Hospital Clínico de Concepción.
Sección Pediatría.
Jefe: Dr. Raúl Ortega.

ANEMIA AFLASTICA (1)

Por el Dr. FIDEL URRUTIA.

En una revisión de la literatura pediátrica nacional no hemos encontrado la descripción de ningún caso de anemia aplástica en la infancia. Se trata, pues, de un cuadro que se presenta raramente en nuestro país.

La designación de anemia aplástica se aplica a aquellas alteraciones sanguíneas caracterizadas clínicamente por una intensa anemia progresiva, generalmente normocítica y de curso fatal, sin signos de excesiva destrucción sanguínea y faltando, al mismo tiempo, la respuesta hematopoyética correspondiente al grado de anemia. Tal vez sea Naegeli el más acertado al decir que la anemia aplástica no es una entidad clínica sino una expresión hematológica; el término de "anemia aplástica" implica el hecho de que la médula ha llegado a ser incapaz de proporcionar a la sangre periférica el número requerido de elementos celulares, pero este concepto debe ser revisado, ya que no siempre se encuentra la mencionada aplasia sino una médula anatómicamente normal y aun a veces hiperplástica, situación a la que se ha denominado con los términos de "detención de la maduración" o "bloqueo medular". Parece entonces más apropiado considerar a la anemia aplástica como un síndrome clínico y hematológico resultante de una gran variedad de tipos de patología medular y producido por múltiples causas

(1) Presentado a la Sociedad de Pediatría de Concepción. Sesión del 9 de mayo de 1948.

A continuación presentamos 2 casos de anemia aplásica que hemos tenido oportunidad de observar en el último tiempo.

OBS. N° 1. — José Ricardo S. — Obs. N° 115438. — Ingreso: 5-VI-47.

Lactante de 3 meses de edad con un peso de 3.100 grs. y una talla de 50 cms. Sin antecedentes hereditarios de importancia. Nacido en parto normal de término, en su casa, sin atención profesional. Recibe pecho un mes y después leche de vaca. No ha tomado vitamina D ni jugo de frutas.

Se hospitaliza por presentar desde 10 días antes de su ingreso tos y dificultad respiratoria, a las que se agregan decaimiento y disnea quejumbrosa.

Al ingreso: niño pálido, febril, angustiado y muy disneico; mal estado nutritivo; lesiones de sarna y elementos petequiales generalizados de la piel; tiraje y retracción inspiratoria de la base del tórax; taquicardia y doble soplo de la punta; estertores gruesos de timbre metálico en ambas bases pulmonares; hepato y esplenomegalia; pequeña hemorragia subconjuntival OD, y equimosis del paladar.

A radioscopia: sombra cardíaca redondeada y aumentada de tamaño con pedículo vascular estrecho; rechazo de los diafragmas hacia abajo y gran claridad de ambos campos pulmonares, especialmente el derecho (volumen pulmonum acutum).

Se instituye tratamiento con penicilina, oxígeno, transfusiones y sedantes; se alimenta con Eledón. Al cabo de unos cinco días disminuyen o regresan los síntomas y signos consignados, mejoran el apetito y el aspecto general, mostrándose afebril y a veces en hipotermia, con franca tendencia al ascenso ponderal. Hacia la tercera semana el peso se detiene, reaparecen la fiebre, la disnea con alarido nasal, el tiraje y la retracción inspiratoria de la base del tórax. Ya en la primera semana había presentado un absceso del hombro izquierdo, en cuyo pus se encontró neumococos, y a esta altura presenta abscesos múltiples de la piel y una adenitis axilar; en el pus de los abscesos y de la adenitis se encontró estafilococos. Durante la cuarta semana aparecen: gran alza térmica mantenida, compromiso importante del estado general y caída de peso, que obligan a una nueva D. H. y a aumentar la dosis de penicilina. En una ocasión presenta crisis de cianosis con gran angustia, que cede rápidamente a oxigenoterapia. En medio de esta sintomatología fallece a los 38 días de su ingreso.

Los hemogramas, que se presentan en el cuadro 1, muestran al ingreso intensa anemia y trombopenia con leucocitosis elevada; estos valores se corrigen en el curso de las primeras cuatro semanas bajo la acción de las transfusiones. En la sexta semana, después de un período en que no se hizo transfusiones, reaparecen la anemia y la trombopenia, que vuelven nuevamente a corregirse con la reinfusión de sangre.

