

11237
753



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
C. H. "DR. FERNANDO QUIROZ GUTIERREZ"
I. S. S. S. T. E.

INCIDENCIA Y MANIFESTACIONES CLINICAS
DE LAS PURPURAS COMPRENDIDAS EN 5 AÑOS
EN EL C. H. FERNANDO QUIROZ GTZ.
DE 1982 A 1986.

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN
PEDIATRIA MEDICA

PRESENTA:
DR. JOSE DE JESUS JAIME MARTINEZ

Vo Bo. *[Signature]*

DRA. MARIA EUGENIA ESPINOSA PEREZ
TUTOR DE LA TESIS

Vo Bo.

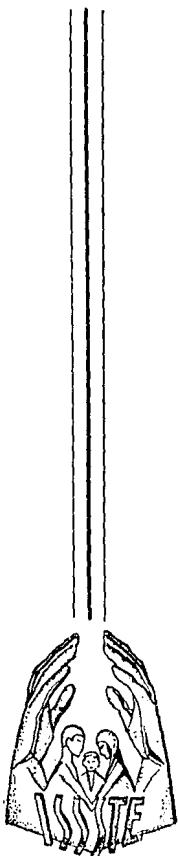
DR. OMAR AVILA MARIÑO
PROFR. TITULAR DEL CURSO

DR. JOSE MANUEL VIDAL G.
JEFE DE ENSEÑANZA

MEXICO, D. F.

1987.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

INTRODUCCION	1
GENERALIDADES	2
MATERIAL Y METODOS	14
RESULTADOS	17
DISCUSION	27
CONCLUSIONES	30
BIBLIOGRAFIA	31.

PURPURAS .

GENERALIDADES:

Las púrpuras constituyen un grupo de enfermedades en las cuales se producen pequeñas hemorragias en las capas superficiales de la piel, originando áreas de coloración purpúrica. Las pequeñas extravasaciones de sangre alrededor de los vasos son conocidas como petequias; las hemorragias más extensas producen equimosis. Las hemorragias también pueden producirse en las membranas mucosas y en otros órganos y tejidos. Las púrpuras son susceptibles de ser clasificadas en dos grupos generales, de acuerdo con las cifras de plaquetas.

En las púrpuras trombocitopénicas la cifra de plaquetas está reducida a menos de 40,000 por mm^3 y las hemorragias son debidas a esta deficiencia -- cuantitativa.

En las púrpuras no trombocitopénicas la hemorragia resulta de defecto en los pequeños vasos sanguíneos ó de una defectuosa función plaquetaria a pesar que el número de plaquetas sea adecuado.

Las plaquetas son fragmentos celulares anucleados producidos por los megacariocitos de la médula ósea. El gran tamaño del megacariocito refleja su poliploídea. A medida que el megacariocito llega a su madurez, se produce la extrema fragmentación del citoplasma, liberándose un gran número de plaquetas. Su supervivencia en la circulación es de 7 a 10 días. Las plaquetas poseen cierto número de antígenos intrínsecos que son distintos de los globulos rojos, pero algunos son compartidos por los leucocitos.

Las plaquetas están íntimamente implicadas en los aspectos vasculares y de la coagulación y la hemostasia. Son necesarias para la integridad del endotelio vascular; cuando se secciona transversalmente pequeños vasos sanguíneos, las plaquetas se acumulan en el lugar de la lesión, formando un tapón hemostático. La adhesión plaquetaria se inicia mediante el contacto con componentes extravasculares como el colágeno. La liberación del ADP endógeno provoca una agregación firme. La agregación de la granulación de las plaquetas se inicia mediante el contacto con componentes extravasculares y quizás mediante el ADP. Durante estos procesos se liberan Serotonina e Histamina, que aumentan la vasoconstricción local. Las plaquetas poseen un fosfolípido con una actividad tromboplastínica parcial, que contribuye considerablemente a la coagulación mediante la adsorción de éstas a la superficie de las plaquetas, finalmente la plaqueta es necesaria para la retracción del coágulo.

La cifra normal de plaquetas es de -- 150,000 a 400,000 por mm³. Las cifras por debajo de estos niveles indican trombocitopenia, debido a una inadecuada producción ó a una excesiva destrucción ó eliminación de plaquetas. La inadecuada producción es casi -- siempre debida a una destrucción medular que disminuye el número de megacariocitos. Como contraste, en las -- trombocitopenias debidas a un aumento de la destrucción, los megacariocitos son cuantitativamente normales ó están aumentados. Las trombocitopenias hipomegacariocíticas resultan de la aplasia de la médula ó su infiltración por tejido anormal o neoplásico. A causa del grave pronóstico de tales trastornos, en todo caso de trombocitopenia significativa está indicada la aspiración de médula ósea.

Esta aspiración suele poder efectuarse sin hemorragias considerables, incluso en presencia de una grave trombocitopenia, ya que las trombonlastinas existentes en el jugo medular actuarán casi siempre favoreciendo la hemo-
stasia.

TROMBOCITOPENIA MEDICAMENTOSA.

La trombocitopenia relacionada con la ingestión de fármacos puede ser causada por mecanismos mediados por el sistema inmunitario, por toxicidad directa sobre las plaquetas en la circulación ó por daño de los megacariocitos que origina producción disminuida ó ineficaz de las plaquetas. Se deben conocer los fármacos que guardan relación con trombocitopenia. Cuando aparece trombocitopenia en el lapso en que un niño está recibiendo medicamentos, deberá pensar en cambiar o modificar la terapéutica. Los anticonvulsivantes de uso frecuente en pacientes pediátricos, han guardado relación con trombocitopenia. Varios informes recientes relacionan al valproato sódico con crisis trombocitopénicas en niños. (1) Los pacientes que ingieren estos agentes con anti convulsivos de uso más corriente deben someterse periódicamente a hematimetría completa.

