Casos Clínicos

ANEMIA APLASTICA IDIOPATICA

Drs. WALTER GALASSO VICARI y MANUEL CASTILLO DIDIER

Cátedra Titular de Pediatría del Prof. Arturo Baeza Goñi.

Hospital "Manuel Arriarán."

En el grupo de las anemias existe un cuadro clínico que corresponde a la Anemia Aplástica Idiopática, que presenta enormes vacíos en su interpretación, y cuyo pronóstico continúa siendo serio. En 1954, Arriagada y Bancalari¹ recalcan su rareza en la Patología Infantil, dan a conocer su experiencia sobre seis casos de anemia aplástica estudiados en el curso de siete años, de los cuales cuatro corresponden al tipo de Anemia Aplástica Idiopática y llaman la atención sobre algunos hechos referentes a la sintomatología y clasificación. En lo referente a sintomatología —anemia grave por intensa disminución de glóbulos rojos, lesiones secundarias necrotizantes bucofaringeas asociadas a leucopenia y grave estado hemorrágico por acentuada disminución de las plaquetas sanguíneas— y a clasificación, se observa disparidad de criterios. Fallon complica más aún el problema al rechazar la existencia de anemias esenciales y agregar que todas las anemias aplásticas son el resultado de algún daño tóxico de la médula o de un fenómeno de agotamiento.

Para Wintrobe sólo existen dos tipos: anemia aplástica idiopática y secundaria. Smith las clasifica en tres grupos: anemias con disminución exclusiva de los glóbulos rojos, anemias hipoplásticas con alteraciones en la formación de los glóbulos rojos asociadas a diversos grados de compromiso de los granulocitos y plaquetas, y anemias aplásticas con compromiso de las tres series.

Abt distingue siete formas de Anemia Aplástica:

- 1.—Anemia Aplástica Idiopática, de rara presentación en la infancia.
- 2.—La Anemia Aplástica sintomática o secundaria, de causa conocida.
- 3.—La Anemia Hipoplástica congénita.
- 4.—Anemia constitucional infantil, tipo Fanconi que se presenta con carácter familiar y va asociada a varias anomalías congénitas.
- 5.—Anemia familiar hipoplástica de la niñez, descrita por Estren y Dameshek en 1947, también con carácter familiar no asociada a otras anomalías.
- 6.—Anemia refractaria, término introducido por Rhoads en 1938.
- 7.—Panhematopenia primaria esplénica¹.

En 1951, Boon y Walton² presentan una serie de 25 casos, el menor de 13 años y el mayor de 74, de anemia aplástica. 18 casos se clasifican como idiopáticas; en 4, el agente causal es el oro y en los restantes, la colchicina, un compuesto arsenical y los rayos X. 12 casos corresponden al sexo masculino y 13 al femenino.

El cuadro clínico puede presentarse como una anemia progresiva, o bien, agregarse epistaxis, hemorragias uterinas, sangramientos de piel y mucosas, o un proceso infeccioso como una angina agranulocítica, pudiendo dividirse, de acuerdo a estas características, en crónicas y agudas. En la sangre se encuentra anemia, leucopenia y trombopenia; en la médula el aspecto es variable: puede ser aplástica, hipoplástica o hiperplástica.

El diagnóstico se hace por los hallazgos de la sangre y de la médula señalados.

Debe diferenciarse con la agranulocitosis, púrpura trombopénico, leucemia aleucémica, panhematopenia esplénica e infiltración neoplásica secundaria.

La base del tratamiento es la transfusión sanguínea.

L. V. O., de 7 años de edad, ingresa al Servicio de Medicina "B", Sala 4, Hospital Arriarán, el día 4 de Febrero de 1955, y que es retirada por sus padres a los 67 días de estada, al observar que su hija día a día se desmejora, a pesar de todos los esfuerzos que se realizan para lograr su recuperación.

Sus padres son sanos. Son ocho hermanos y, del primer matrimonio de su padre, tiene 4 hermanastros.

En los antecedentes personales se anota repetidos trastornos diarreicos pasajeros en el primer año de su vida. A los seis años contrae sarampión y no hay antecedentes de otra enfermedad infecciosa. Con cierta periodicidad sangra de las encías y, como hecho negativo que conviene subrayar, nunca ha presentado episodios hemorrágicos importantes.

Es enviada del pueblo de Buin por el médico tratante, con el siguiente resumen: "Se hospitaliza en el pueblo mencionado, el día 18 de Noviembre del año pasado, por afección que se caracteriza por hemorragia intestinal y elementos hemorrágicos puntiformes y generalizados, de la piel. Se interpreta como un púrpura de Schönlein-Henoch, pero la evolución posterior, febril, con decaimiento y desmejoramiento, acentuación de la palidez de la piel y de las mucosas, pese al tratamiento (11 transfusiones de 100 cc. y Vitamina B12) obligan a su traslado a ese Hospital, después de una estada de más de dos meses, por las dificultades de exámenes para esclarecer el diagnóstico y su tratamiento adecuado".

