

Los variados síndromas purpúricos que con cierta frecuencia se observan en el Servicio de Medicina de nuestro Hospital, han sido motivo de un especial interés de nuestra parte.

Para el estudio de los cuadros purpúricos, nos hemos ajustado a un plan determinado de trabajo que contempla todas las investigaciones clínicas y de laboratorio que es indispensable efectuar en estos casos. Este plan lo pusimos en práctica desde 1943 y se refiere fundamentalmente a los siguientes puntos:

a) Anamnesis detallada con especial referencia a antecedentes hemorrágicos familiares y personales.

b) Antecedentes personales de infecciones, intoxicaciones y causas alérgicas en relación al cuadro purpúrico.

c) Estudio hematológico que comprende pruebas de la crasia sanguínea, ascorbinemia, determinación del fibrinógeno, tiempo de protrombina, etc. y un hemograma que en algunas ocasiones se completa con un mielograma. Estos últimos exámenes han sido practicados por los Dres. Eberhard, Viveros y Dra. Hille.

En general, las determinaciones hematológicas se practicaron dentro de las 24 horas de ingreso al hospital y antes de iniciar el tratamiento, excepto en los casos en que la gravedad de algún síntoma requería indicaciones de urgencia.

De entre los síndromas purpúricos se destaca por su importancia y frecuencia la "Enfermedad de Werlhof", que

№ de Casos	Registro	Sexo	Edad	Epoca del año de apar. del brote.	Antecedentes hereditarios	Antecedentes personales	Forma de comienzo de la enfermedad	Días de enf. antes de hospitaliz.	Síntomas purpúricos	Estado nutritivo
1 E. A.	17853/40	F	10 a.	Abril	(—)	(—)	Brusca	3	P(+) M(+) R	R
2 H. P.	24914/40	M	11 a.	Novbre.	(—)	Brotes púrp. desde 6 años	Brusca	1	P(+) M(+) R	R
3 D. C.	26698/40	M	8 a.	Dicbre.	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) R	R
4 J. A.	22931	M	4 a.	Enero	(—)	(—)	Brusca	4	P(+) M(+) B	B
5 T. F.	40901/41	F	4 a.	Octubre	(—)	Brotes púrp. desde 3 años	Brusca	4	P(+) M(+) R	R
6 F. A.	41100/41	M	5 a.	Novbre.	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) R	R
7 J. A.	41514/41	M	7 a.	Novbre.	(—)	Brotes desde 5 años	Brusca	3	P(+) M(+) R	R
8 A. M.	49674/42	F	9 a.	Enero	(—)	Brotes desde 2 años	Brusca	3	P(+) M(+) B	B
9 Z. M.	3230/40	F	11 a.	Octubre	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) B	B
10 O. A.	1798/40	M	6 a.	Marzo	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) B	B
11 G. A.	70397/43	M	3 a.	Octubre	(—)	(—)	Brusca	1	P(+) M(+) R	R
12 R. M.	70884/43	F	6 a.	Novbre.	(—)	(—)	Brusca	4	P(+) M(+) B	B
13 I. Q.	73126/43	F	7 a.	Dicbre.	(—)	(—)	Brusca	6	P(+) M(+) B	B
14 D. M.	60979/43	F	4 a.	Fabr.	(—)	(—)	Brusca	1	P(+) M(+) R	R
15 D. L.	64368/43	M	4 a.	Junio	(—)	(—)	Brusca	3	P(+) M(+) R	R
16 S. C.	67506/43	M	9 a.	Agosto	(—)	Brotes púrp. desde 8 años	Brusca	4	P(+) M(+) R	R
17 A. C.	53853/43	M	3 a.	Setbre.	(—)	Amigd. ag. 15 ds. antes	Brusca	2	P(+) M(+) R	R
18 G. S.	59120/43	F	5 a.	Enero	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) R	R
19 C. R.	9614/46	F	9 a.	Novbre.	(—)	Brotes púrp. desde 4 años	Brusca	1	P(+) M(+) B	B
20 A. A.	52873/42	M	2 a.	Octubre	(—)	(—)	Brusca	1	P(+) M(+) R	R
21 M. I.	70854/43	M	7 a.	Novbre.	(—)	Brotes desde 6 años	Brusca	4	P(+) M(+) B	B
22 S. F.	84874/44	M	7 a.	Novbre.	(—)	(—)	Brusca	1	P(+) M(+) B	B
23 E. C.	77586/44	M	9 a.	Abril	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) B	B
24 H. S.	85783/44	M	5 a.	Dicbre.	(—)	(—)	Brusca	1	P(+) M(+) R	R
25 I. S.	59065/44	M	2 a.	Dicbre.	(—)	(—)	Brusca	4	P(+) M(+) R	R
26 J. T.	83369/44	M	6 a.	Octubre	(—)	Amigd. ag. 18 ds. antes	Brusca	5	P(+) M(+) B	B
27 M. S.	71309/43	F	9 a.	Junio	(—)	Signos púrp. desde el año	Lenta	4	P(+) M(+) B	B
28 P. C.	73116/43	F	5 a.	Dicbre.	(—)	Signos púrp. desde el año	Lenta	15	P(+) M(+) R	R
29 A. C.	75676/45	M	6 a.	Octubre	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) R	R
30 S. B.	6354/45	M	5 a.	Julio	(—)	(—)	Brusca	1	P(+) M(+) B	B
31 A. V.	65534/46	F	6 a.	Abril	(—)	Complejo primario tbc. en 1942	Brusca	1	P(+) M(+) B	B
32 N. C.	82443/44	F	10 a.	Setbre.	(—)	(—)	Brusca	3	P(+) M(+) B	B
33 A. A.	12714/46	M	4 a.	Octubre	(—)	Signos púrp. desde 2 años	Lenta	1	P(+) M(+) R	R
34 M. R.	24625/47	M	7 a.	Marzo	(—)	(—)	Brusca	2	P(+) M(+) R	R
35 G. A.	82655/44	F	6 a.	Abril	(—)	Brotes púrp. desde 4 años	Brusca	15	P(+) M(+) R	R

F: femenino; M: masculino; P: piel; M: mucosas; R: regular; B: bueno; FA: forma aguda; PCR:

