

PURPURA POR AUTOERITROSENSIBILIZACION PRESENTACION DE UN CASO

*Dra. Norma Blumenfeld de Bosch **

*Dr. Antonio José Rondón Lugo ***

*Dr. Félix Aleares ****

La primera descripción de este cuadro fue hecha por Garder y Diamond¹ en 1955, cuando estudiaron cuatro mujeres con cuadro purpúrico, que se acompañaba de eritema, edema y dolor en sitios equimóticos, de aparición espontánea o con mínimo trauma y con síntomas generales diversos. Se observó antecedente de traumatismo físico, intervenciones quirúrgicas o períodos previos de sangramiento; no se encontró alteración en el estudio de la coagulación, que explicase el cuadro y qué tenían en común, la reacción ante la inyección intradérmica de 0,1 cc. de glóbulos rojos, caracterizada por eritema, infiltración, dolor en el sitio de la inyección, que permanecía durante 24-48 horas y a veces coincidía agravación del cuadro clínico con la prueba intradérmica. La sintomatología general era fundamentalmente: dolor abdominal espontáneo, malestar general y hemorragias en otras esferas del organismo (cerebral, gastrointestinal, genitourinaria).

El estudio fue realizado ensayando inyecciones intradérmicas de los diversos componentes de la sangre de la misma paciente, al mismo tiempo que se realizaban controles en sujetos normales; se pudo demostrar que la reacción positiva aparecía cuando la concentración de glóbulos rojos lavados o estroma correspondían a un hematocrito igual o mayor del 60%. Se consideró positiva la reacción caracterizada por: induración, dolor local y eritema. Se descartó la reacción de coloración que se produce al inyectar glóbulos rojos intradérmicos e igualmente se descartó la positividad a otros componentes de la sangre.

* Médico jefe del departamento de investigaciones del Banco Municipal de Sangre del Distrito Federal.

** Médico del Curso de post-grado de Dermatología. Hospital Vargas.

*** Médico del Curso de post-grado de Dermatología. Hospital Vargas.

En todos los casos hasta ahora estudiados, se han observado trastornos emocionales más o menos importantes, existiendo estudios⁵ de evaluación de la personalidad en pacientes afectados de esta enfermedad.

PRESENTACION DEL CASO

Resumen de Historia Clínica: A.M.R. Edad 16 años. Barquisimeto. Historia N° 87154.

Motivo de Consulta: "Morados en el cuerpo".

Enfermedad actual: Comienza su enfermedad el 8-8-66 presentando dolor en parche en ambas piernas, fiebre de 40° C. Mialgias, artralgias de grandes articulaciones con calor en ellas, frialdad de manos y dedos con enrojecimiento periungueal y dolor en yema de dedos sin relación con la temperatura.

El 9-8, aparecen manchas eritematosas en sitios antes dolorosos (Figs. 1-2) de crecimiento progresivo hasta — 4 cms. ; también presentó hiporexia, malestar general, astenia y fiebre.

Las manchas, de acuerdo con la evolución, adquirirían distintos colores hasta desaparecer.

El 18-8, presenta menstruación, la cual es más abundante que las anteriores y acompañada de coágulos.

Antecedentes familiares: Sin importancia.

Antecedentes personales: Parasitosis intestinal en la infancia; eruptivas en la infancia; hábitos alimenticios balanceados.

Antecedentes medicamentosos: Penicilina durante los ocho días que precedieron a la enfermedad. Commel (R). Aspirina (R), ingeridos en período previo a la enfermedad. Antecedentes ginecológicos: Menarquia 12 años. Reglas 3/30.

Antecedentes Quirúrgicos: Drenaje de absceso en región glútea izquierda tres meses antes de su enfermedad.

Interrogatorio funcional: Ardor en ambos ojos. Epistaxis en tres oportunidades durante su enfermedad actual. Garganta : ardor 5 días antes de su ingreso. Hiporexia : durante su enfermedad actual.

Examen físico: Temp., 37 grados; pulso, 88 ppm.; resp., 20; peso, 53 Kg.; Ta., 130-80 mmHg; talla, 1,56 m.

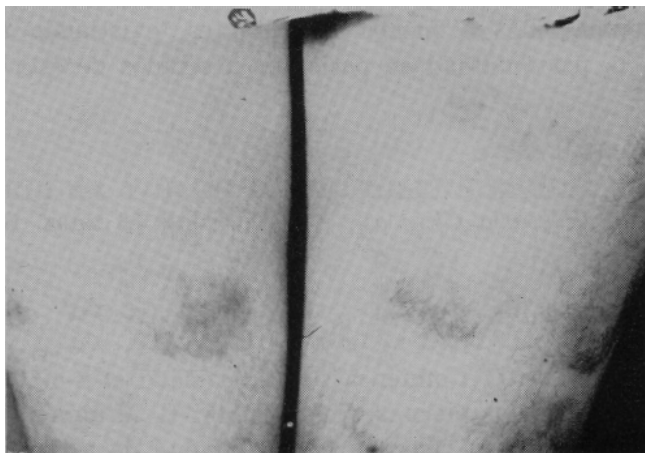


Fig N° 1.-Equimosis con ambos miembros inferiores.