El mecanismo inmunológico que participa en la trombocitopenia inmunitaria parece ser provocada por fármacos, ó también por uno de sus metabolitos, se combina en el plasma con una macromolécula ó se adsorbe sobre la membrana plaquetaria. Esta combinación actúa como complejo antigénico para el cual se forman anticuerpos. Los complejos inmunitarios trastornan la superficie

plaquetaria ó dañan directamente al trombocito, lo cual origina lisis ó eliminación temprana de la plaqueta de la circulación. Valiendose de diversos procedimientos - se han demostrado en niños anticuerpos que dependen de farmacos.

FARMACOS QUE GUARDAN RELACION CON TROMBOCITOPENIA EN NIÑOS

ANTI CONVULSIVOS SEDANTES

Difenilhidantoina

Carbamacepina

Clonacepam

Valproato Sódico

Primidona

DIVERSOS

Agentes citotóxicos

Sulfonil Ureas

Sales de Oro

Penicilamina

Quinidina

Acido Acetil

ANTIBIOTICOS

Sulfisoxazol

Trimetropin Sulfametoxazol

Paraminosalicilato

Rifampicina

Pentamidina

Cloramfenicol

ANOMALIAS DE LA AGREGACION PLAQUETARIA INDUCIDAS POR FARMACOS.

Algunos fármacos producen una reducción irreversible de la síntesis de prostaglandinas dentro de la plaqueta, mediante la inhibición de la ciclo-oxigenasa. Esta acción evita la liberación de ADP endógeno y del -- tromboxano derivado de las prostaglandinas, que

son esenciales para la agregación plaquetaria. Esta anomalía puede demostrarse más fácilmente con un egregómetro plaquetario, mediante el que se puede demostrar una desaparición de la llamada onda secundaria de la agregación plaquetaria. El fármaco más importante que posee este efecto es la aspirina. Este efecto no guarda relación con la dosis. La agregación plaquetaria anormal se puede demostrar en adultos, en el plazo de una hora, tras la ingestión de tan solo 300 mg. de aspirina. Esta anomalía persiste durante 4 a 6 días hasta que las plaquetas expuestas al fármaco hayan sido reemplazadas. En circunstancias normales, el efecto de estos fármacos no origina problemas clínicos, aunque con frecuencia se observa prolongación del tiempo de la hemorragia. La aspirina puede ejercer efectos trasplacentarios sobre la función plaquetaria del recién nacido, produciendo hemorragia neonatal; se debe evitar el consumo de aspirina por la madre durante el último trimestre del embarazo. Están indicadas las transfusiones de plaquetas normales si se produce una hemorragia grave tras la administración de aspirina. (19).

PURPURA ASOCIADA CON CIFRA NORMAL DE PLAQUETAS.

La púrpura no trombocitopénica más frecuente es la anafilactoide ó Síndrome de Henoch-Schönlein. Se denomina Henoch cuando se acompaña de dolor abdominal importante y Schönlein cuando se presenta con artralgias. Este síndrome es una afección inflamatoria aguda de origen desconocido. Se denomina también púrpura anafilactoide, porque sus manifestaciones clínicas y su comienzo agudo recuerdan bastante los procesos anafilácticos y alérgicos. En muchos pacientes existe el antecedente de manifestaciones alérgicas. Aparece casi siempre entre los 4 y 15 años de edad y es debida a un trastorno de los endotelios vasculares por un mecanismo inmunoalérgico con depósitos en los mismos de IgA siendo ésta capaz de activar el complemento por vía alterna mediante la fracción C3, así como también complejos antigéno-anticuerpo (13). Las posibles causas desencadenantes incluyen; alergia alimentaria, tóxica, medicamentosa ó de tipo infecciosa (focos estreptocócicos, infección de localización diversa, hiperergia tuberculínica); sin embargo, la mayoría de los casos son idiopáticos o de etiología desconocida.

Las manifestaciones clínicas son muy características y constituyen un síndrome cuyo diagnóstico se puede hacer con facilidad; (a) Púrpura; las hemorragias cutáneas son de tipo petequiral, aparecen fundamentalmente en las extremidades inferiores, aunque también se observan a nivel de nalgas y extremidades superiores; se caracterizan por ser simétricas y a veces as-

cuando el enfermo abandona el reposo, reaparecen ó se acentúan ("Púrpura Ortostática") en los casos más intensos aparecen algunos elementos eruptivos en tronco y cara, pero a este nivel suelen ser de aspecto urticariado ("Púrpura Urticarians"). (b) Artralgias; hay dolor articular sobre todo en las grandes articulaciones (rodilla tibiotarsiana) que se suele acompañar de tumefacción articular, de evidente parecido con la poliartritis reumática ("Púrpura Reumática"). (c) Dolor Abdominal; predominantemente de carácter cólico, a veces extraordinariamente intenso; se debe a la producción de hemorragias submucosas en el tubo digestivo ("Púrpura Abdominal"), acompañados ó no de melena (aunque rara, es posible que se produzca una auténtica invaginación, favorecida por el hematoma submucoso). (d) Afectación Renal; varía de microhematuria a glomerulonefritis segmentaria y focal, que puede evolucionar en forma prolongada con diversos aspectos clínicos, diagnósticos y pronósticos según la lesión histológica y la presentación clínica de hematuria y proteinuria (18). (e) Edemas; son frecuentes, de predominio palpebral y facial.