Fiebre	Bazo	Mantoux 1 g/oo	Radioescopia	R. de Kaba	Duración signos clínicos	Duración signos hematológicos	Controles posteriores	Modalidades evolutivas de la enfermedad
Febrículas	(—)	(—)	(—)	no se hizo	30 ds. 4 ds.	40 ds. no se precisa	no sí (meses)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(+)	(—)	(—)				P. C. R. — 10 brotes
(—)	(—)	no	no	no	8 ds.	13 ds.	no	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	no	no	no	no se	precisa	no	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(+)	(—)	(—)	8 ds.	8 ds.	no	P. C. R. — 2 brotes
(—)	(—)	no	no	(—)	10 ds.	15 ds.	sí (5 años)	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	(—)	(—)	(—)	15 ds.	12 ds.	no	P. C. R. — 2 brotes
(—)	(—)	(+)	(—)	(—)	12 ds.	20 ds.	no	P. C. R. — 10 brotes
(—)	(—)	(—)	(—)	(—)	15 ds.	26 ds.	sí (2 años)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(—)	no	no	no se	precisa		Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(—)	(—)	(—)	15 ds.	18 ds.	sí (3 años)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(—)	(—)	(—)	60 ds.	45 ds.	sí	P. C. R. — 3 brotes
Febrículas	(+)	(—)	(—)	(—)	7 ds.	9 ds.	no	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	no	no	(—)	8 ds.	no se prec.	sí (4 años)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(+)	(—)	(—)	8 ds.	12 ds.	sí (1 año)	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	(—)	(—)	(—)	6 ds.	10 ds.	no	P. C. R. — 2 brotes
(—)	(—)	(—)	(—)	(—)	no se	precisa	sí	P. C. R. — 2 brotes
Febrículas	(—)	(—)	(—)	(—)	5 ds.	7 ds.	no	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	(—)	(—)	(—)	17 ds.	37 ds.		P. C. R. — 2 brotes
(—)	(—)	(—)	no	(—)	5 ds.	13 ds.	no	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	(—)	no	(—)	13 ds.	32 ds.	no	P. C. R. — 3 brotes
(—)	(—)	(+)	(+)	no	15 ds.	26 ds.	sí (2 años)	P. C. R. — 2 brotes
Fiebre	(—)	no	(—)	(—)	12 ds.	12 ds.	sí (3 años)	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	no	(—)	(—)	15 ds.	15 ds.	no	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	no	no	(—)	14 ds.	no se prec.	sí (1 año)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(+)	(—)	(—)	(—)	18 ds.	19 ds.	sí (3 años)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(—)	(—)	(—)	Esplenectomía		sí	F. C. esplenectomizado
Febrículas	(—)	(—)	(—)	(—)	Esplenectomía		no	F. C. esplenectomizado
(—)	(—)	(—)	(—)	(—)	18 ds.	20 ds.	sí (1 año)	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	no	(+)	(—)	25 ds.	25 ds.	no	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	no	(—)	(—)	11 ds.	54 ds.	no	Un solo brote — F. A.
(—)	(—)	(+)	(—)	(—)	Esplenectomía		sí (3 años)	Forma sub-ag. esplenect.
Febrículas	(—)	no	(—)	(—)	Esplenectomía		sí (1 año)	F. C. esplenectomizado
Fiebre	(—)	(+)	(—)	(—)	10 ds.	no se prec.	sí (meses)	Un solo brote — F. A.
Febrículas	(—)	(+)	(—)	(—)	15 ds.	20 ds.	sí (3 años)	P. C. R. — 2 brotes

púrpura crónica recidivante; FC: forma crónica.

presenta un cuadro clínico y hematológico bien determinado y a ella nos vamos a referir.

Nos ha tocado atender numerosos casos de esta enfermedad y algunos han llegado a la esplenectomía. El deseo de tener un conocimiento más completo de la afección, nos ha llevado a revisar todas las observaciones que de ella han pasado por el Hospital de Niños "Manuel Arriarán", desde 1940 a 1947. De tal manera que, en este trabajo, nos referiremos a un total de 35 observaciones y en ellas se ha llegado a este diagnóstico después de eliminar todas las causas que, hasta el momento, se reconocen como responsables de cuadros semejantes al de la "Enfermedad de Werlhof".

Esta enfermedad fué descrita por primera vez en 1735 por Paul Gotlich Werlhof en una niña de 10 años de edad y su etiología es desconocida hasta el momento actual.

CUADRO Nº 2

Sexo	} masculino: 21 femenino: 14	Edad	} antes de los 5 años: 14 entre 5 a 10 años: 20 más de 10 años: 1
Epoca del año	} Primavera y Verano: 27 Otoño e Invierno: 8		
Antecedentes	} familiares de hemorragias: negativos personales	} brotes purpúricos anteriores: 11 amigdalitis aguda: 3	

CUADRO CLINICO

Forma de comienzo		} brusca: 32 lenta: 3		
Síntomas hemorrágicos	Hosp. Arriarán	H. Salvador	adultos(1)	
Púrpura	33 94,3 %	97 %		Palidez
Equimosis	25 71,4 "	80 "		
Epistaxis	26 74 "	82,8 "		Fiebre 18 ... 16+
Gingivorragias	9 25,7 "	74,2 "		51,4 % ... 2+++
Alveolorragias	1 2,9 "	8,5 "		
Vesículas hemorrágicas	1 2,9 "	31,4 "		
Hematomas	2 5,7 "	17,1 "		Estado
Hematemesis	2 5,7 "	5,7 "		nutritivo
Melenas	1 2,9 "	28,5 "		{ bueno: 15 reg.: 20
Hematurias	5 14,2 "	48,5 "		
Hemorragias cerebro-meningeas	0 0 "	14,2 "		Bazo
				{ negativo: 33 posit.: 2 (5,7 %)

(1) Tesis Dr. F. Martínez. 1942.

Se inicia generalmente en la infancia y se manifiesta por hemorragias cutáneas, de las mucosas y parénquimas; evoluciona sin alterar grandemente el estado nutritivo y sin variaciones apreciables en la curva térmica. El bazo se encuentra generalmente de límites normales y el examen hematológico se caracteriza por una trombopenia más o menos acentuada, con prolongación del tiempo de sangría, irretracilidad del coágulo y alteraciones vasculares que se hacen manifiestas por la prueba del lazo.

Esta descripción de todos conocida, corresponde a la forma clásica de la enfermedad. En el desarrollo de este trabajo veremos, sin embargo, que existen casos que sin ajustar exactamente a la descripción anterior, han sido catalogados como "Enfermedad de Werlhof", porque tienen, como ella, un síndrome purpúrico de etiología desconocida y al examen hematológico disminución de las plaquetas.

1) **Sexo.** — De los 35 casos estudiados, encontramos que 21 pertenecen al sexo masculino, 60 %, y 14 al femenino, 40 %. En las estadísticas más conocidas: ^{6 52 27} ^{51 34}, se asigna un mayor porcentaje al sexo femenino.

2) **Edad.** — Con respecto a la edad, diremos que 14 de nuestros enfermitos presentaron sus primeras manifestaciones purpúricas antes de los 5 años; 20 entre los 5 y 10, y sólo 1 sobre los 10 años.

3) **Epoca del año.** — En primavera y verano se hospitalizaron 27 niños, y en otoño e invierno, sólo 8 enfermitos. Claramente se desprende de los datos anteriores, que hay una mayor tendencia a las manifestaciones purpúricas en los meses de primavera y verano.

4) **Antecedentes familiares de hemorragias.** — Ausentes en todos ellos.

5) **Antecedentes personales.** — Hubo otros brotes purpúricos en 14 de nuestros casos; de éstos, algunos no fueron controlados en servicios hospitalarios, pero es lógico pensar que hayan correspondido a otros brotes de la misma enfermedad.

En todos nuestros enfermos hubo ausencia de infecciones, intoxicaciones o causas alérgicas en relación inmediata al cuadro purpúrico. En los casos 16, 26 y 33 se anota una amigdalitis aguda días antes de la iniciación del cuadro hemorrágico; hacemos referencia a esta afección por la importancia que podría tener como factor desencadenante de la enfermedad en niños con especial labilidad de su sistema hematópoyético ^{11 51 33} y ³⁴.

Cuadro clínico.

Forma de comienzo de la enfermedad. — En 33 casos la enfermedad estalla en forma brusca con hemorragias múltiples; en 3 el comienzo fué lento y arrastrado, manifestándose por equimosis y epistaxis desde los primeros años de la vida. En el adulto es también más frecuente la iniciación brusca^{1 27}.

