

11237

133

2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HOSPITAL REGIONAL IGNACIO ZARAGOZA

I. S. S. S. T. E.

**POSIBILIDADES DIAGNOSTICAS DEL
SINDROME PURPURICO EN PACIENTES
PEDIATRICOS DEL HOSPITAL
R. I. ZARAGOZA**

TESIS DE POSTGRADO

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
E S P E C I A L I S T A E N :**

P E D I A T R I A M E D I C A

P R E S E N T A :

DRA. C. GUADALUPE MONTES CORTEZ



ISSSTE

México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1991



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.

I N D I C E

	Pág.
INTRODUCCION.	1
OBJETIVO	5
MATERIAL Y METODO	6
RESULTADO	15
ANALISIS	18
CONCLUSIONES.	20
BIBLIOGRAFIA.	23

INTRODUCCION

La púrpura es una extravasación de sangre bajo la piel que ocasionalmente se acompaña de hemorragia en mucosas y organos internos (1).

Las lesiones tienen variabilidad en el tamaño y localización, cambio de coloración de acuerdo a la edad de la misma, persistencia y no desaparición con la digitopresión.

Las lesiones purpúreas más pequeñas se denominan petequias, son redondeadas y de diámetro menor de 3 mm. otra característica importante es que no sobresale del nivel de la piel. Se refiere que esta es la lesión característica de la púrpura (2).

Hay otras lesiones que con cierta frecuencia aparecen: las equimosis, son lesiones más amplias, de bordes irregulares.

Víbices que son la consecuencia de hemorragias lineales localizadas en donde la epidermis se une a la dermis. A la colección de sangre en el tejido celular subcutáneo se denomina hematoma.

La púrpura como tal es un síndrome clínico que se asocia a una gran diversidad de padecimientos (3). El sustrato fisiopatológico es la alteración vascular o plaquetaria.

Existen datos clínicos que orientan a diferenciar entre angio y trombocitopatía; para el primer caso de las lesiones exclusivamente son petequias y equimosis localizadas en porciones declive (lo más frecuente en extremidades inferiores) son simétricas, y en un alto porcentaje de los casos coexisten otras lesiones cutáneas por lo regular inflamatorias o neoformaciones vasculares (4).

En el caso que la alteración sea plaquetaria las lesiones incluyen petequias, equimosis, vibices, hematomas, hemorragias por mucosas y otras profundas, siendo raras en la población pediátrica, de estas las más grave y poco frecuente en el sistema nervioso central (5).

Existen diversas formas de clasificar al síndrome purpúrico, a continuación se expone una clasificación.

1. PURPURA TROMBOCITOPENICA

- a). Idiopática.
- b). Congénita y neonatal.
- c). Infecciosa.

- I. Sépsis.
- II. Endocarditis bacteriana subaguda.
- III. Tifus.
- IV. Sarampión, Varicela.
- V. Escarlatina, Fiebre de las montañas rocosas
- d). Causada por agentes químicos, fármacos o agentes físicos (Rayos X, sustancias radiactivas).
- e). Asociadas con trastornos hemáticos.
 - I. Secundaria a infiltraciones de la médula ósea (Leucemia, neoplasias metastásicas y fibrosis).
 - II. Hipoplasia medular, asociada con anemia hemolítica autoinmune, asociada a procesos carenciales.
 - III. Secundaria a hiperesplenismo: Enfermedad de Gaucher, Síndrome de BAnti, Linfomas, Lupus eritematoso.
 - IV. Trastornos hemáticos variados: secundaria a hemangiomas, Mononucleosis infecciosa, Transfusiones sanguíneas masivas, Síndrome urémico hemolítico, Síndrome de Aldrich.

2. PURPURA NO TROMBOCITOPENICA

- a). Alérgica (de Henoch-Shönlein).
- b). Defectos congénitos vasculares: Telangiectasias hemorrágica hereditaria, Síndrome de Ehler-Danlos.
- c). Púrpura simple.

- d). Hemosiderosis pulmonar idiopática.
- e). Infecciones: Meningococcemias.
- f). Escarlatina.
- g). Fármacos, agentes químicos y avitaminosis.
- h). Trombopatías: trombastenia.
- i). Sensibilización autoeritrocitaria.
- j). Autosensibilidad al DNA.

SMITH, H. Carlos, HEMATOLOGIA PEDIATRICA. Ed. Salvat, 1986.