El síndrome, que puede presentarse in completo ó con diferentes asociaciones, tiene una evolución por brotes, generalmente acompañándose con fiebre; comienza de modo brusco con aparición súbita de la sintomatología citada, mal estado general, palidez intensa, síntomas de colapso periférico, etc. Con el enfermo en reposo y la medicación oportuna desaparece pronto la sintomatología, siendo los dolores abdominales y las alteraciones urinarias las más resistentes al tratamiento, según la afectación y el estadio en que se encuentre.

Pasado el brote, unas veces estando el niño guardando - cama aún y otras al levantarse es muy frecuente que recidive y que con pocas variaciones repita la sintomatología inicial.

El diagnóstico es fácil por la sintomatología. Junto a ella todas las pruebas de coagulación son normales; únicamente la prueba de lazo y más raramente el tiempo de hemorragia, son ligeramente positivos. Se determina también electroforesis de proteínas y determinación de inmunoglobulinas, fracción del complemento - C3, Coombs y en casos de sospecharse lesión renal se determina la depuración de creatinina, cuantificación de proteínas en orina de 24 horas, cuenta minutada, biopsia renal.

El tratamiento se basa en la eliminación del factor desencadenante si es conocido (Iatrogeno, alimentario, ambiental, etc.) medicación sintomática (antiespasmódicos), factores vitamínicos de protección capilar. El empleo de prednisona ó sus derivados es discutible, al no evitar las recidivas del proceso ni prevenir una posible afectación renal, aunque su acción paliativa sobre los demás síntomas es rápida y eficaz. En caso de afección renal se han empleado citostáticos del tipo de la Ciclofosfamida y azatioprina, con buenos resultados en algunos casos, (18).

PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA .

La Púrpura Trombocitopénica Idiopática en niños es un trastorno hemorrágico adquirido que resulta de destrucción excesiva de las plaquetas en la circulación. Se trata de un diagnóstico clínico que se hace por exclusión de otras causas de trombocitopenia. Explica la mayor parte de los casos de trombocitopenia infantil y se ha clasificado en formas aguda y crónica.

A la variante aguda, más frecuente, le corresponde 85 a 90% de los casos; se caracteriza por la aparición espontánea y repentina de petequias y equimosis en un niño por lo demás sano. en 33% de los niños se advierten manifestaciones hemorrágicas que afectan mucosas, de la índole de epistaxis, melena ó hematuria macroscópica. En 50 a 85% de estos casos hay antecedentes de enfermedad febril, que casi siempre es infección inespecífica de porción superior del aparato respiratorio; sin embargo han guardado relación todas las enfermedades e inmunizaciones corrientes de la niñez. Los síntomas hemorrágicos ocurren de 10 días a 2 semanas después de la infección ó la inmunización. La característica de esta forma aguda es el restablecimiento espontáneo y permanente en término de 6 meses del comienzo.

La Púrpura Trombocitopénica Idiopática crónica de la infancia, a la cual corresponden 10 a 15% de los casos, a menudo tiene comienzo más insidioso, persiste más de 6 meses y es más frecuente en mujeres. Estas características guardan relación adecuada con la mayor parte de casos de púrpura trombocitopénica idiopática - observada en adultos y sugieren patología semejante.

Los niños que tienen la forma crónica de púrpura trombocitopénica idiopática pueden tener cualquier edad, aunque quienes pasan de los 10 años corren riesgo mucho mayor que los más jóvenes. En algunos estudios se ha informado del restablecimiento espontáneo después de 6 -- meses del padecimiento, a juzgar por número normal de plaquetas.

PATOGENIA Y FISIOPATOLOGIA.

Los estudios clásicos in vivo de Harrington y Cols. sugirieron patología inmunológica en 60% de los casos de púrpura trombocitopénica idiopática que estudiaron. Sin embargo, solo un paciente tenía menos de 12 años de edad. En estos enfermos, ulteriormente Schulman y Cols. comprobaron que el factor plasmático en la circulación susceptible de causar trombocitopenia era la inmunoglobulina G (IgG). Datos ulteriores que comprobaron estas observaciones incluyeron la identificación de que la IgG puede atravesar placenta, lo cual explica la relación entre la púrpura trombocitopénica neonatal y la púrpura trombocitopénica idiopática materna.

En los 25 últimos años, se han presentado varias valoraciones de anticuerpos antiplaquetarios séricos. La mayor parte de los análisis muestran resultados positivos en aproximadamente 66% de los pacientes. Si la trombocitopenia en la púrpura trombocitopénica idíopática ocurre por mediación inmunitaria, el sitio más lógico para los complejos inmunitarios ó anticuerpos es la plaqueta. El fecha reciente, esta hipótesis se ha --

comprobado por varias técnicas que permiten estimar la inmunoglobulina G relacionada con plaquetas (IgGRP) y complemento. Se han utilizado estas técnicas para estudiar pacientes de púrpura trombocitopénica idiopática infantil (PTI), y descubrimos aumento importante de las cifras de IgGRP en los casos agudos y crónicos. Los niños con PTI crónica tuvieron concentración bastante menor de IgGRP que los de enfermedad aguda.