En la mayoría de nuestros casos los niños ingresaron al hospital al tercer día de evolución del episodio agudo; hubo sólo 2 en que éste se había iniciado 15 días antes.

a) **Estado nutritivo de los enfermos.** — Todos los autores están de acuerdo, en que esta enfermedad no repercute intensamente sobre el estado nutritivo, el que casi siempre es satisfactorio, como ocurre en 15 de nuestros enfermitos; el resto²⁰ presenta regular estado nutritivo, lo que no nos llama la atención, ya que la desnutrición en sus distintos grados es corriente en nuestra clientela de hospital.

b) **Fiebre.** — Se presenta en 18 de los 35 casos (51,4 %); en sólo 2 casos hubo fiebre alta (5,7 %); en el resto fueron febrículas. Estas febrículas han sido atribuidas a reabsorción de hemorragias internas o a la anemia consiguiente²¹.

c) **Bazo.** — En sólo 2 casos hubo discreto aumento de volumen apreciable a la palpación. En los demás no se palpa ni se percute.

d) **Palidez.** — A veces se pudo observar palidez de la piel y mucosas, la que está en relación directa con la cuantía de las hemorragias.

e) **Síntomas hemorrágicos.** — Las manifestaciones hemorrágicas constituyen el signo clínico capital de la enfermedad. Fueron de la piel, mucosas y parénquimas, espontáneas o provocadas por pequeños traumatismos y persistentes o recidivantes.

De las hemorragias cutáneas es la púrpura la que se presenta con mayor frecuencia; prácticamente, en la casi totalidad de los casos (94,3 %). Aparece espontáneamente y es difusa y no simétrica. Las manchas purpúricas, que son extravasaciones sanguíneas del dermis, se presentaron desde el tamaño de una cabeza de alfiler (petequias) hasta alcanzar el de una lenteja o garbanzo.

Las equimosis o sufusiones son de diferente tamaño; se presentaron en el 71,4 % de los casos y a veces fueron la

única manifestación de discrasia sanguínea durante un tiempo largo en algunos de nuestros enfermos.

Los hematomas se presentaron en el 5,7 % de los casos.

Entre las hemorragias de las mucosas, las epistaxis, estuvieron presentes en 26 enfermitos de nuestra casuística, 76 %; provienen de hemorragias de la mancha vascular o locus de Kiesselbach.

Las gingivorragias las encontramos en 9 casos (25 %). En el caso 34 se observó una alveolorragia después de una extracción dentaria y fué el primer síntoma purpúrico en la iniciación de la enfermedad.

Melenas y hematemesis se observaron en 1 y 2 casos, respectivamente.

Hematurias en 5 casos (14,5 %), en 2 fué macroscópica y en el resto microscópica.

No tuvimos ocasión de observar hemorragias meningo-encefálicas. El Dr. F. Martínez —Servicio del Prof. Alessandri—, en su tesis de 1942, que es la publicación más completa sobre esta enfermedad en Chile, consigna los porcentajes de hemorragias observadas en sus enfermos que aparecen en el cuadro N^o 2.

CUADRO N^o 3

Cuadro sanguíneo de ingreso.

Glóbulos rojos:	normales: 15 anemia: 20 (57,1 %)	}	4 a 3 millones: 11 niños	}	
			3 a 2 millones: 5 "		
			2 a 1 millón : 4 "		
TIPO DE ANEMIA:	}	normocroma: 15 (75 %)	}		
		hipercroma: 1			
		hipocroma: 3			
		no se dosificó hemoglobina en un caso			
Glóbulos blancos:	número	}	normal: 12	}	
			leucocitosis: 18 (51 %)		
			leucopenia: 5 (14 %)		
fórmula	}	desviación a la izq.: 9 (25 %)	}	acentuada: 3	
		Eosinofilia: 15 (42 %)		leve: 6	
		leve: 9			
		acentuada: 6			

Cuadro hematológico.

El signo más importante del cuadro hematológico lo constituye la trombopenia, a la que nos referiremos posteriormente.

Suele existir anemia, la que guarda estrecha relación con la cuantía de las hemorragias; es, por lo tanto, de grado variable y la observamos en 20 enfermos (57 %).

De éstos, en 11 casos (31,4 %), la anemia fluctúa entre 4 y 3 millones; en 5 casos (14,2 %), entre 3 y 2 millones; en 4 (11,2 %), entre 2 y 1 millón. No tuvimos casos con menos de 1 millón. La cifra más baja fué de 1.440.000, con 35 % de hemoglobina. La anemia, en 15 casos (75 %), fué normocroma; en 1 caso, hipercroma, y en el resto, 3 casos (15 %), hipocroma. En 1 caso no se dosificó la hemoglobina.

En cuanto a la fórmula blanca, presenta variaciones dignas de interés. Hubo leucocitosis en 18 casos (51 %); leucopenia, en 5 (14 %), y en el resto, cifras normales de glóbulos blancos. Desviaciones a la izquierda en 9 casos; en 6, leves, y en 3 de mayor intensidad.

Nos llama la atención la eosinofilia, que observamos en 15 casos, discreta en 9 de ellos, acentuada en el resto.

El signo hematológico característico de la enfermedad es la trombopenia, la que es constante durante las crisis. De acuerdo con las observaciones de Frank¹⁴, cuando la disminución alcanza a 30.000 plaquetas, se producen las hemorragias; éste es el llamado nivel crítico, que no es igual para todos los autores.

Se describen alteraciones morfológicas y estructurales de las plaquetas: plaquetas de gran tamaño (macroplaquetas) y con abundantes granulaciones (caso 27).

En relación con la trombopenia existen las alteraciones de la crasia sanguínea que Weil llama signos hemogénicos y que son la irretractilidad del coágulo y la prolongación del tiempo de sangría. Es posible observar paralelismo entre la trombopenia, el tiempo de sangría y la retracción del coágulo; sin embargo, a veces se encuentra disociación de estos signos. Casos hay con acentuada trombopenia, en los cuales el tiempo de sangría es normal o está sólo ligeramente aumentado. En las observaciones 1, 4, 12 y 34, por ejemplo, con 20.000, 40.000, 35.000 y 1.000 plaquetas, los tiempos de sangría fueron de 2', 1', 3' y 7', respectivamente. Acerca del tiempo de sangría diremos, como lo ha señalado Ros-

kam ³⁶, que es indispensable efectuarlo en diferentes partes del organismo, encontrándose, a veces, apreciable diferencia entre una y otra parte. Esto nos hablaría de la importancia del factor vascular, además de la trombopenia, en el mecanismo de producción del tiempo de sangría.

CUADRO N° 4

Relaciones entre la trombopenia signos hemogénicos de Weil y la fragilidad vascular en la iniciación de un brote.

	Recuento de plaquetas	Tpo. de sangría	Retrac. del coágulo	Tpo. de coagul.	Prueba del lazo
1	20,000	2'	retráctil	7'	(—)
2	140,000	2½'	retráctil	9'	no se hizo
3	90,000	1'	no se hizo	5'	no se hizo
4	40,000	1'	retráctil	5'	no se hizo
5	Disminuidas	1'	no se hizo	6'	(—)
6	Muy disminuidas	1'	retráctil	5'	no se hizo
7	50,000	1'	no se hizo	5'	no se hizo
8	90,000	1'	retráctil	5'	no se hizo
9	90,000	2'	no se hizo	8'	(—)
10	20,000	2'	retráctil	8'	no se hizo
11	Plaquetas ausentes	15'	irretráctil	5'	no se hizo
12	35,000	3'	retráctil	5'	+++
13	Muy disminuidas	9½'	irretráctil	6'	(—)
14	Disminuidas	11'	no se hizo	8'	no se hizo
15	16,000	10'	retráctil	5'	(—)
16	Disminuidas	10'	irretráctil	6'	no se hizo
17	40,000	10'	no se hizo	5'	no se hizo
18	120,000	3'	irretráctil	5'	no se hizo
19	11,000	3'	irretráctil	4'	(—)
20	Escasas	18'	no se hizo	6'	+
21	Restos de plaquetas	15'	irretráctil	5'	+++
22	6,000	13'	retráctil	5'	++
23	68,000	38'	irretráctil	4'	++
24	24,000	4'	retráctil	6'	no se hizo
25	28,000	3'	irretráctil	6'	(—)
26	55,000	3'	retráctil	6'	(—)
27	94,000	5'	retráctil	6'	(—)
28	14,000	19'	irretráctil	5'	++
29	3,660	30'	retráctil	10'	+
30	Muy disminuidas	45'	irretráctil	10'	+
31	37,600	3'	retráctil	3'	(—)
32	9,000	12½'	retráctil	5'	(—)
33	62,000	4'	irretráctil	5'	(—) en un comienzo
34	1,000	7'	retráctil	3'	(—)
35	23,380	11'	retráctil	6½'	+

También, con acentuada trombopenia, hemos encontrado retracción del coágulo normal. Se estudia la retracción del coágulo en 28 de los 35 casos. En 17 fué retráctil (60 %) y en 11, irretáctil (39 %). En el caso 29, con 3,660 plaquetas, la retracción del coágulo fué normal.