OBJETIVO

1. Establecer la incidencia del síndrome purpúrico en la población atendida en el Hospital Regional "General Ignacio Zaragoza".
2. Determinar las posibilidades etiológicas del síndrome purpúrico en la población analizada.
3. Establecer las posibilidades diagnósticas condicionales en los pacientes con síndrome purpúrico en la población estudiada.
4. Proponer una ruta diagnóstica en pacientes con síndrome purpúrico.

MATERIAL Y METODO

Se incluyeron a todos los pacientes atendidos en el área de hospitalización del servicio de pediatría del Hospital Regional "General Ignacio Zaragoza" quienes cumplieron los siguientes requisitos:

- a). Edad: recién nacidos a catorse años seis meses.
- b). Síndrome purpúrico y/o cuenta plaquetaria menor de $1 \times 10^9/L$

El criterio de exclusión fue:

Síndrome purpúrico ya diagnosticado y tratado.

Los datos iniciales y de seguimiento se registraron en la hoja de registro de datos del Síndrome purpúrico. Los criterios tomados para el síndrome purpúrico son los habituales (6).

A todos los pacientes se les realizó una historia clínica completa haciendo énfasis en el tiempo y evolución del padecimiento, así como de las hemorragias cutáneas, de mucosas, palidez, fiebre, sangrado postraumático, pigmenturia y melena.

Los exámenes de laboratorio y gabinete fueron: biome-

tría hemática completa, se determinaron los niveles séricos de glucosa, urea, creatinina, ácido úrico, transaminasas, - fosfatasa alcalina, bilirrubinas, tiempos de trombina, pro - trombina y parcial de tromboplastina; el perfil inmunológico comprendió inmunoglobulinas (A D G M), completo en sus fracciones 3 y 4 y anticuerpos antinucleares.

Los cultivos incluidos abarcaron: faringe, orina y heces.

La biometría hemática se repitió cada tres días durante la hospitalización. En todo paciente que demostro trombocitopenia se realizó mielograma.

De los exámenes de gabinete para todo paciente incluyeron Rx de Tórax y de abdomen en los casos que se encontró esplenomegalia, el examen de gabinete practicado fue el gamma-grama hepatoesplénico.

Para el análisis estadístico de los datos obtenidos se aplicó el teorema de Baynes (7) para obtener las siguientes probabilidades:

Probabilidad Nosológica Incondicional.

Que es la eventualidad que un paciente con síndrome purpúrico tenga cierto dato clínico existiendo púrpura. Analizándose desde dos puntos de vista:

$$P(D/C) = \frac{n(D/C)}{nC}$$

Que representa la probabilidad de que en una enfermedad exista cierto dato clínico asociado con púrpura.

$$P(D/\bar{C}) = n \frac{n(D/\bar{C})}{n\bar{C}}$$

Que representa la posibilidad de que en una enfermedad no exista cierto dato clínico existiendo púrpura.

Donde:

n = número

P = Probabilidad.

D = Cierta enfermedad.

C = Cierta dato clínico.