Kahn (—). Orina (—) al comienzo, muestra después hematuria, leucocituria y albuminuria, que han desaparecido en controles antes del falleci-

miento. Hemocultivo (—) dos veces en la primera quincena; revela estafilococos en la tercera semana y vuelve a hacerse (—) en 3 controles posteriores. Urocultivo (—) 3 veces a partir de la cuarta semana. Oftalmoscopia (—). Radiografía ósea al sexto día revela una osteitis del acromion izquierdo. El ECG muestra una taquicardia sinusal de 150; preponderancia eléctrica izquierda acentuada; voltaje normal y signos de hiperexcitabilidad miocárdica. La radioscopia de tórax, ya consignada al ingreso, muestra al final opacidad con imágenes negativas en la mitad superior derecha. Koch y Mantoux (—). Tiempos de coagulación: 4' el 6-VI; 3' el 9-VI; 1,5' el 12-VI; 3' el 17-VI; 2' el 23-VI; 2,5' el 30-VI; 3' el 7-VII. Tiempos de sangría: 7,5', 10,5', 5', 12,5', 3', 10', 11', respectivamente, en las mismas fechas. Tiempo de retracción del coágulo, normal durante el periodo de intensa trombopenia; coágulo de consistencia disminuida. Tiempo de prothrombina (Quick): 23". Resistencia capilar normal (Rumpel-Leede y da Silva Mello). Weber en deposiciones (—). Calcemia: 9 mgrs. %. Fibrinógeno sanguíneo: 0,32 gr. %. Bilirrubinemia: 0,14 mgrs. %. Reticulocitosis: 0,8 %. No se hizo mielograma.

CUADRO 1

Día	T.	G.r.	Hb.	G.b.	B	E	M	J	B	S	L	M	Plaq.
6-VI	40	2.2	45	27,800	0	1	0	0	12	27	56	4	9,200
7-VI	30												
9-VI	30	3.2	60	8,000	0	0	0	0	12	33	53	4	3,200
10-VI	30												
11-VI	30												
12-VI		3.6	75	5,600	0	3	0	0	10	21	64	0	8,900
13-VI	30												
17-VI	30	3.1	65	6,800	0	2	0	0	8	44	42	4	36,000
18-VI	30												
19-VI	30												
23-VI	30	4.0	80	10,400	0	18	0	0	4	26	46	6	
25-VI	30	4.8	90	7,400	0	5	0	0	24	34	32	5	38,400
28-VI	30												
1-VII		4.8	95	18,600	0	0	0	0	31	27	35	7	67,200
7-VII		3.6	75	16,200	0	2	0	0	17	53	34	4	7,200
9-VII	30												
11-VII	30												
12-VII		4.4	85	9,600	0	0	0	0	38	16	38	8	41,600

T.: transfusiones en cc.

G.r.: glóbulos rojos en millones por mm³.

Hb.: hemoglobina %.

G.b.: glóbulos blancos por mm³.

Del estudio anatómopatológico es interesante consignar los siguientes datos: ausencia de signos de sífilis; bronconeumonía confluyente de los lóbulos inferiores; hepato y esplenomegalia; ligera hipertrofia cardíaca; marcada palidez de las mucosas. El frotis medular post mortem reveló una disminución de los elementos de las series roja y megacariocítica, y una serie blanca normal. El estudio histológico de la médula reveló focos hematopoyéticos de aspecto normal.

En resumen: Lactante de 3 meses que presenta una sepsis neumocócica (osteítis del acromion, pus de absceso del hombro), de punto de partida en el aparato respiratorio (disnea, tos, tiraje, retracción inspiratoria torácica, estertores en ambos campos), y junto a la cual evoluciona un cuadro de depresión medular (anemia y trombopenia), sin signos de excesiva destrucción sanguínea y en que falta la respuesta hematopoyética (reticulocitosis normal) correspondiente a la intensidad de la anemia. La anemia y la trombopenia se corrigen sólo bajo la acción de repetidas transfusiones para volver a presentarse en cuanto éstas se suspenden. El frotis medular post mortem confirma la patología medular correspondiente.

OBS. N° 2. — Luis H. — Obs. N° 124737. — Ingreso: 7-XI-47.

Escolar de 7 y medio años, con peso de 23 kgrs. y talla de 121 cms. Sin antecedentes hereditarios ni personales de importancia.

La enfermedad que motiva su ingreso se inicia un mes antes con un cuadro febril, sin otro hallazgo, al examen físico, que la presencia de petequias y equimosis cutáneas diseminadas. Es hospitalizado en Lota, presentando en esa ocasión y en dos oportunidades epistaxis discretas. Recibe 16 grs. de sulfatiazol y 600,000 U. de penicilina en un lapso de 8 días; se le hace una transfusión de sangre y se le administra vitamina C. El estado general mejora visiblemente, cae la temperatura, desaparecen los elementos hemorrágicos de la piel y cesan las epistaxis; llama, sin embargo, la atención del médico tratante, la aparición de una intensa palidez progresiva, motivo por el cual envía al enfermo al Servicio.

Al ingreso, niño afebril, en buen estado nutritivo, con intensa palidez de piel y mucosas; elementos purpúricos diseminados de la piel, irregularmente distribuidos, de tamaños que van desde el de una cabeza de alfiler hasta grandes efusiones hemorrágicas, y de diferentes brotes evolutivos; nada pulmonar ni abdominal; soplo sistólico auscultable en toda la región precordial y más marcado en la base. Rumpel-Leede positivo intenso.