Sintetizando los resultados observados, diremos que 19 de nuestros enfermitos presentaron menos de 50,000 plaquetas. De entre éstos, hubo 8 con tiempo de sangría normal y 12 con retracción del coágulo normal.

Además de las alteraciones de la crasia sanguínea, se aprecia un aumento de la fragilidad vascular evidenciable por la prueba del lazo. Esta guardaría cierta relación con la intensidad de la trombopenia, pero, al igual que ocurre con los signos hemogénicos, esta correspondencia no es absoluta.

Se practica la prueba del lazo en 22 enfermos. De éstos, en 13 casos (59 %) fué negativa y en 9, positiva (40 %). En los casos 15, 19 y 34, con 16,000, 11,100 y 1,000 plaquetas, respectivamente, la prueba del lazo es negativa.

El tiempo de coagulación es normal y en algunas ocasiones, acortado.

CUADRO N° 5

Mielograma en 11 niños.

	Normal casos	Aumentada	Disminuida
A.—SERIE GRANULOCITICA			
Normal 69.1 %	3	0	8 (27.3 %)
Eosinofilia normal 1.92 %	4	7 (4.6-17.5 %)	(55.5 %)
B.—SERIE AGRANULOCITICA			
Normal 11.7 %	8	3	0
C.—SERIE ROJA			
Normal 18.4 %	1	8 (22.6-42.9 %)	2 (8.2-15.5 %)
D.—SERIE MEGACARIOCITICA			
	3	8	0

Mielograma.

Nuestra experiencia sobre el particular, se refiere al estudio de 11 mielogramas practicados en algunos de los 35 enfermitos de nuestra casuística. Van aquí incluidos los que corresponden a los 4 pacientes esplenectomizados, ya que no es posible practicar la extirpación del bazo, sin el estudio

previo del mielograma, que permite descartar, en forma categórica, otras afecciones hemorrágicas en las que la esplenectomía está contraindicada.

Es interesante recordar que sólo en los últimos años ha tomado el mielograma, en nuestra especialidad, la importancia que le corresponde en el estudio de algunos cuadros de la patología infantil.

La interpretación de las alteraciones la hemos hecho en función del mielograma normal determinado por el Dr. O. Morales, en 10 niños sanos, de 4 a 10 años.

Haremos algunas breves consideraciones sobre lo que hemos podido observar.

1) **Densidad celular** aceptada como normal. — 189,000 elementos por mm.³. Se encuentra dentro de las cifras normales en todos los casos.

2) **Serie granulocítica** (cifra normal: 69,1 %). — En 3 casos se encuentra dentro de los límites normales; en ningún caso hubo aumento y en 8 de ellos hubo disminución de la serie; en 4 la disminución se efectúa a expensas de los segmentados y baciliformes neutrófilos. Se acepta como cifra normal de eosinófilos 1,92 %; hubo eosinofilia alta en 7 casos, que oscila entre 4,6 a 17,5 %; en 4 niños esta eosinofilia alta corresponde a un número alto de eosinófilos en la sangre.

3) **Serie agranulocítica** (cifra normal: 11,7 %, de los cuales 10 % corresponden a los linfocitos y 1,7 % a los monocitos). Hubo aumento a expensas de la serie linfocítica en 2 casos y presencia de elementos jóvenes de esta serie en 6; los monocitos se mantuvieron en límites normales.

4) **Serie roja** (cifra normal: 18,4 %). En 8 casos hubo hiperplasia de la serie roja con francos signos regenerativos en 5 de ellos. La hiperplasia oscila entre 22,6 y 42,96 % —en relación con la anemia—. Hubo hipoplasia en 2 casos que oscila entre 8,2 a 15,5 %.

5) **Serie megacariocítica**. — Por lo que a esta serie se refiere, diremos que en 3 casos la cifra estaba dentro de los límites normales y en los 8 restantes había franco aumento de los megacariocitos.

Otros exámenes de laboratorio.

Vamos a referirnos especialmente a los que corresponden al estudio de la tuberculosis, porque durante algún tiempo se le dió importancia en la etiología de la "Enfermedad de Werlhof".

Se practica reacción de Mantoux en 25 casos, de éstos en 17 fué negativa (68 %) y en 8 casos positiva (32 %).

Los casos 22 y 30 presentan pequeñas sombras a la radioscopia pulmonar, con caracteres de adenopatía; la ausencia de temperatura, las sedimentaciones normales y baciloscopias negativas nos indican que se trata de lesiones inactivas, que constituyen una simple coincidencia en el cuadro clínico.

La Reacción de Kahn se practica en 30 de los 35 casos y fué negativa en el 100 % de ellos.

En cuanto a sedimentación, ascorbinemia, tiempo de protrombina y determinación del fibrinógeno, podemos decir con la mayoría de los autores, que las escasas alteraciones encontradas, no tienen importancia en la génesis del cuadro purpúrico de la "Enfermedad de Werlhof".

CUADRO N° 6

Evolución del episodio agudo		Síntomas clínicos: 5-60 ds., promedio: 13,9 ds.
		Síntomas hemat.: 8-54 ds., promedio: 21 ds.

Modalidades Evolutivas de la Enfermedad		1. Formas agudas: 20 casos		10 controlados 3 m. a 5 años
				10 sin control
		2. Forma sub-aguda: 1 caso		
		3. Forma crónica: 3 casos		
		4. Forma crónica Recid.: 11 casos		N° de brotes: 2 a 10
				Intervalo: 2 semanas a 3 años.

Evolución del episodio agudo.

Los síntomas clínicos desaparecieron en un lapso que oscilaba entre 5 y 60 días; término medio 13,9 días. Los signos hematológicos se mantuvieron presentes entre 8 y 54 días; promedio 2 días.

Modalidades evolutivas de la enfermedad.

Existen varias modalidades evolutivas según Frank¹⁴.

I. Forma aguda, que presenta un solo episodio agudo de corta duración, que termina fatalmente o cura en forma radical. En las observaciones estudiadas, 20 enfermos pre-

sentaron un solo brote agudo; de éstos, 10 no han vuelto a consultar. Los 10 restantes se han controlado en un lapso que fluctúa entre 3 meses y 5 años. Por el escaso tiempo de control, no podemos afirmar que este episodio sea el único que el enfermo presente en su vida, ya que autores como Wintrobe citan casos en que se ha repetido el brote agudo después de 20 años y este brote de la infancia constituiría sólo la iniciación de una forma crónica recidivante.