D = Ausencia de cierta enfermedad

\bar{C} = Ausencia de cierto dato clínico

TABLA # 1
 DATOS DEMOGRAFICOS Y CLINICOS DE LOS PACIENTES
 CON TROMBOCITOPENIA Y/O SINDROME PURPURICO

PAC	EDAD/SEXO	DATOS CLINICOS	EVOLUCION (DIAS)	PLAQUETAS (10 ⁹)	MEGALIAS			DIAGNOSTICO
					H	B	A	
1	9 a masc	P. Eq. Epi.	4	18		B		PTI
2	1 a masc	P. Fi. Ging	3	36				P. neumonia, asc 1
3	3 m fem	P. Ging Eq.	2	9				PTI
4	11 m fem	Eq Ging Fi	4	31		A		PTI
5	5 a masc	P. Eq Fi	5	27		A		Faring Cron
6	8 a fem	Epi Ging D abd	3	50		A		P. Sinusitis
7	3 m masc	Epi. Pald.	3	80				Bronquitis
8	13 a fem	P. Pald	5	18				L. ANL M
9	7 a masc	Eq Ging Pald.	4	10		A		PTI
10	7 a fem	P. Ging Eq	8	40				P Faringoamig.
11	13 a fem	P. Epi Ging Fi	5	61				Art. Seronegat.
12	10 a masc	Epi Pald.	3	59				PTI
13	7 a fem	Epi Pald Fi	15	30				Faringoamig.
14	9 a fem	Epi Fi	8	16				L. ANL M
15	7 a fem	Epi Fi D. abd	4	300				P. Anafilact.
16	5 a masc	P D. abd	5	210				P. A.
17	5 a fem	P Pald. Flo	14	380				P. A.
18	10 a fem	P Flo. D. abd	3	273				P. A.
19	7 a fem	P Flo	3	406				P. A.
20	9 a masc	P Fi Epi Pald.	20	21		BA		L. ANL M
21	4 a masc	Eq Fi Pald	30	50		A		L. AL L
22	3 d masc	P Pald	3	16				PTI Neonatal
23	5 a masc	Pald.	30	32				L. AL L
24	10 d fem	P. Fi	1	100				Sepsis Neonatal
25	1 d masc	P. Eq	12 hrs	40				Asfisia severa
26	2 a masc	Eq Pald. D. abd	90	40		HBA		Mielofibrosis
27	9 a masc	Eq Pald. P.	2	220				P. A.
28	7 d masc	Fi Pald	1	80				P. Neonat (enc)*

P = petequias
 Ging = gingivorragia
 Flo = flogosis
 Eq = equimosis

Fi = fiebre
 Pald = palidez
 D abd = dolor abdominal
 Epi = epistaxis

H = higado
 B = bazo
 A = adenomegalias

TABLA # 2
HALLAZGOS EN MEDULA OSEA

PACIENTE	MEGACARIOCITOS	SERIE ROJA	SERIE BLANCA
1	H.H.V.	aumentados	normal
2	F.R.G.	aumentados	disminuida
3	G.D.A.	aumentado	normal
4	M.H.P.	normal	normal
5	C.E.T.	aumentada	disminuida
6	G.P.Z.	aumentada	disminuida
7	I.S.E.	normal	aumentada
8	H.C.D.	aumentado	normal
9	C.F.V.	normal	normal
10	C.G.M.	normal	normal
11	A.V.C.	aumentada	disminuida
12	M.A.C.	aumentada	disminuida
13	B.M.H.	disminuida	disminuida
14	P.G.I.	aumentada	disminuida
15	A.H.S.	normal	disminuida

TABLA # 3
DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES DE ACUERDO A LAS ENTIDADES
NOSOLOGICAS Y PROBABILIDAD DE PRESENTACION

PATOLOGIA	# DE PACIENTES	% PROBABILIDAD
1. Púrpura Trombocitopénica Idiopática	7	0.25
2. Púrpura Trombocitopénica Infecciosa secundaria a Inf. Vías Resp. Altas	8	0.29
3. Púrpura Anafilactoide	6	0.22
4. Púrpura a Procesos Neoplásicos	5	0.18
5. Mielofibrosis	1	0.03
6. Púrpura Neonatal	1	0.03

TABLA # 4

	PTI	PI	LAL	LANL	MF	AS	ASFIXIA NEONATAL	TOTAL
PALIDEZ	3	8	1	3	1	0	1	17
PETEQUIAS	4	3	0	2	1	1	1	12
FIEBRE	2	6	1	1	0	1	0	11
EPISTAXIS	3	2	0	2	0	1	0	8
EQUIMOSIS	4	3	1	0	0	0	0	8
GINGIVORRAGIAS	4	2	0	0	0	1	0	7
ADENOMEGALIAS	4	2	0	0	0	0	0	7
ESPLENOMEGALIAS	1	0	0	1	1	0	0	6
HEPATOMEGALIAS	0	0	0	1	1	0	0	2

FUENTE: Datos clínicos asociados con las entidades nosológicas encontradas.

TABLA # 5
PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA

DATO CLINICO	NUMERO	P(D/C)	P(D/ \bar{C})
EQUIMOSIS	4	0.25	0.17
PETEQUIAS	4	0.25	0.15
GINGIVORRAGIAS	4	0.25	0.15
ADENOMEGALIAS	4	0.25	0.15
PALIDEZ	3	0.33	0.84
EPISTAXIS	3	0.33	0.01
FIEBRE	2	0.5	0.6
ESPLENOMEGALIA	1	1	0.02

Hallazgos clínicos en la P.T.I. y sus posibilidades diagnósticas.