En fecha reciente se ha hecho una revisión del papel del bazo en la púrpura trombocitopénica idiopática. El bazo parece ser el órgano principal de destrucción, como se advierte en estudios ultraestructurales y de supervivencia de plaquetas marcadas con Cromo 51. Además, datos importantes apoyan que el bazo es fuente de anticuerpos IgG que se conjugan a plaquetas. La médula ósea también pudiera participar en la producción de este anticuerpo. Además se ha comprobado que el anticuerpo antiplaquetario producido en el bazo de pacientes con PTI se conjuga a megacariocitos homólogos, lo cual sugiere que la producción de plaquetas puede estar afectada en algunos pacientes de PTI.

TRATAMIENTO Y PRONOSTICO.

Varía la causa de la PTI infantil, y el clínico no puede predecir si un niño determinado tendrá la forma más frecuente que cure espontáneamente, presentará curso crónico ó corresponderá al 1% de los pequeños cuyo curso se complica por hemorragia espontánea que amenaza la vida, gastrointestinal ó en el S.N.C. El tratamiento de la PTI aguda exige únicamente asistencia de sostén, pues el curso natural suele ser de curación espontánea. Los métodos adecuados de sostén ó auxiliares son

modificación de la actividad durante la fase trombocito pénica aguda y reposición con paquete globular si la he moglobina disminuye a menos de 7 mg por 100ml. Las trans fuciones plaquetarias deberán usarse únicamente cuando - ocurren crisis hemorrágicas que amenazan la vida, pues - sólo logran reacción hemostática pasajera.

El empleo de corticosteroides como mé todo auxiliar de sostén en la enfermedad de comienzo - agudo sigue siendo tema de discusión y en fecha reciente se han presentado los motivos en pro y en contra de ésta terapéutica. La base lógica principal para utilizar un curso breve de corticosterooides es tratar de disminuir el peligro de hemorragia que amenaza la vida. Se compro bó un número mayor de plaquetas durante la segunda sema na de la enfermedad en pacientes tratados en comparación con los no tratados con esteroides. (7).

Se ha comprobado que la prednisona anu la las alteraciones endoteliales concomitantes con la - trombocitopenia, lo cual sugiere efecto estabilizador - sobre los capilares. Además se ha demostrado que los - esteroides pueden inhibir la fagocitosis de plaquetas - revestidas de anticuerpo (8). Los corticosteroides se administran durante 2 a 4 semanas en dosis diarias de 2 mg por Kg día vía oral, que después se disminuye haya ó no alcanzado cifras normales el número de plaquetas.

La esplenectomía de urgencia está indi cada en caso de hemorragia intracraneana, pues es la for ma más eficaz de aumentar rápidamente el número de pla - quetas cuando ocurre esta complicación que amenaza con la vida. Por lo demás, la esplenectomía deberá tomarse en cuenta para niños en quienes la trombocitopenia per - siste más de 6 meses y guarda relación con síntomas hemo - rráicos persistentes difíciles de colibir. La decisión

de efectuar esplenectomía electiva en paciente de PTI crónica deberá diferirse por lo menos hasta que el niño tenga 4 años de edad, de ser posible, a causa del mayor peligro de sepsis siderante. Para disminuir adicionalmente este peligro, a los niños deberá administrarse -- vacuna neumocócica. (14)

Después de la esplenectomía, muy pocos niños con PTI crónica seguirán teniendo crisis importantes de hemorragia. Sin embargo, en quienes la hemorragia persiste, se han empleado varios agentes inmunosupresores con buen éxito variable. Deberán reservarse para los casos graves más rebeldes a causa de los efectos secundarios importantes. En fechas más recientes se han empleado la administración de concentrados de inmunoglobulinas humanas (Imbach) utilizando dosis de 400 mg/Kg/d durante 5 días consiguiéndose remisiones fuertes en el 70% de los casos, pero transitorias en ocasiones. (7),(9) (15),(17).

INCIDENCIA Y MANIFESTACIONES CLINICAS DE LAS PURPURAS
EN LA INFANCIA: REVISION EN 5 ANOS EN EL C.H.
FERNANDO QUIROZ GTZ. ISSSTE DE 1982 A 1986.

HIPOTESIS:

Las púrpuras en la infancia generalmente son un padecimiento de tipo benigno, de etiología no muy bien definida, en la cual existe el antecedente previo de infección de vías aéreas superiores, y que ocasionalmente cursa con complicaciones graves interesando riñón, intestino ó cerebro; ya sea por depósito de inmunoglobulinas-complemento, ó por deficiencia cuantitativa de plaquetas ocasionando sangrados ó mediante anticuerpos contra plaquetas.

MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron 35 expedientes clínicos de pacientes cuyo diagnóstico fué de púrpura en estudio observacional, abierto, retrospectivo y comparativo, estableciendo predominio de sexos, edades más frecuentes en que se presenta, época del año, factores predisponentes atópicos e infecciosos previos al cuadro clínico. - Se clasificaron según el tipo de púrpura, incidencia en nuestro medio, cuadro clínico, tratamiento y complicaciones que presentásen en el transcurso de su enfermedad, - concentrándolos en tablas descriptivas y analíticas, así como gráficas.

Los criterios de inclusión fueron todos los pacientes con diagnóstico de púrpura hospitalizados - en el período de Enero de 1982 a Diciembre de 1986, exclu

yendo aquellos pacientes cuyo diagnostico de ingreso fué de púrpura pero que en el transcurso de su internamiento se estableció otra entidad distinta como Anemia Aplasica CID, u otros.