II. Una forma sub-aguda tuvimos oportunidad de observar en 1 caso, en que la enfermedad comienza en forma brusca con sintomatología clínica y hematológica rebelde a todos los tratamientos médicos instituidos y permanece estacionaria durante 7 meses, época en que se practica la esplenectomía.

III. Formas crónicas. — Se caracterizan porque no hay regresión completa del cuadro hematológico y hay períodos alternados de remisión y exacerbación del cuadro hemorrágico. De nuestra casuística podemos afirmar que el caso N^o 27 corresponde a esta forma, ya que estuvo bajo nuestro control 3 años, durante los cuales presenta numerosos episodios hemorrágicos que motivaron varias hospitalizaciones. En ningún momento y en los repetidos controles que se hicieron en los períodos de calma, tuvo un número de plaquetas normal. En este caso se trata de una niña que comienza con manifestaciones purpúricas en el primer año de la vida y llega a la esplenectomía a los 9 años de edad.

Quizás pudiéramos incluir aquí los casos Ncs. 28 y 36, que tienen de común con el anterior la iniciación de la enfermedad, que se remonta a los primeros años de la vida y en que repetidos brotes posteriores los llevan a la esplenectomía. No se puede, sin embargo, afirmar que se trata de esta forma, porque ambos casos sólo se controlaron en el curso de un brote agudo.

IV. Forma crónica recurrente o recidivante. — Se particulariza porque presenta una normalización completa clínica y hematológica después de los episodios agudos, los que se repiten a distancias variables.

Pertenecen a esta modalidad 12 de nuestros enfermitos, los que han presentado de 2 a 10 brotes con intervalos que fluctuaron entre 2 semanas y 3 años.

Diagnóstico. — El diagnóstico de la enfermedad de Werlhof se hace con la anamnesis, el cuadro clínico y hematológico. Hemos insistido hasta donde ha sido posible acerca de antecedentes hemorrágicos familiares, y personales de in-

fecciones, intoxicaciones o causas alérgicas en relación al cuadro clínico. Esto tiene especial interés en el diagnóstico diferencial con las trombocitopenias secundarias.

Hay que tener presente las formas monosintomáticas de la enfermedad, que se evidencian por hemorragias aisladas recidivantes y que pueden inducir a errores de diagnóstico.

Del cuadro hematológico se destaca la trombopenia como el signo característico de la enfermedad por su intensidad y constancia durante las crisis, y es a veces el único signo que acompaña al cuadro clínico.

La sintomatología clínica y hematológica de la "Enfermedad de Werlhof" es semejante a la que pueden presentar las trombopenias secundarias, de tal manera que para hablar de trombopenia esencial, debemos descartar la existencia de cualquier antecedente etiológico responsable.

Otras hemopatías, como leucemias, mielosis aplásticas, etc., pueden dar síntomas purpúricos semejantes al de la "Enfermedad de Werlhof", pero el examen clínico general, el hemograma y mielograma, ponen en evidencia alteraciones características en estas enfermedades.

De los síndromas purpúricos atrombopénicos, la enfermedad que nos ocupa se diferencia por el signo fundamental en ella, la trombopenia, que en aquéllos no existe.

Pronóstico. — El pronóstico de la enfermedad está subordinado a la frecuencia e intensidad de los episodios agudos; sería más grave en las niñas, por la mayor tendencia a las recidivas y por la gravedad de los episodios hemorrágicos que pueden producirse en la pubertad³¹.

Patogenia. — Hay un mecanismo mixto vascular y sanguíneo en la producción de las hemorragias de esta enfermedad. La trombopenia y alteraciones vasculares tendrían su punto de partida en el bazo. La teoría de Frank explica la trombopenia por una falta de producción de plaquetas en la médula por parte de los megacariocitos, debido a una inhibición de la trombocitopoyesis por el bazo o el sistema retículo endotelial. La participación del bazo en esta frenación, estaría demostrada por el resultado espectacular de la esplenectomía sobre las plaquetas que empiezan a aumentar después de ella. El hecho que después de un tiempo de practicada la esplenectomía, las plaquetas desciendan y no se produzcan, sin embargo, hemorragias, nos estaría demostrando que la esplenectomía tiene también una acción favorable sobre las lesiones de los endotelios vasculares^{10 34}.

Tratamiento.

Tratamiento médico. — En una enfermedad como la que nos preocupa, cuya etiología es desconocida y que evoluciona por crisis que en ocasiones tienden a la regresión espontánea, se han ensayado los más variados tratamientos, todos ellos con resultados poco satisfactorios hasta el momento.

Nosotros, por nuestra parte, hemos hecho tratamiento sintomático: hemos usado Vitaminas C y K, extracto de plaquetas, calcio y transfusiones sanguíneas. Son las transfusiones sanguíneas el gran recurso en el tratamiento sintomático de las crisis agudas de la enfermedad, ya que sustituyen la sangre perdida, reducen las alteraciones de la crasia sanguínea y a veces detienen las hemorragias. Son también el recurso indispensable en la preparación previa a la esplenectomía, sobre todo cuando ésta se verifica durante una crisis hemorrágica. Se han usado las transfusiones de sangre fresca y conservada, prefiriéndose la primera por el mayor aporte de plaquetas.

Tratamiento quirúrgico: Esplenectomía. — Desde 1916, en que Kaznelson²⁰ propusiera la esplenectomía como tratamiento de la "Enfermedad de Werlhof", se ha venido efectuando cada vez con mayor frecuencia y con resultados muchas veces altamente satisfactorios.

En nuestro medio hospitalario la primera esplenectomía fue practicada en 1928 por el Prof. Johow, a indicación del Prof. Scroggie. Este caso fue publicado un año después en la tesis del Dr. Araya Chiappa².

Nuestra pequeña casuística de esplenectomizados se refiere a un total de 4 enfermos de los 35 que han pasado por el Hospital Arriarán desde 1940 a 1947.

Casos esplenectomizados.

Caso N° 27. — Obs. 71309/43. — M. S. A. — Sexo: Femenino. — Edad: 9 años.

Resumen de la historia clínica. — Antecedentes hereditarios sin importancia, entre los personales figuran sarampión y amigdalitis de repetición.

La madre refiere que desde el año de edad presenta equimosis en relación a pequeños traumatismos: desde los 5 años acusa epistaxis de repetición. En febrero de 1943 consulta la Policlínica de Medicina del Hospital Manuel Arriarán, con motivo de una epistaxis de intensidad; en esa ocasión se comprueba trombopenia, con plaquetas de tipo gigante.

En junio de 1944 una nueva epistaxis, acompañada de equimosis y gingivorraquias, motiva su primera hospitalización. En repetidos hemogramas se comprueban las plaquetas bajas y de tamaño gigante con abundantes granulaciones. Las pruebas de la crasia sanguínea son normales y también la prueba del lazo.

Los síntomas purpúricos pasan y se da de alta con 58,500 plaquetas.

Posteriormente se controla con cierta frecuencia en el Servicio de Medicina del Hospital Arriarán; mantiene siempre tendencia a las equimosis y epistaxis; su número de plaquetas en los numerosos exámenes practicados, aun en los periodos de calma, es notablemente bajo.

En marzo de 1946 se hospitaliza por segunda vez con motivo de una copiosa epistaxis bilateral, que cede en pocos días al tratamiento, a base de transfusiones, vitaminas C y K, extractos de plaquetas, etc.

En esta ocasión se comprueba trombopenia acentuada: pruebas de la crasia sanguínea normales, igualmente prueba del lazo, tiempo de protrombina, fibrinógeno y ascorbinemia.