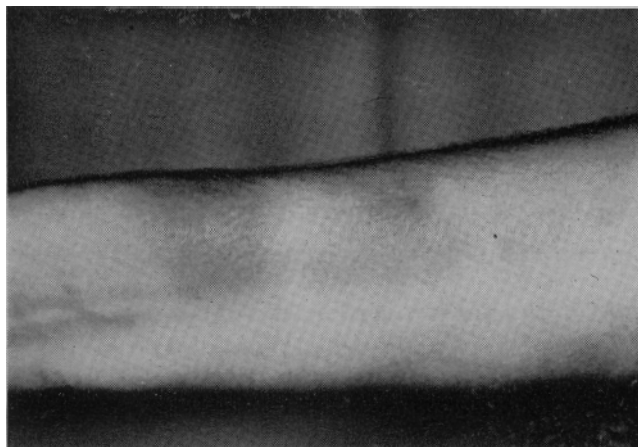


Fig. .N° 2.-Equimosis en antebrazo derecho.

Piel: Manchas equimóticas en distintos estados de evolución situadas en antebrazos, brazos, regiones mamarias, de tamaños variables, oscilando entre 2-4 cm. En algunas se aprecia infiltración y son dolorosas (Figs. 1-2).

Fondo de ojo: Normal.

No se palpan adenopatías. Bazo e hígado dentro de límites normales. Dolor a la palpación en ambas fosas ilíacas. Dolor a la movilización de rodillas, tobillos y muñecas.

Examen Neurológico: Normal.

Evolución: Durante su hospitalización ha persistido en forma frecuente la aparición de lesiones equimóticas localizadas en miembros. En ocasiones se ha quejado de: Artralgia, mialgias, dolor abdominal, prurito, dolor de garganta, cefalea, metrorragia. En tres oportunidades ha tenido trastornos de conducta que se han interpretado como neurosis conversiva. Ha tenido fiebre de carácter irregular.

Exámenes practicados: Prueba de Rumpel Leede negativa. Glóbulos rojos, 4.370.000 por mm.³; hemoglobina, 14,82 Gr.; hematocrito, 48%; glóbulos blancos, 6.200 por mm.³; neutrófilos, 62% ; cosinófilos, 1 % ; linfocitos, 36%; sedimentación, 18 mm. la hora; 48 mm. la segunda hora; índice de Katz, 21; tiempo de sangría, 2,40'; tiempo de coagulación, 5,28; macroglobulinas negativas (test de Sia) ; retracción del coágulo a los 35', plaquetas 255,00 por mm.³; proteína de bencejones negativa, células LE negativas, fibrinógeno, 297 mg. % ; fibrinolisis, 30'; T. de protrombina, 13"; factor V, 22,4"; factor VII, 22"; factor P y P, 19"; T de cefalina, 60".

Mielograma: Médula normal, con moderada cosinofilia.

Examen de orina, Rx de tórax normales; urea 0,29 gr/lit. ; ácido úrico, 1,70 mg.; glicemia, 80 mg.%; Ra test negativo, Kahn, V.D.L.R. negativos; inmunofluorescencia directa positiva 30% de las células; inmunofluomg. % ; proteínas totales, 8,40 % ; albúmina, 4,71 gr. % ; globulina, 3,69 % ; antiestreptolisinas, 125 unidades Todd, ppd 28 mm. a las 48 horas; test de escarificación con penicilina negativa, Tymol, 6,96 uds.; kunkel, 6,44 uds.; electroforesis de proteínas : totales, 6,46 gr. % ; albúmina, 3,28 gr. % ; globulinas: alfa 1, 0,250 gr.% ; alfa 2, 0,450 gr. % ; beta, 1,25 gr. % ; gamma, 1,10 gr. %.

Crioglobulinas negativas ; test de Coombs directo e indirecto, negativos ; inmunofluorescencia directa positiva 30% de las células; inmunofluorescencia indirecta negativa; que demuestra que los eritrocitos de la paciente poseen una globulina de su propio suero fijada a la superficie, lo que indica la presencia de un autoanticuerpo.