Los criterios de eliminación fueron;- la no comprobación por clínica ni por laboratorio de púrpura en el paciente. Se clasificó según su etiología en Púrpuras no trombocitopénicas con cifras normales de plaquetas, así mismo estas se subdividieron en variedades - Henoch pura, Schölein pura, la presentación compuesta por las dos variedades, así como la que la unica afectación fué el de la erupción característica en piel; El segundo grupo fué integrado por la Púrpura Trombocitopénica Idiopática, como su nombre lo dice con número de plaquetas - reducido y sin poder establecer la etiología precisa del padecimiento. Se tomarón en cuenta la ingestión previa de medicamentos, ya que existen publicados en los cuales afirma que la ingesta de los mismos pueden desencadenar el cuadro de púrpura. Así mismo se clasificaron según - su presentación clínica, antecedentes heredofamiliares de importancia, atópicos ó presencia de FFI ó púrpura no trombocitopénica en la familia. así mismo la presencia de enfermedades hematológicas. Según el tipo de sangrado se subdividieron en grupos del I al III, valorando - tipo y repercusión del mismo. Se investigó antecedentes previos de infección de vías aéreas superiores, ó a otro nivel; la presencia de petequias, equimosis, dolor abdominal, dolor articular, fiebre, edema, epistaxis y hematuria.

De los datos de laboratorio solo se tomaron los datos positivos; biometría hemática, reticulocitos, tiempos de sangrado, plaquetas, complemento.

también se clasificó según la edad en que se presentaba sexo, meses del año, estaciones del año, tratamiento y complicaciones; uso de concentrados plaquetarios, y tratamiento adicional con esteroides y citostáticos; analizando en cuadros descriptivos y gráficas de concentración.

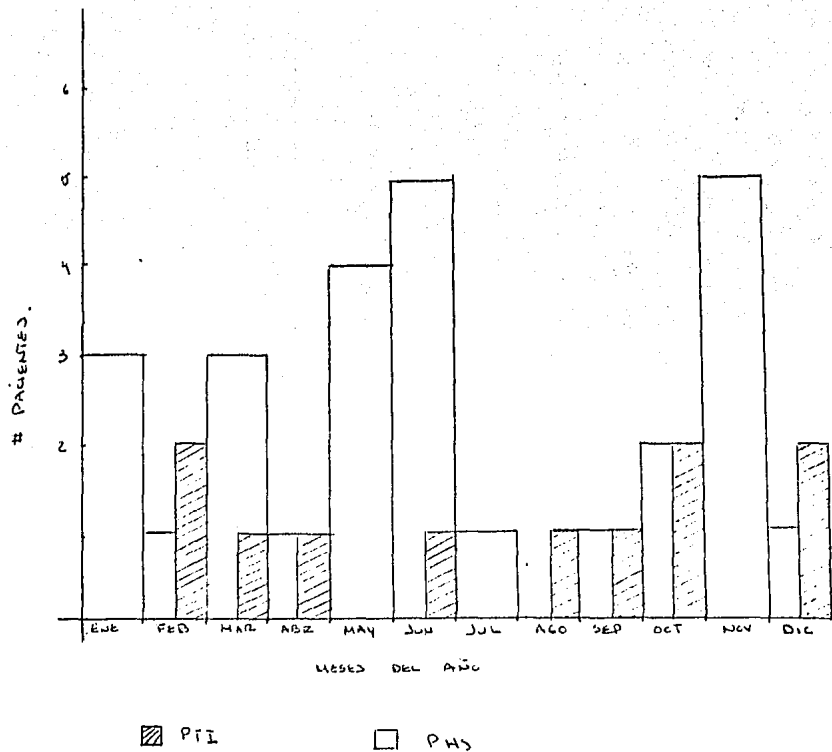
R E S U L T A D O S .

La clasificación consistió en dividir los en dos grandes grupos; el primero formado por Púrpura no Trombocitopénica, vascular, anafilactoide ó Síndrome de Henoch-Schölein y está según la presentación en; Henoch pura, Schölein pura, presentación mixta, y sin participación visceral ni articular. El segundo grupo fué formado por la Púrpura Trombocitopénica Idiopática.

La mayor incidencia en general, se presentó en los meses de mayo, junio y noviembre; en las estaciones de otoño e invierno, dicho está para la púrpura vascular ó anafilactoide, siendo para la púrpura + trombocitopénica idiopática los meses de más incidencia los de febrero, octubre y diciembre. Tuvieron un promedio días-estancia-hospitalaria de 11 días con rango de 1 a 64 días. No existió prevalencia e cuanto a sexo significativa ya que lo pacientes fueron del sexo femenino (51.4%), y 17 del sexo masculino (48.6%) del total.

En lo concerniente al primer grupo ó púrpura no trombocitopénica fué el que mayor incidencia presentó con 24 pacientes de los 35 totales que corresponden al 68.5% en comparación con el segundo grupo de PPI que presentaron 11 casos que corresponden al 31% del total.

TABLA I. INCIDENCIA DE HURFURAS .



En relación con los púrpuras no trombo citopénicas ó Síndrome de Henoch-Schölein, encontramos que la entidad de Henoch pura se presentó solo en 5 pacientes correspondiendo al 20.8% de los cuales al 80% de ellos se les administró estetoide con aparente buena mejoría clínica; la entidad Schölein pura se encontró en 6 pacientes correspondiendo al 25% de los casos; la presentación mixta Henoch-Schölein se observó en 5 pacientes que corresponde al 20.8%, y el restante 35% correspondió a la afección que solo se limitó a piel.

TABLA II VARIEDADES DE PRESENTACION P.H.S.