En el Servicio, por lo tanto, se examina a una paciente que arrastra una enfermedad que lleva más de dos meses de evolución, con las características anotadas. En el examen se comprueba: peso: 18 Kg., talla: 1.10 mt. Consciente, posición activa, mirada sin brillo, facies de sufrimiento, intensa palidez de la piel y mucosas, pequeñas adenopatías cervicales, soplo sistólico suave de la punta; en el abdomen, moderada esplenomegalia. La presión es de 94/54, el pulso pequeño y la temperatura de 37.8°C.

Sin el documento de los exámenes de laboratorio la historia arrastrada, el predominio de la sintomatología sanguínea traducida en los fenómenos hemorrágicos ya descritos, en la anemia progresiva y sin modificación, y al contrario, con acentuación a pesar de la terapéutica empleada, ponen en el problema del diagnóstico diferencial una serie de afecciones: Enfermedad de Werlhof con anemia secundaria grave, trombopenia secundaria, estado infeccioso grave con aplasia medular, aplasia o hipoplasia medular idiopática, leucemia, sin

poderse descartar la posibilidad de una tuberculosis, lúes, etc., en fin, de todas aquellas enfermedades que, ya en forma primaria o secundaria, pueden tener la traducción clínica del caso que comentamos.

Se solicitan los exámenes:

Signo de Rumpel Leede: positivo intenso.

Tiempo de coagulación: 3'.

Tiempo de sangría: 10'.

Retracción del coágulo: se retrae normalmente en una hora de observación.

Sedimentación: 45 mm.

Reacción de Kahn Standard: negativa.

Reacción de Kahn Presuntiva: negativa.

Examen de orina: negativo.

Radioscopia de tórax: normal.

Mantoux 1%: negativo.

Hemograma:

Eritrocitos: 3.500.000.

Hb.: 60%.

Leucocitos: 4.500.

Eosinófilos: 3.

Mielocitos: —.

Baciliformes: 4.

Segmentados: 16.

Linfocitos: 73.

Monocitos: 4.

Plaquetas: 1.400.

Aniso-microcitosis, normocromía, policromatofilia discreta. Neutrófilos con escasas granulaciones tóxicas.

Linfocitos normales.

Reacciones de aglutinación negativas.

El análisis del conjunto de exámenes, la negatividad de unos y la positividad de otros, en especial del hemograma que traduce un compromiso serio de la serie roja, granulocítica y plaquetaria, con una flojedad medular de reacción, dejan, a nuestro criterio, en el problema del diagnóstico, tres entidades: una anemia hipoplásica idiopática o sintomática, una Enfermedad de Werlhof, o una trombocitopenia secundaria, y alejan en el terreno de los factores etiológicos, la infección, la tuberculosis, la lúes, etc., y, por lo tanto, la incógnita del factor determinante.

La evolución posterior, la respuesta a las nuevas y repetidas transfusiones y el estudio seriado del mielograma y hemogramas, darán su etiqueta definitiva al caso que comentamos.

Estudiemos la evolución.

Período de estada: 67 días.

Estado general: empeoramiento. Astenia, disminución del apetito y acentuación de la palidez de las mucosas y de la piel, con brotes periódicos de manifestaciones purpúricas y fenómenos hemorrágicos: epistaxis, vómitos sanguinolentos. Aparición de ulceraciones bucales.

HEMOGRAMAS :

	18-II	22-II	2-III	16-III
Eritrocitos	3.060.000	3.020.000	2.730.000	3.620.000
Hemoglobina	53%	57%	50%	70%
Leucocitos	3.000	4.800	2.700	2.500
Basófilos	1	—	—	—
Eosinófilos	1	4	4	—
Mielocitos	—	—	—	—
Juveniles	—	—	—	—
Baciliformes	4	1	3	4
Segmentados	12	10	24	7
Linfocitos	80	80	62	87
Monocitos	2	5	7	2
Policromatofilia	—	—	—	—
Anisocitosis	micro	micro	—	micro
Plaquetas	—	—	16.000	1.000

	30-III	7-IV
Eritrocitos	2.860.000	1.220.000
Hemoglobina	56%	29%
Leucocitos	2.000	2.900
Baciliformes	5	4
Segmentados	5	21
Linfocitos	86	71
Monocitos	4	4
Plaquetas	5.000	—

Signos de Laboratorio:

Tiempo coagulación: 2 minutos.