TABLA # 6
PURPURA T. INFECCIOSA A VIAS RESPIRATORIAS

	NUMERO	P(C/C)	P(D/ \bar{C})
FIEBRE	8	0.28	0.04
PETEQUIAS	3	0.34	0.20
PALIDEZ	6	0.12	0.09
EQUIMOSIS	3	0.34	0.15
EPISTAXIS	2	0.5	0.01
GINGIVORREA	2	0.5	0.08
ADENOMEGALIAS	2	0.5	0.06

Manifestaciones clínicas en la P.T. Infecciosa y sus posibilidades diagnósticas.

TABLA # 7
PURPURA ANAFILACTOIDE

DATO CLINICO	NUMERO	P(D/C)
PETEQUIAS	5	0.16
FLOGOSIS	3	0.10
DOLOR ABDOMINAL	3	0.10
PALIDEZ...	2	0.06
EQUIMOSIS	1	0.03
FIEBRE	1	0.03
EPISTAXIS	1	0.03

Manifestaciones clinicas en P. Anafilactoide los 3 signos más significantes.

TABLA # 8
LEUCEMIA AGUDA

DATO CLINICO	NUMERO	P(D/C)	P(D/C̄)
PALIDEZ	4	0.25	0.16
FIEBRE	3	0.3	0.02
MEGALIAS	2	0.5	0.08
PETEQUIAS	2	0.5	0.08
EPISTAXIS	2	0.5	0.08

Hallazgos clinicos en la leucemia aguda y sus posibilidades diagnósticas.

TABLA # 9
P. MIELOFIBROSIS

DATO CLINICO	NUMERO	P(D/C)	P(D/C̄)
MEGALIAS	2	0.32	0.006
PALIDEZ	1	0.04	0.07
PETEQUIAS	1	0.04	0.07

Manifestaciones clínicas en la Mielofibrosis y sus posibilidades diagnósticas.

TABLA # 10
P. ARTRITIS SERONEGATIVA

DATO CLINICO	NUMERO	P(D/C)	P(D/C̄)
FIEBRE	1	0.04	0.07
PETEQUIAS	1	0.04	0.07
EPISTAXIS	1	0.04	0.07

Hallazgos clínicos en la artritis seronegativa asociada al Síndrome Purpúrico.

Tabla # 11
PURPURA NEONATAL

DATO CLINICO	NUMERO	P(D/C)
PETEQUIAS	1	1

Hallazgo clínico de la P. Neonatal asociado al Síndrome Purpúrico.

RESULTADOS

Se incluyeron 28 pacientes, 15 del sexo masculino (53.5%) y 13 del sexo femenino (46.5%) con una relación 1.15 a 1 a favor del sexo masculino, sin haber diferencia estadística significativa ($P < 0.004$), la edad promedio fue de 5.5 años con un rango de 1 día a 13 años.

Las características demográficas, clínicas, los hallazgos de la exploración física y el diagnóstico final de todos los pacientes se encuentra en la tabla # 1.

Del total de los pacientes 6 (21%) presentaron una cuenta plaquetaria promedio de 150 mil/ul, asociados con síndrome purpúrico, todos estos pacientes refirieron dolor abdominal (100%), y flogosis (50%), por lo tanto con estos datos, la primera posibilidad diagnóstica es púrpura anafilactoide $P(D/C) = 1$ $P(D/\bar{C}) = 0$.

Es de mencionar que en el presente trabajo, no se encontraron otras causas de púrpura por afección vascular, esto presumiblemente se debe a dos causas: el tamaño de la muestra, y la mayor frecuencia de la etiología anafilactoide de este síndrome. Por otra parte las alteraciones vasculares, escorbuto, síndrome o/y enfermedad de Cushing, telangiectasia hemorrágica hereditaria son poco frecuentes.

Cuando hubo trombocitopenia el mecanismo responsable, - puede ser por hipoproducción (falla medular) o vida media - disminuida (destrucción o secuestro), desde este punto de - vista y por la facilidad en la realización del mielograma, - se examinaron muestras de la M.O. en estos enfermos. Los resultados se muestran en la Tabla # 2.

El seguimiento de los pacientes se llevó hasta establecer un diagnóstico nosológico, de acuerdo a los criterios conocidos para cada entidad. En la Tabla #3 se muestra la distribución del número de pacientes agrupados en cada entidad, y su probabilidad.