ENTIDAD CLINICA	# DE CASOS	%
HENOCH	5	20%
SCHOLEIN	6	25%
HENOCH-SCHOLEIN	5	20%
SOLO PIEL	8	35%

Hubo un ligero predominio de sexo, presentandose en 13 pacientes del sexo femenino, siendo los 11 restantes del sexo masculino con media de edad de 5 años. Diecisiete pacientes tuvieron antecedente previo de infección de vías aéreas superiores 2 semanas antes del inicio de la sintomatología, correspondiendo al 70% del total. El cinco pacientes se encontró antecedentes de importancia refiriendose como antecedentes de púrpura familiar, esferocitosis ó ataque previo de púrpura, que correspondió al 20% de los casos. Veintitres pacientes presentaron petequias que corresponde al 95% del total

(solo un paciente no la presentó). Doce pacientes presentaron equimosis (50%). Nueve presentaron fiebre (37.5%) Cuatro pacientes presentaron hematuria (16%). Once pacientes tuvieron dolor articular (41.6%). Siete pacientes - presentaron edema (29%). Diez pacientes tuvieron dolor - abdominal (41.6%), de estos se demostró sangre oculta - en heces en 2 pacientes. Cuatro pacientes presentaron epistaxis (16%). Sólo en un paciente se corroboró la ingesta de ASA y Sulfas previo al cuadro clínico.

TABLA III PURPURA DE HENOCH-SCHOLEIN

	# DE CASOS	%
SEXO		
MASCULINO	11	46%
FEMENINO	13	54%
EDAD		
MENOS DE 1 AÑO	1	4%
1 A 3 AÑOS	6	25%
3 A 6 AÑOS	7	29%
MAS DE 6 AÑOS	10	42%

Tres de los pacientes que presentaron hematuria mocrosópica, no se corroboró la presencia de proteinuria, ni alteraciones en el funcionamiento renal no habiendose biopsiado a ninguno de los pacientes para establecer su clasificacion histologica.

TABLA IV MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME
DE HENOCH-SCHOLEIN

	# DE CASOS	%
PETEQUIAS	23	95%
INFECCION VAS	17	70%
EQUIMOSIS	12	50%
DOLOR ARTICULAR	11	45.8%
DOLOR ABDOMINAL	10	41.6%
PIEBRE	9	37.5%
EDEMA	7	29.1%
A.H.F	5	20%
HEMATURIA	4	16%
EPISTAXIS	4	16%
OTROS	2	8%

OTROS: INGESTION DE ASA Y SULPAS.

Con respecto a los datos de laboratorio sólo se tomaron los datos positivos, encontrándose leucopenia no significativa solo en dos pacientes, la cifra de plaquetas tuvo una media de 383,200 con rango de 233,000 a 620,000; en el examen general de orina solo tres pacientes presentaron hematuria significativa (+++) cuenta de addis positiva; la prueba de guayaco fué positiva en dos pacientes.

En doce pacientes (50%) hubo sangrado de tubo digestivo, hematuria y dolor abdominal intenso; de estos últimos se les administró a 3 de ellos esteroide mostrándo franca mejoría de su sintomatología, presentando uno de ellos recidiva de su cuadro cuatro meses después.

Tres de los pacientes pertenecientes al grupo Henoch--Schölein ameritaron también el uso de esteroides por intensificación de su cuadro de sintomatología abdominal, con una mejoría evidente y rápida de su cuadro. Sólo un paciente recibió citostáticos en asociación con prednisona, el cual presentó hematuria y sangrado de tubo digestivo, sin embargo no se corroboró daño renal ni por clínica ni por laboratorio. De los pacientes con púrpura de Henoch-Schölein cinco presentaron recidivas lo cual corresponde al 20.8% del total.

PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA.

En relación con el segundo grupo estudiado las Púrpuras trombocitopénicas idiopáticas, correspondieron al 31.5% del total con 11 pacientes. Ocho de los cuales presentaron cuadro previo de infección de vías aéreas superiores una semana antes del inicio del padecimiento correspondiendo al 73%. Dos de los pacientes presentaron antecedentes heredofamiliares atópicos de importancia, correspondiendo al 18%. Once pacientes presentaron petequias (100%). Nueve presentaron equimosis (36%). Solo un paciente presentó hematuria (9%). Cinco pacientes presentaron epistaxis (45%). No se presentaron manifestaciones de dolor abdominal, articular ó edema, así como la ingesta previa de medicamentos.

TABLA V

PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA		
	# DE CASOS	%
SEXO		
MASCULINO	6	54.5%
FEMENINO	5	45.5%
EDAD		
MESES DE 1 AÑO	1	9%
1 A 3 AÑOS	3	27%
3 A 6 AÑOS	2	18%
MÁS DE 6 AÑOS	5	46%

**TABLA VI: MANIFESTACIONES CLINICAS DE LA PURPURA
 TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA.**

	# DE CASOS	%
PETEEQUIAS	11	100%
INFECCION VAS	8	73%
EQUIMOSIS	9	82%
EPISTAXIS	5	45%
PIEBRE	4	36%
A.H.F	2	18%
HEMATURIA	1	9%
DOLOR ARTICULAR	0	0%
DOLOR ABDOMINAL	0	0%
EDEMA	0	0%
OTROS	0	0%

OTROS: INGESTION DE ASA o SULFAS.

La evolución aguda fue la más frecuente presentándose en 10 de los pacientes, representando el 91% de los casos; solo un paciente evolucionó hacia la entidad crónica, complicándose con sangrado de S.N.C. - correspondiendo al 9% restante.