Un mielograma revela: hiperplasia de la serie roja en relación a la intensidad de la anemia. En la serie granulocítica llama la atención una eosinofilia acentuada. Megacariocitos y megacarioblastos aumentados. (Dra. Hille).

Se da de alta y en abril de 1946 se hospitaliza por tercera vez por un nuevo brote hemorrágico. En esta ocasión permaneció en el hospital durante 7 meses, en espera del momento oportuno para efectuar la esplenectomía.

Durante todo este tiempo, las epistaxis, que fueron el sintoma dominante de la enfermedad, se repiten frecuentemente y se mantienen rebeldes a los tratamientos médicos instituidos.

Presenta como enfermedades intercurrentes bronquitis en varias ocasiones, parotiditis epidémica, amigdalitis.

Después de 3 años de observación y considerando que las frecuentes epistaxis impiden a la niña llevar una vida normal, se procede a efectuar la esplenectomía en un período intercrítico. Esta intervención se practicó el 7 de noviembre de 1946 por los Dres. Inostrosa, Veloso y González.

Informe anátomo-patológico del bazo. — Peso: 145 grs.; mide 12 x 7,5 x 4 cms; de color rojo, en algunas zonas de la cara externa de color blanquecino-grisáceas. Al corte es algo blando de color rojo y con sus folículos linfáticos aumentados de tamaño.

Histológicamente, se aprecia una hiperplasia de sus formaciones linfoides y más discretas de la pulpa roja; esta última aparece hiperbémica e infiltrada por regular cantidad de polinucleares eosinófilos; destacan así mismo algunas células endoteliales gigantes e hipereromáticas. (Dr. Espinoza).

Periodo post-operatorio en buenas condiciones, se da de alta a los 28 días de esplenectomizada.

Comentario. — Niña de 9 años de edad, cuyas manifestaciones hemorrágicas comienzan en el primer año de la vida, y que posteriormente se evidencian casi exclusivamente por

epistaxis rebeldes a los tratamientos ordinarios. Nos parece un hecho digno de mención el que la trombopenia persistente durante 3 años de control (15,600 a 140,000), no se haya acompañado nunca de alteraciones de la crasia sanguínea ni de signo del lazo positivo. Esto nos habla de la importancia del factor vascular en la patogenia de esta enfermedad; que en este caso estaría localizado casi exclusivamente a la mucosa nasal. Se decide practicar la esplenectomía, porque las epistaxis se repiten con tal frecuencia, que impiden a la niña llevar una vida normal.

Se operó en un período intercrítico con 128,00 plaquetas, que disminuyen a 11,000 a la hora de operada y que luego comienzan a aumentar alcanzando una cifra de 48,500 a las 3 horas de efectuada la operación; lentamente continúan aumentando hasta alcanzar los límites normales a la semana, manteniéndose en estas condiciones hasta la fecha.

Los signos hemogénicos y la prueba del lazo persisten negativos. Hasta el momento actual, 8 meses de la esplenectomía, no ha vuelto a presentar síntomas purpúricos.

Caso Nº 28. — Obs. 73116/43. — P. C. S. — Sexo: femenino. — Edad: 5 años.

Resumen de la historia clínica. — Antecedentes hereditarios sin importancia; entre los personales llama la atención que al año de edad tuvo una epistaxis de 4 días de duración, de poca intensidad. Pasó en buenas condiciones un año más o menos; pero a contar desde el segundo año de la vida continúa con epistaxis, las que se presentan de preferencia en primavera y verano; son de intensidad variable y en el último tiempo se agregan, además, hemorragias cutáneas y gingivorragias.

La crisis que motiva el ingreso a nuestro hospital en 1943, se caracteriza por epistaxis, púrpura, equimosis.

El examen físico revela una niña con regular estado nutritivo, los síntomas purpúricos ya mencionados diseminados por todo el cuerpo, bazo negativo.

El hemograma demuestra anemia, disminución de las plaquetas (14,000 x mm.³), tiempo de sangría prolongado, irretractilidad del coágulo y signo del lazo ++, durante toda la evolución. El mielograma informa: serie megacariocítica normoplástica y normoregenerativa; pero con hiporegeneración de las plaquetas. (Dr. Nijamkin).

La evolución de la enfermedad se hace con febrículas que alternan con períodos sin fiebre. Epistaxis repetidas durante toda su hospitalización. Las plaquetas suben y bajan, pero nunca llegan a cifras normales. El estado general se mantiene satisfactorio.

Se le indica la esplenectomía, porque las epistaxis se repiten con tal frecuencia, que llevan a la niña a la anemia aguda. La familia se opone al

tratamiento quirúrgico y la retiran del hospital a los 44 días de hospitalizada, en plena crisis aguda. Esta pasó en su casa; pero un año más tarde se hospitaliza en el Roberto del Río por un nuevo brote purpúrico, que se había iniciado un mes antes. Este episodio fué rebelde a los tratamientos médicos y se procede a la esplenectomía en diciembre de 1944.

Comentario. — Niña de 5 años de edad que ingresa al servicio de medicina del Hospital Arriarán en diciembre de 1943.

El antecedente de que esta afección se remonta al año de edad, nos hizo catalogarla dentro de la forma crónica de la enfermedad. En su primera hospitalización, durante una crisis aguda, que no cede al tratamiento médico, se le indica la esplenectomía, que se realiza un año más tarde en el Hospital Roberto del Río.

Los resultados inmediatos de la intervención fueron satisfactorios; pero, debido a que la niña vive fuera de Santiago, no nos ha sido posible conocer su evolución posterior.

Nota: En el momento de entregar este trabajo, hemos recibido una carta de la madre de esta chica de fecha 14 de julio de 1947, en que nos cuenta que Pastora se encuentra en perfectas condiciones: buen estado general y no ha vuelto a presentar hemorragias. Promete traerla a Santiago para un examen general.

Caso N° 32. — Obs. 82443/44. — N. C. M. — Sexo: femenino. — Edad: 10 años.

Resumen de la historia clínica — Antecedentes hereditarios sin importancia.

Enfermedad actual. — Se inicia bruscamente 3 días antes de su ingreso al hospital, con manchas purpúricas diseminadas en todo el cuerpo, a las que se agregan gingivorragias y equimosis.

Al examen físico se aprecia una niña con buen estado general y nutritivo, piel con elementos de púrpura de tamaño variable, diseminados en todo el cuerpo, respetando la cara; equimosis una que otra, gingivorragias, punteado hemorrágico del paladar duro. Bazo negativo.

Se practican exámenes de laboratorio. El hemograma muestra cifras normales de glóbulos blancos y rojos y una acentuada trombopenia. El tiempo de sangría prolongado, el coágulo es débilmente irretráctil y la prueba del lazo positiva. Repetidos exámenes de orina informan hematuria microscópica.

Mielograma. — Ligerá hiperplasia de la serie roja. Megacariocitos y megacarioblastos en proporción normal. (Dr. Viveros).

Evolución. — Niña que permanece en el hospital durante 7 meses; mantiene un espléndido estado nutritivo, su enfermedad evoluciona sin fiebre. El cuadro purpúrico se mantiene estacionario tanto desde el punto de vista clínico como hematológico.

Hubo grandes exacerbaciones de los síntomas purpúricos al levantar a la enfermita, evidenciados por hematomas y equimosis espontáneas.

Las plaquetas se mantienen durante toda la hospitalización alrededor de 10,000, sólo en una ocasión subieron a 56,000.

Se decide practicar la esplenectomía en vista del fracaso rotundo del tratamiento médico a base de transfusiones, vitaminas C y K, extractos de plaquetas.

El 5 de abril de 1945 se efectúa la esplenectomía por los Dres. Inostroza e Izzo.