Tiempo de sangría: 1 minuto.

Coágulo: retráctil y firme a la hora de observación.

Mielograma:

A los 28 días de hospitalizada se practica el Mielograma cuyo informe del Dr. Vildósola, concluye: "Densidad disminuida: 80.000. Serie granulocítica: 25% porcentaje muy disminuido. Fórmula y morfología normal. Serie linfocítica: 43% porcentaje aumentado. Serie roja: 32% porcentaje aumentado. Fórmula y morfología normal. Megacariocitos: muy disminuidos (0 x mm³).

Impresión: médula hipoplásica.

Por tanto, el mielograma confirma los hechos clínicos anotados.

El estudio de los hemogramas traduce, a través de toda la hospitalización, una perturbación de la serie roja, granulocítica y plaquetaria, con apagamiento de dichos elementos, a pesar de haberse efectuado un intenso tratamiento de transfusiones, que alcanzaron a 18, con un total de sangre de cerca de 4 litros.

Se administró, a partir del octavo día de hospitalización, cortisona, en dosis que, a los pocos días, se establece en 50 mg. y la que se proporciona hasta el momento del retiro de la chica del hospital. Como complemento, vitamina B12, y, al final, ante la presencia de fenómenos de compromiso bucal (placas necróticas), aureomicina y penicilina.

COMENTARIO

La Observación descrita corresponde al cuadro clínico de Anemia Aplástica Idiopática, afección rara en la infancia y cuyo diagnóstico se fundamenta en la ausencia de un factor causal, tóxico³⁻⁴, infeccioso o de otra índole y la múltiple sintomatología subjetiva y objetiva, con compromiso serio del estado general, palidez acentuada de la piel y mucosas, los diversos episodios hemorrágicos, las lesiones necróticas bucofaringeas, el estudio seriado de los hemogramas que demuestran la progresiva anemia, leucopenia y trombocitopenia que son los responsables de

la sintomatología señalada, y el mielograma¹ que puede tener diversas características: una médula ósea completamente acelular, aplástica, insuficiente histológicamente de tejido medular; en otros casos el tejido medular es normal, pero funcionalmente inactivo, con cuadro periférico similar a los encontrados en la aplasia medular anatómica, estado que se ha designado como bloqueo medular; en otros casos, la médula se presenta hiperplástica y es de interés que en el mismo paciente puede hallarse, en diversas regiones, médula con diferente grado de alteración.

En el problema de la clasificación, nuestra observación queda incluida para Wintrobe¹ en el tipo de Anemia Aplástica Idiopática; para Smith, en el grupo de la Anemia Aplástica con compromiso de las tres series y para Abt, en el primero de sus siete grupos, ya que no hemos encontrado ningún otro signo clínico, de Laboratorio o anamnético que permita clasificarla en uno de los otros grupos, en especial en el de la Anemia Constitucional Infantil tipo Fanconi, ya que éste va asociado a varias anomalías congénitas, microcefalia, criptorquidea, ptosis de los párpados, anormalidades del esqueleto¹, y se presenta con carácter familiar.

El estudio seriado de los hemogramas demuestra la rebeldía absoluta a la intensa terapéutica de transfusiones sanguíneas (Anemia refractaria).

RESUMEN

Se describe un caso de anemia aplástica idiopática en una chica de 7 años de edad. El diagnóstico se fundamentó en las características del cuadro clínico, evolución y estudio hematológico.

SUMMARY

A 7 year-old girl with idiopathic aplastic anemia is reported.

BIBLIOGRAFÍA

1. -ARRIAGADA, P. y BANCALARI, B. — Anemias Aplásticas en Niños y Lactantes. Rev. Chilena de Pediatría, 25:470, 1954.
2. -BOON, T. y WALTON, Y. — Aplastic Anaemia. The Quarterly Journal of Medicine, New Series, 75, Enero de 1951.
3. -OSGOOD, E. E. — Hypoplastic Anemias and Related Syndromes Caused by Drug Idiosyncrasy. The Journal of the American Medical Association, 152, 9, 816, Junio 27, 1953.
4. -RHEINGOLD, Y. J. y SPURLING, C. L. — Chloramphenicol and Aplastic Anemia. The Journal of the American Medical Association, 149, 14, 1391, Agosto 2, 1952.
5. -STURGEON, P. — Idiopathic Aplastic Anemia in Children. Its Early Differentiation from Acute Leukemia by Bone Marrow Aspiration. Pediatrics 8, 2, 216, Agosto 1954.
6. -MITCHELL y NELSON. — Tratado de Pediatría. Salvat. 1952.