Según el tipo de sangrado se clasificaron en tres grupos;

GRUPO I: SANGRADO SOLO EN PIEL.

GRUPO II: SANGRADO EN FIEB EPISTAXIS.
 GASTROINTESTINAL/ VIAS URINARIAS.

GRUPO III: SANGRADO SEVERO O A NIVEL DE S.N.C.

TABLA VII:

MAGNITUD DEL SANGRADO PTI.

MAGNITUD (GRUPO)	# CASOS	%
I	6	55%
II	4	36%
III	1	9%

La mayoría de los casos pertenecieron al grupo I, representando el 55% de los casos en la revisión. Un paciente evolucionó tras recidiva al grupo III con sangrado del S.N.C y con secuelas neurológicas importantes, afortunadamente no de evolución fatal.

A siete de los pacientes se les administró prednisona; correspondiendo a 4 del grupo I (57%) - 2 al grupo II (28%), y uno al grupo III (15%). De ellos 6 evolucionaron favorablemente, con disminución de su sintomatología y restauración del número normal de plaquetas en el transcurso de su internamiento hospitalario, presentando una tendencia a la recidiva y cronicidad, correspondiendo al paciente del grupo III. Con respecto a la cifra de plaquetas tuvieron una media de 84,000 con rango de 4,000 a 580,000 en el período de recuperación. Sólo se practicó una punción de médula ósea y correspondió al paciente del grupo III, la cual fue dentro de límites normales. Se practicó prueba de Coombs a 3 de los pacientes, determinación de Cel LE, y Ac VS nucleosiendo negativos en todos los casos, solo encontrándose en uno disminución del factor C3 del complemento. Un paciente con FII se presentó coombs positivo.

No se practicó esplenectomía a ninguno de los pacientes, indicada en uno de ellos, del correspondiente al grupo III con sangrado del S.N.C.

Se determinó que el curso era agudo - cuando el padecimiento tenía una duración menor de 6 meses, mientras tanto era crónico cuando tenía una duración mayor de 6 meses el curso clínico de la enfermedad.

Los tiempos de sangrado fueron cuantitativamente y cualitativamente dentro de límites normales en todos los casos.

DISCUSION:

En lo concerniente a la Púrpura de Henoch-Schölein, en nuestro estudio se confirmó la frecuencia de edad en que aparece, que es de 4 a 15 años, siendo la mayor frecuencia las edades comprendidas entre 4 y 13 años correspondiendo al 71% del total. Como se explicó con anterioridad es debida a un trastorno de endotelios vasculares por un mecanismo inmunoalérgico con depositos de IgA siendo está capaz de activar el complemento por vía alterna mediante la fracción C3, así como también complejos antígeno anticuerpo (13).

La variedad de presentación más frecuente fúe la que solo afecta piel correspondiendo al 35% de los casos, la forma Schölein le siguió en frecuencia de presentacion con 25%, la entidad Henoch-Schölein correspondio al 20%, al igual que la Henoch pura con 20%.

Con respecto a la afección renal de la púrpura de Henoch-Schölein existe una clasificación según la lesion histologica y el cuadro clínico que se presenta

El Dr Callis en 1982 hizo un estudio prospectivo de 55 pacientes con púrpura de Henoch-Schölein con nefropatía secundaria. Desde el punto de vista clínico se dividieron en 5 grupos; 1) hematuria y proteinuria, 2) hematuria y síndrome nefrótico, 3) hematuria, 4) hematuria, síndrome nefrótico e insuficiencia renal, 5) proteinuria. - Desde el punto de vista anatómico se clasificaron en 6 tipos según los criterios de I.S.K.D.C. Se encontró - que había correlación en cuanto a peor pronóstico en la forma clínica de inició con síndrome nefrótico e insuficiencia renal y la lesion anatómica con semilunas en porcentaje superior al 75% de los glomerulos. En nuestra revisión solo se encontró 4 pacientes con hematuria, de

los cuales no se demostró proteinuria a ninguno de ellos y las pruebas de funcionamiento renal fueron normales (18) Por otra parte es una entidad etiologica no muy bien de finida cuyo tratamiento es sintomático y con poca tendencia a la cronicidad.

PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA

La PTI en niños tiene su mayor incidencia entre las edades de 2 a 6 años. En nuestra revisión este hallazgo fué confirmado, correspondiendo al 54% de los pacientes con edades comprendidas entre 1 año y 6 a. Hubó ligero predominio de sexo masculino al igual que en otro estudios.

El antecedente familiar de enfermedades hematológicas no fué significativo en este estudio. Basados en los estudios inmunológicos, Stuart y Cols en 1978 sugirieron patología multifactorial que incluye predisposición genética en relación con factores ambientales variables. A pesar que los criterios diagnósticos para establecer PTI siguen siendo la ausencia de patología subyacente y otros ya mencionados, resulta claro que ciertos "factores exógenos" pueden, en ultima instancia ser responsables de la rápida remoción de plaquetas por el Sistema Reticulo Endotelial (SRE).