Informe anátomo-patológico del bazo. — Peso: 80 grs., mide 12 x 6 x 2 cms., de color rojo vinoso y de consistencia algo firme.

Histológicamente, se aprecia hiperplasia regularmente acentuada de la pulpa blanca e hiperemia de la pulpa roja. (Dr. Espinoza).

Post-operatorio en buenas condiciones.

Comentario. — Niña de 10 años de edad que presenta una primera crisis de Enfermedad de Werlhof, de larga evolución y que tiene exacerbaciones de consideración al levantarse de la cama.

Mantiene durante 7 meses una cifra de plaquetas notablemente bajas y signos de la crasia sanguínea alterados, prueba del lazo positiva.

Se decide la intervención quirúrgica después de 7 meses de persistencia estacionaria de la sintomatología clínica y hematológica. Se practica la esplenectomía con 10,000 plaquetas, las cuales ascienden rápidamente, para alcanzar al sexto día cifras de 1.296,000, posteriormente disminuyen; a los 15 días alcanzan límites normales que se mantienen hasta la fecha, 2 años y 3 meses después de la intervención.

Los signos hemogénicos y la prueba del lazo se normalizaron después de la esplenectomía.

Las hemorragias no han vuelto a repetirse hasta el momento actual.

Caso N° 33. — Obs. 12714/46. — A. A. — Sexo: masculino. — Edad: 4 años (1).

Resumen de la historia clínica. — Antecedentes hereditarios sin importancia. Antecedentes personales: desde los 2 años de edad epistaxis de repetición y equimosis espontáneas y provocadas por pequeños traumatismos.

Enfermedad actual. — Se inicia 24 horas antes del ingreso al hospital con epistaxis abundante.

(1) Enfermito atendido por los Dres. Eberhard y Rubio.

Examen físico de ingreso. — Febril, pulso 160 regular, estado nutritivo regular, quejumbroso, disneico, piel pálida y con escasas petequias diseminadas. Bazo negativo. Equimosis en ambas piernas. Faringe: amígdalas aumentadas de tamaño con numerosos puntos supurados.

Exámenes de laboratorio. — Examen de secreción faríngea negativo. Examen de deposiciones: huevos de ascaris +++.

Hemograma. — Anemia acentuada, plaquetas 62,000. Tiempo de sangría: 4'30". Tiempo de coagulación: 5. Prueba del lazo negativa.

Mielograma. — Hiperplasia intensa de la serie roja, en relación al grado de anemia. En la serie granulocítica hay acentuada eosinofilia (8.8%). Serie megacariocítica: Megacariocitos y megacarioblastos en proporción normal. (Dr. Eberhard).

Evolución. — Evolucionan con febrículas, se acentúan los signos purpúricos; las pruebas de la crisis sanguínea y la prueba del lazo se hacen intensamente positivas; las plaquetas bajan hasta 1,200 en el 24º día de estada. Las epistaxis, que son el síntoma dominante, se repiten con tal frecuencia, que hacen peligrar la vida del enfermo y a los 32 días de hospitalización se efectúa la esplenectomía, en vista del fracaso del tratamiento médico.

Se interviene el 6 de noviembre de 1946, por los Drs. Izzo y Lucht.

Informe anatómo-patológico del bazo. — Peso: 70 grs., con numerosas digitaciones de color rojo oscuro y de consistencia blanda. Al corte se observa de color rojo y los folículos de Malpighi aparecen visibles.

Histológicamente se comprueba acentuada hiperplasia de los centros germinativos de la pulpa blanca e intensa hiperemia de la pulpa roja. Discreta proliferación de las células retículo endoteliales, encontrándose también algunas gigantes y ligera infiltración por polinucleares. Escaso pigmento sanguíneo libre y fagocitado.

Comentario. — Niño de 4 años de edad con antecedentes de epistaxis de repetición y aparición de equimosis espontánea o provocadas por pequeños traumatismos desde los 2 años de edad. Hospitalizado el 6 de octubre del 46, se comprueba cuadro purpúrico de piel y mucosas en un niño que presenta, además, acentuada trombopenia, signos hemogénicos y de fragilidad vascular positiva. Llama la atención que el signo del lazo, que era negativo en un comienzo, se hace positivo posteriormente y que los signos hemogénicos se intensifican y paralelamente las manifestaciones hemorrágicas.

Por la anamnesis, cuadro clínico y hematológico, se hace el diagnóstico de enfermedad de Werlhof de curso crónico: por la exacerbación de sus síntomas hemorrágicos que no ceden al tratamiento médico, se decide la esplenectomía en plena crisis aguda.

Se interviene con una cifra de 1,200 plaquetas, las que tienden a aumentar los 3 primeros días; en la semana siguiente descienden a límites casi iguales a los que tenían antes de la operación; posteriormente, en los últimos días de estada en el hospital nuevamente tienden a aumentar.

Permanece en el hospital 54 días después de la intervención y hasta entonces, al ser retirado por sus familiares, los síntomas purpúricos estaban presentes.

Dos y medio meses después se practica un control clínico y hematológico; los síntomas purpúricos habían desaparecido, persistiendo únicamente una equimosis en relación a un traumatismo de intensidad. La trombopenia persistía acentuada, los signos hemogénicos estaban positivos. No había vuelto a presentar epistaxis y el estado general había mejorado notablemente.

Indicaciones de la esplenectomía. — Debe pensarse en la esplenectomía en los siguientes casos:

1º En las formas crónicas de la enfermedad, con gran tendencia a las recidivas, y en que las frecuentes hemorragias perturban el desarrollo físico y psíquico del enfermo.

2º En las crisis agudas con intensas hemorragias que no ceden al tratamiento médico y que hacen peligrar la vida del paciente.

3º En los casos subagudos en que el tratamiento médico ha sido ineficaz y los síntomas clínicos y hematológicos se mantienen estacionarios durante largo tiempo.

En el momento de la intervención, el cirujano debe tener presente la posibilidad de que existan bazos supernumerarios, por la importancia que se les concede en las recidivas postoperatorias de la "Enfermedad de Werlhof".

Sumario.

Se estudian 35 casos de Enfermedad de Werlhof en niños de 2 a 11 años de edad; 21 del sexo masculino y 14 del femenino.

1. Entre los signos hematológicos se asigna una importancia fundamental a la disminución de las plaquetas, en el diagnóstico de la enfermedad.

2. A menudo existe relación entre trombopenia, hemorragia, signos hemogénicos de Weil y de fragilidad vascular; pero en otros casos puede haber disociación de estos signos.

3. Se estudia el mielograma en 11 enfermos y se le reconoce importancia en el diagnóstico diferencial con otros cuadros purpúricos, en los que la esplenectomía está contraindicada.

4. En el total de los casos observados se encuentran 3 formas crónicas y 11 crónicas recidivantes. Veinte casos presentan un solo episodio agudo controlado, sin que pueda afirmarse por el escaso tiempo de observación, que éste sea el único brote que el enfermo va a presentar durante su vida.

5. Se presentan 4 casos esplenectomizados, en que los resultados inmediatos y alejados de la intervención pueden considerarse satisfactorios hasta el momento actual.

6. Se precisan las indicaciones de la esplenectomía.

Summary.

The authors reports 35 cases of Werlhof's disease in 21 girls and 14 boys from 2 to 11 years old.

The importance of thrombopenia in the diagnosis is mentioned. A relationship between thrombopenia, hemorrhages and capillary-resistance test is observed, but in some cases can be absent.

A mielogram study in 11 patients is described. The importance of this method especially when splenectomy is contraindicated is discussed. Four cases are reported in which splenectomy was performed with good results.