Hemograma de ingreso: 950,000 glóbulos rojos; 18,7 % de hemoglobina; 2,400 leucocitos (82 % de linfocitos); plaquetas, 3,800.

Tiempo de coagulación: 2,5' el 10-XI. Tiempo de sangría: 19,5' el 10-XI. Tiempo de retracción del coágulo aumentado; coágulo de poca consistencia. Resistencia globular: inicial, 0,54 % y total, 0,45 % el 19-VI; idénticos valores el 26-XI. Bilirrubinemia: 0,71 mgrs. %. Hemocultivo y coprocultivo negativos. Reacciones tíficas negativas. Reticulocitosis: 0,2 %.

Mielograma:

	Hemohistioblastos		
	Hemocitoblastos		1
	Mieloblastos		1,5
Promielocitos	Neutrófilos	0	17 %
	Eosinófilos	0	
	Basófilos	0	
Mielocitos	Neutrófilos	1	
	Eosinófilos	0,5	
	Basófilos	0	
Juveniles	Neutrófilos	1,5	
	Eosinófilos	0	
	Basófilos	0	
Baciliformes	Neutrófilos	4,5	
	Eosinófilos	1	
	Basófilos	0	
Segmentados	Neutrófilos	4	
	Eosinófilos	2	
	Basófilos	0	
Linfoblastos		1,5	60 %
Prolinfocitos		58,5	
Linfocitos		58,5	
Monoblastos		0	
Promocitos		0	
Monocitos		0	
Eritroblastos	Basófilos	4	19,5 %
	Policromatófilos	8	
	Ortocromáticos	7,5	
Células plasmáticas		3	
Células endoteliales		0,5	
Células de Turk		0	
	Granulosos	0	
Megacarioblastos			
	Agranulosos	0	
Megacariocitos		0	

Es decir, médula de muy poca densidad globular con escasa regeneración roja y una disminución de los elementos segmentados con franco predominio de los linfocíticos.

Se prescriben transfusiones diarias durante toda su estada.

A los 11 días presenta epistaxis, discretas en un comienzo y que adquieren posteriormente gran intensidad y se acompañan de grave compromiso general y signos de colapso. En estas condiciones se hace necesario efectuar dos transfusiones diarias, colocar al enfermo en cámara de oxígeno y agregar penicilina para protegerlo de infecciones intercurrentes. La curva térmica asume un curso febril irregular. A los 19 días se encuentra hemorragia preretinal en OD. Después de una transitoria mejoría, durante la cuarta semana se reagudizan las manifestaciones hemorrágicas de la piel, reaparecen profundas epistaxis, que no ceden al taponamiento y que exigen cauterización, y se compromete gravemente el estado general con decaimiento y gran somnolencia.

En los hemogramas sucesivos se mantienen las mismas alteraciones del ingreso, obteniéndose la máxima recuperación de los glóbulos rojos a los 27 días, en que alcanzan a 2.800.000 por mm.³. Los glóbulos blancos permanecen en todos los controles en cifras por debajo de 3.000 por mm.³; las plaquetas nunca subieron más allá de 10.000 por mm.³. Un segundo miclograma no reveló cambios fundamentales con respecto al del ingreso.

A principios del segundo mes, la familia solicita reiteradamente el alta, que se le concede a los 36 días de hospitalización.

El niño fallece a los 3 días de su egreso.

En resumen: Escolar de 7 y medio años, que presenta un cuadro de apariencia séptica en un comienzo y en el que el estudio hematológico revela alteraciones correspondientes a una hipofunción medular (anemia, granulocitopenia, trombopenia), incapaz de corregirse con repetidas transfusiones, y que compromete rápidamente en forma grave el estado general. La investigación de una sepsis dió resultados negativos.

Resumen.

Presentamos dos casos de anemia aplásica. El primero en un lactante de 3 meses, en que la anemia aplásica es concomitante o consecutiva a una sepsis neumocócica. El segundo, en un escolar de 7 y medio años, en el que el cuadro hematológico evoluciona sin relación con ningún proceso infeccioso.

Summary.

Two cases of aplastic anemia are reported. One in a three months old baby, concomitant or following a pneumococcal septicemia. The second one was observed in a seven and a half years old boy, in which the hematologic picture developed independently of any infectious process.

Bibliografía.

- COOLEY, T. B. — The anemias of infancy and childhood, en "Brennemann's Practice of Pediatrics", Volume III, Chapter sixteen. W. F. Prior Company, Inc. Hagerstown, Maryland. 1947.
- FINKELSTEIN, H. — Tratado de las enfermedades del lactante. Ed. Labor. Barcelona. 1941.
- KRACKE, R. R. — Diseases of the blood. J. B. Lippincott Company. Philadelphia. 1941.
- ROSENTHAL, N. — Aplastic anemia and osteosclerosis, en "Handbook of Hematology", Volume III, Section XXIX. Ed. by Hal Downey. Paul B. Hoeber Inc. New York. 1938.
- WINTROBE, M. M. — Clinical Hematology. Lea and Febiger. Philadelphia. 1944.