El análisis estadístico se demuestra en las tablas subsecuentes (5-11). Para su interpretación basta con la descripción de una, ya que los parámetros son los mismos, como en el caso de Púrpura trombocitopénica idiopática, en que la posibilidad de que se asocie esta enfermedad, con un dato característico que es la esplenomegalia es de 1, y la contrapartida, en que la posibilidad de que no exista esta enfermedad 0.006, esto quiere decir que Púrpura trombocitopénica -- idiopática tiene como datos característicos, la esplenomegalia. Esta misma enfermedad, el caso contrario lo demuestra la palidez, en que la probabilidad de presentarse es de 0.33; y la probabilidad de ausencia es de 0.84.

En lo sucesivo el mismo criterio se puede aplicar al -
análisis de datos de cada entidad.

ANALISIS

Los resultados de este estudio son únicamente aplicables al universo que comprende el muestreo, y puede tomarse como referencia para la conducta diagnóstica y en consecuencia terapéutica, en los casos atendidos.

Subsecuentemente en cuanto a los datos demográficos de la población que compone el estudio no son diferentes a los ya conocidos (8).

De acuerdo a la incidencia de los padecimientos, la situación es contraria a la información mundial, ya que la púra anafilactoide únicamente representa el 22% de todos los casos; esta situación se explica porque el estudio se llevó a cabo con pacientes hospitalizados, y por la tendencia de autolimitación del padecimiento raramente son atendidos en un servicio de hospitalización. Además la forma de presentación y las manifestaciones clínicas que se demostraron son suficientes para establecer el diagnóstico y su tratamiento.

En aquellos pacientes que hubo trombocitopenia, pueden o no asociarse al síndrome purpúrico, y en caso de estar presente la intensidad del mismo. Es independiente de la cantidad de plaquetas circulantes, como lo demuestra el caso número 8, en que la única manifestación fue: petequias en miembros.

bros inferiores, la cuenta plaquetaria fue de 18000 plaquet--
tas/ul. Lo contrario lo demuestra el caso # 11 en que cuen--
ta de 61000 plaquetas/ul la intensidad de las hemorragias -
fue mayor (equimosis, gingivorragia, epixtasis).

La situación de aquellos pacientes con trombocitopenia
nos obligan a descartar más de 30 posibilidades diagnósticas,
reduciendo un mayor gasto humano y económico, por lo tanto -
el presente trabajo pone de manifiesto que estas posibilida--
des se reducen a un mínimo de 6 entidades como las más fre--
cuentes productoras de este síndrome.

Con el análisis estadístico de acuerdo al teorema de --
Bayes las posibilidades diagnósticas son más objetivas, re--
flectan el establecimiento de un diagnóstico nosológico en po--
co tiempo y con un mínimo de gasto económico lo que redund--
a en la aplicación de un tratamiento específico en el momento
más oportuno.

CONCLUSIONES

1. Se estableció con precisión la incidencia del síndrome purpúreo en la población pediátrica atendida en este Centro Hospitalario, la cual ascendió a 28 pacientes del total de internamiento (950) pacientes, representando un 2.9% del total.

2. Se establecieron con precisión las entidades nosológicas del síndrome purpúrico.

3. El análisis estadístico demostró las posibilidades diagnósticas condicionales en pacientes con síndrome purpúrico.

4. Por las causas etiológicas halladas se debe distinguir desde un principio el mecanismo de producción del síndrome purpúrico ya sea por trombocitopenia o afección vascular.