En más de la mitad de los pacientes - hay historia de enfermedad viral 2 a 3 semanas antes de el inició del cuadro. Varios autores han demostrado la trombocitopenia asociada a infección como herpes simple cítomegalovirus y varicela. Además se ha comprobado la ocurrencia de trombocitopenia postvacunal.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Lightsey y Cols en 1979, usando tecni

cas FAB-antiFAB, establecieron la naturaleza inmune de la PFI en niños, lo cual se ha demostrado en adultos. - Estos autores encontraron que los niveles de IgG relacionada a plaquetas (IgGRP) estaba significativamente aumentados sobre los controles en trece casos crónicos y siete agudos de PFI en niños. Un hecho importante es que encontraron un patrón de incremento mayor en casos agudos de PFI que en los crónicos, sugiriendo que esto podría ser una forma de predecir el momento de diagnóstico, y cuales podrían recuperarse rápidamente y cuales podrían seguir un curso crónico.

En nuestro estudio se registro un caso de un paciente con Púrpura Trombocitopénica Trombotica, asociado con crisis asmatica, el cual tuvo complicaciones de sangrado a nivel del S.N.C y tambien a nivel pulmonar siendo este tratado con estetorides, cursando con cifras muy bajas de plaquetas, falleciendo a causa de estas complicaciones.

CONCLUSIONES:

La Púrpura de Henoch-Schölein es una entidad de fácil diagnóstico por su sintomatología, y el tratamiento se basa en la eliminación del factor desencadenante si es bien conocido (iatrógeno, alimentario, ambiental, infeccioso, etc.) medicación antiespasmódica, factores vitamínicos de protección capilar. El empleo de prednisona o sus derivados es discutible al no evitar las recidivas del proceso ni prevenir una posible afección renal, aunque su acción paliativa, sobre los demás síntomas es rápida y eficaz. En caso de afección renal se han empleado citostáticos con buenos resultados en algunos casos. En nuestro estudio todos los pacientes con persistencia de los síntomas se indicó prednisona - con buenos resultados mejorando la sintomatología no así la evolución ulterior. (18)

En relación con la PTI puede concluirse que en los niños es una enfermedad de buen pronóstico su curso clínico es por lo regular agudo, con manifestaciones de sangrado leve a moderado y tendencia a la remisión espontánea. La mortalidad es mínima. Se sugiere que los esteroides pueden tener alguna efectividad en fase inicial aumentando los niveles de plaquetas circulantes, pero que no influyen sobre la evolución posterior de la enfermedad.

La remisión espontánea en la PTI crónica se ha demostrado hasta tres y medio años después del inicio de la enfermedad. La respuesta a la esplenectomía es de 70%. A pesar que existen evidencias de que la determinación de IgGRF puede servir para predecir el curso evolutivo de la PTI en niños, los métodos para su determinación no están disponibles para todos los laboratorios. (6),(7),(8),(17),(19),(21).

B I B L I O G R A F I A .

- 1.- J. Pediatric 1985; Jan;106(1);27-32.
Berger disease; Henoch-Schölein Syndrome without the rash.
- 2.- J. Pediatric Gastroenterology Nutr. 1985 April;4(2);311-5
- 3.- Dermatology Clinic 1986 Jan;4(1);117-25
The vasculitides and their significance in the pediatric age group.
- 4.- Acta Pediatric Hung. 1986;27(1);57-60.
- 5.- Pediatrics 1985 April ;75(4);687-92
Neurologic manifestations of Sx H-S; report of three cases and review of the literature.
- 6.- Intensive Care Med 1985;1(3);140-3
Prognostic factor of severe infections purpura in children.
- 7.- Eur J. Pediatric 1985 Sep;144(3);240-2
High doses of gamma globulin and Methylprednisolona therapy for ITP purpura in children.
- 8.- J. Pediatric 1985 Nov;107(5);708-11
Platelet antibody in prolonged remission in children ITP.
- 9.- Pediatric 1986 Jan;77(1);49-52.
Controversies in the management of acute idiopathic thrombocytopenic purpura; a survey of specialists.
- 10.- Pediatric 1986 Mar;77(3);396-8
Ileal stricture as a late complication of H-S purpura.
- 11.- Clinic Pediatric 1986 May;25(5);257-9
prognostic significance of urinary findings and renal biopsies in children with H-S.
- 12.- Eur J. Pediatr 1986 April;144(6);591-3
urinary microscopy in the diagnosis of hematuria in H-S purpura.
- 13.- Dermatology 1986 ; 172(5);245-53
Value of the assay of IGA containing circulating immune complexes in H-S purpura.
- 14- Int Surg 1986 Jul-Sep;71(3);195-8
Surgical treatments of chronic idiopathic thrombocytopenic purpura results in 107 cases.
- 15.- J. Pediatric 1986 Nov; 109(5);770-5
Treatment of acute idiopathic thrombocytopenic purpura of childhood with intravenous immunoglobulin G; comparative efficacy of 7S and 5S preparations.

- 16.- Klin Pediatric 1986 Sep- Oct 198(5);414-7
ITP in childhood; difficulties in the individual treatment.
- 17.- Scand J, Hemtolog 1986 Sep;57(3);175-9
Immunological affects of intravenous gammaglobulin treatment
in childhood idiopathic thrombocytopenia purpura
- 18.- Bol. Med Hospital Infantil de Mex. Vol 41(4) Abril 1984 219-22
Control a largo plazo de 55 pacientes (niños) con nefropatia
secundaria a purpura de H-S.
- 19.- Bol. Med Hospital Infantil de Mex. Vol 40(12) Dic 1983 711-717
Púrpura trombocitopenica idiopatica en niños.
- 20.- Clin Pediatricas de Norteamerica 1982 Abr 298-311
Trombocitopenia en niños.
- 21.- Clinicas medicas de norteamerica 1980 Nov 751-762
Purpura Trombocitopenica Idiopatica.