Bibliografía.

- 1.—ALESSANDRI, H.; MATUS, M.; ETCHEVERRY, R.; MARTINEZ, F.
— La esplenectomía en la Enfermedad de Werlhof. Rev. Méd. de Chile. 8: 571, 1942.
- 2.—ARAYA, P. — Los síndromes purpúricos en la infancia. Tesis, 1929.
- 3.—ARMAS CRUZ, R. — Esplenomegalias crónicas no leucémicas. Santiago de Chile, 1936.
- 4.—BLACKFAN, K. D. y DIAMOND, L. K. — Atlas of the Blood in children. The Commonwealth Fund. New York, 1944.
- 5.—BRENNEMANN'S. — Practice of Pediatrics. III: 17, 1945.
- 6.—BRUGSCH, TH. — Tratado de Patología Médica. I: 910, 1933. Ed. Labor, S. A. Barcelona, Madrid, Buenos Aires.
- 7.—CARELLI, P. CANGELOSI. — Optic atrophy after thrombocytopenic purpura. J. A. M. A. 129: 550, 1945.
- 8.—CORONA, L. — Química Normal y Patológica de la Sangre. Edit. Ercilla, 1940.

- 9.—COSTA, A. y MORALES, O. — Mielograma en la Infancia. Arch. Hospital Clínico Roberto del Río. 14: 29, 1946.
- 10.—CECIL, R. — Tratado de Medicina Interna. II: 1555, 1945. Interamericana University Society.
- 11.—DIA MEDICO. — Clínica y Patogenia de la Trombopenia Esencial. 15: 374, 1946.
- 12.—EGERTON, E. — The suction test for capillary resistance in Thrombocytopenic Purpura. J. A. M. A. 110: 1177, 1938.
- 13.—ETCHEVERRY, R.; GACIC, G.; LOSADA, M. — Enfermedad de Werlhof, esplenectomía, curación. Rev. Méd. de Chile. 9: 879, 1940.
- 14.—FRANK. — Citado por Wintrobe, Pittaluga, Varela, Martínez.
- 15.—GACIC, G. — Mielograma normal y patológico por trepanación esternal. Tesis, 1935.
- 16.—HILLE, A. — Mielograma normal en el niño de primera infancia. Tesis, 1945.
- 17.—HURD, R. — Thrombopenic purpura developing as a complications of sulfathiozole and sulfadiazine therapy. J. A. M. A. 122: 296, 1933.
- 18.—JIMENEZ DIAZ. — Lecciones de Patología Médica IV: 343, 1940. Edic. Científico Médica. Madrid-Barcelona.
- 19.—JIMENEZ DIAZ; FIOL, M. — Púrpura anafiláctica por sensibilización a las habas. Rev. Clínica Española. V: 129, 1942.
- 20.—KAZNELSON. — Citado por Wintrobe, Varela, Pittaluga, Martínez, Araya, etc.
- 21.—KLEMPERER, J. y F. — Tratado completo de Clínica Moderna. III. Ed. 1938. S. A. Jacobo Penser. Ltda., Editores. Buenos Aires.
- 22.—KUGELMASS, N. — Blood disorders in children.
- 23.—LEVINE, D.; MICHELSON, H. — Acute Thrombopenic Purpura treated successfully with solution of parathyroid. J. A. M. A. 115: 36, 1940.
- 24.—LIMARZI, R.; SCHLEICHER, E. — The reaction of peripheral blood an bone marrow in chronic hemorrhage and in essential thrombopenic purpura. J. A. M. A. 114: 12, 1940.
- 25.—LOSADA, M. y FERNANDEZ, W. — Púrpura trombopénica por sulfanilamida. Rev. Méd. de Chile. 7: 524, 1942.
- 26.—LLODRA, G.; GOSTA, A. — Caracteres clínicos y hematológicos en un grupo de niños escolares. Arch. Hosp. Clínico Roberto del Río. 14: 87, 1946.
- 27.—MARTINEZ, F. — Enfermedad de Werlhof. Púrpura trombopénica esencial. Tesis, 1942.
- 28.—MENDOZA, P. — Púrpuras. Arch. Arg. de Ped. 25: 112, 1946.
- 29.—MORALES, O. — El mielograma en el niño en estado normal y patológico. Tesis, 1945.
- 30.—NAEGELI, O. — Tratado de Hematología Clínica. 5ª Edición. Edit. Labor S. A. 1944.

- 31.—PANGARO, J. A. — Las enfermedades de la sangre. Ed. Ateneo. 1939.
- 32.—PELAEZ, J. — Púrpura trombopéinica por "Sedormid". Rev. Clínica Española. VI: 324, 1942.
- 33.—PFAUNDLER, M. y SCHLOSSMAN, A. — Tratado Enciclopédico de Enfermedades de la Infancia. 4ª Ed. I: 979, 1934. Ed. Fco. Seix. Barcelona.
- 34.—PITTALUGA, G. — Diagnóstico y tratamiento de las hemodistrofias. Ed. Labor. 1946.
- 35.—POLOWE, D. — Splenectomy in pregnancy complicated by thrombocytopenic Purpura Hemorrhagica.
- 36.—ROSKAM. — Citado por Jiménez Díaz, Pittaluga, Wintrobe, Araya.
- 37.—ROSENOW, E. — Enfermedades de la Sangre. 1937.
- 38.—ROSENTHAL, N. — The course and treatment of thrombopenic purpura. J. A. M. A. 112: 101, 1939.
- 39.—SAMWICH, A. — Congenital Essential Thrombopenic Purpura. Am. J. of D. Children. 70: 115, 1945.
- 40.—SCHEFRIN, E. — Congenital Thrombopenic. Am. J. D. Children. 70: 29, 1945.
- 41.—SCHWARTZ, M.; VONDERHEIDE, E. — Thrombocytopenic purpura. J. A. M. A. 128: 657, 1945.
- 42.—SIMPENDORFER, E. — Consideraciones sobre 5 casos de púrpura fulminante. Rev. Ch. de Ped. 12: 1027, 1944.
- 43.—SCHWARTZ, S. — Prognostic value of marrow eosinophilis in Thrombocytopenic Purpura. Am. J. of M. Sc. 209: 579, 1945.
- 44.—SUIFFET, W. — Púrpura trombocitopéinica aguda. Esplenectomía. Curación. Arch. U. de Ped. 17: 542, 1946.
- 45.—TROLAND, CH.; LEE, C. A. — Substance in the extract from the spleen of patients with idiopathic thrombocitopenic purpura that reduces the number of blood platelets. J. A. M. A. III: 221, 1938.
- 46.—TORRIOLI, M.; PUADDU. — Recent studies on the Pathogenesis of Werlhof's disease. J. A. M. A. 111: 445, 1938.
- 47.—THIELE, M. — Clínica y patogenia de la trombopenia esencial. Día Médico. 5-6: 663, 1944.
- 48.—URETA, E. — Púrpura trombocitopéinica secundario a tuberculosis. Rev. Ch. de Ped. 12: 898, 1943.
- 49.—VARELA, M. — Hematología Clínica. Ed. El Ateneo, 1941. Buenos Aires.
- 50.—VAUGHAN, S.; WRIGHT, TH. — Purpura Haemorrhagica. J. A. M. A. 112: 2120, 1939.
- 51.—WINTROBE. — Clinical Hematology. 1946. Lea y Febiger-Philadelphia.
- 52.—WISSERMANN, B.; DOAN, C. y WILSON, S. — The present status of thrombocitopenic purpura. J. A. M. A. 115: 8, 1940.