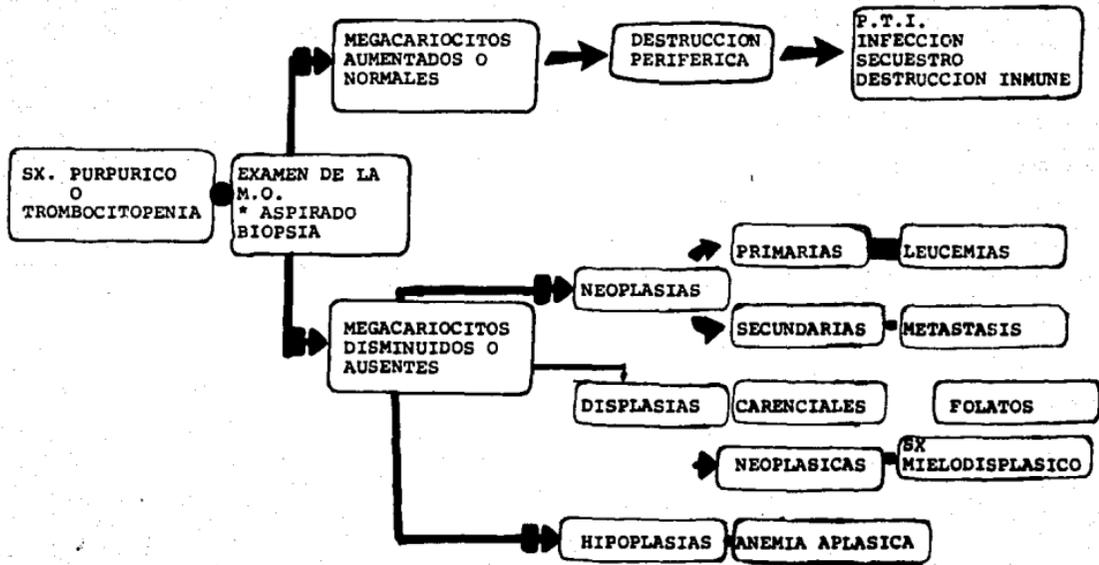
Esta situación se logra discriminar de inmediato con la Biometría H en la que se incluyen una cuenta plaquetaria.

En el caso de haber trombocitopenia como ya se mencionó ésta puede deberse a hipoproducción o vida media acortada de las plaquetas. Se ha referido que existen 2 exámenes que tienen la misma sensibilidad para demostrar este mecanismo:

observación de M:O con especial interés en la población de megacariocitos; el otro examen es la determinación de anticuerpos antiplaquetas, este último examen es más elaborado.

Por lo tanto en muchos hospitales como este, existe más posibilidad de realizarse el primero; teniendo como ventaja que puede establecerse con precisión otros diagnósticos específicamente los neoplásicos, como la leucemia aguda, que en este trabajo representa un 20% de las entidades nosológicas encontradas. Con base en todo lo anterior expuesto, es necesario establecer con precisión el diagnóstico y no iniciar un tratamiento empírico, que en muchas ocasiones enmascara un padecimiento grave, en el caso de muchos pacientes con trombocitopenia secundaria a leucemia aguda pueden ser tratados con fármacos como la Prednisona, la cual por sí misma altera la morfología celular, haciendo difícil el diagnóstico y empobreciendo el pronóstico.

5. Se propone el análisis estadístico del teorema de Bayes en otros padecimientos frecuentes en el Servicio, para elaborar rutas de diagnóstico y tratamiento.



BIBLIOGRAFIA

- 1.- Wintrobe M.M. et. Hematología Clínica 7a. ed. 1974, -
Filadelfia.
- 2.- Suras J.J. Semiología Clínica, Ed. Salvat 3d. edición,
México, 1980.
- 3.- William W. J. et Hematology 3rd. 1983 New York. McGraw-
Hill.
- 4.- Smith, H. Carlos, Hematología Pediátrica. Ed. Salvat -
1986.
- 5.- Lesgold Belman A. Col. Manifestaciones de la púrpura de
Shönlein Henoch Pediatrics ed. Español Vol. 19 Número 4,
1985.
- 6.- Aramayo Antezana E. Probabilidades Bayesianas.
- 7.- Bello-González A. y col. Pronósticos de la Púrpura trom-
bocitopénica. Con criterios predictivos valorados con -
métodos análisis multivariado. Bol.Med. Hosp. Infantil.
México, 1989; 46: 527.
- 8.- Blanchette, V. y Col. Neonatal Autoimmunetrombocytopenia
Blut (1989) 59:
- 9.- Buchanan G.R. Overview of I.T.P. Treatment in children.
Blut (1989) 59:
- 10.- Stewart, J.M. y col. Long Term-renal prognosis of Henoch
Schönlein purpura in an unselected childhood population.
- 11.- Ashor Shend. Idiopathic thrombocytopenic purpura in
children.

- 12.- Jacek Winiarski IgG and IgM antibodies to Platelet membrane glycoprotein antigens idiopathic thrombocytopenic purpura. *Journal of Hematology*, 1989. 73.
- 13.- Aullano J. col. Ag de Histocompatibilidad y Purpura vascular. *Bol. Med. Hosp. Infantil* 1990