Biopsia de piel: N° 10399. Epidermis normal; dermo superior con infiltrado moderado de linfocitos e histiocitos; dermo medio con extensas hemorragias, engrosamiento de paredes vasculares con trombosis con sustancia gránulo eosinofílica. Infiltrado inflamatorio y abundante eosinófilos que alcanza el tejido graso, algunos nervios infiltrados con sustancias hialinas, compatible con: Púrpura Crioglobulinémica.

Intradermorreacción de 0,1 cc. de glóbulos rojos lavados: Reacción positiva a las 24 horas y 48 horas (Fig. N° 3).

Control con solución salina y plasma: negativa.

Intradermorreacción en 0,1 cc. de concentrado plaquetario: reveló infiltrado de 0,8 mm. eritematoso, poco doloroso, 24 y 48 horas después no hubo equimosis por lo que se consideró negativo.

TRATAMIENTO

Prednisona: 20 mg. día x 10 días vo. Aralen: 3 tab./día x 11 días sin observar modificaciones. Piribenzamina (Giba) 150 mg. x día v.o. durante 2 semanas.

El diagnóstico de ingreso fue de colagenosis, lo que se descartó por la normalidad de los exámenes hechos para tal fin; luego, ante la presencia de un cuadro purpúrico se realizaron estudios hematológicos completos donde se demostró la reacción positiva a la inyección intradérmica de sus propios glóbulos rojos que, unido al cuadro clínico, semejaba los casos descritos por Gardner y Diamond.



Fig. N° 3.-Reacción a las 24 horas después de la inyección de glóbulos rojos.

CARACTERES CLINICOS

<i>Casos de Gardner y Diamond</i>	<i>Nuestro caso</i>			
	1	2	3	4
INJURIA precediendo a episodios hemorrágicos	+	+	+	+
Equimosis dolorosas	+	+	+	+
Hemorragia intracraneal	+	--	+	--
Sangramiento urinario	+	---		--
Dolor abdominal	+	-	+	+
Fiebre		----		+
Vómitos		----		+

En nuestro caso, el antecedente de traumatismo se observó antes, cuando le es drenado absceso quirúrgicamente, aun cuando es un trauma que en la mayoría de las personas sería de poca importancia, es de recordar que los casos de Gardner y Diamond el antecedente traumático había ocurrido muchos años antes.

La fiebre y vómitos se observaron, revistiendo poca importancia que no ameritó tratamiento específico distinto al caso de los doctores Bosch y Pérez -, donde esta sintomatología en algunos períodos fue de gran severidad, requiriendo hidratación parenteral. Hubo epistaxis y trastornos menstruales de poca magnitud. En tres oportunidades presentó trastornos que se catalogaron como neurosis conversiva indicándosele tratamiento específico.

En la esfera psíquica, la historia familiar se caracteriza por abandono precoz del hogar por la madre, conoce al padre a las 7 años sin mantener vínculos posteriores; siempre ha vivido con familiares. Presentó siempre resistencia a la realización de las entrevistas y pruebas psicométricas adoptando en oportunidades una actitud infantil. Le fueron practicadas las siguientes pruebas: Raven, Waise, Bender, T.a.t. Por las entrevistas y pruebas psicométricas, se concluyó: necesidad afectiva, agresividad reprimida, personalidad histérica.

Me Duffie y Me Guire ³ evaluaron los factores psicológicos con el test de Minnesota en 6 personas, encontrando un patrón caracterizado por dificultad en control de sentimientos agresivos, reacciones entre represión y actitud histérica, teniendo como una máscara superficial de agrado, naturaleza egoísta, falta de análisis crítico y resistencia a la

psicoterapia. Siempre las lesiones han sido descritas en miembros, cara y tronco; nunca en espalda, estando precedida por dolor la aparición de las lesiones.

Agle y Ratnoff ⁴ han hecho estudio de los pacientes afectados, observando que son mujeres, con edad comprendida entre 19 y 51 años e historia de sangramientos y traumatismo.

Groch ⁶ ha hecho estudio histológico de las reacciones intradérmicas encontrando: a las 3 horas infiltrado polimorfonuclear alrededor de los vasos sin necrosis; a las 12 horas enormes leucocitos perivasculares, celulitis; a las 18 horas la reacción era más reducida.

Sobre la patogenia

Shulman ⁷ presenta la posibilidad de la acción mediadora a la histamina, ya que mediante su inyección logran la formación de equimosis y síntomas generales similares a la reacción de inyección de glóbulos rojos; no logró mejoría con reserpina, esteroides y antihistamínicos.

Agle y Ratnoff han notado reactividad inespecífica de la piel a inyecciones salinas en algunos de sus pacientes, modificándose a veces por sugestión hipnótica. Existen otros síndromes purpúricos dolorosos, donde se han encontrado sensibilidad a la DNA asa y Cloroquina. Se puede pensar en un momento dado que las lesiones sean debidas a autotrauma y que se trate de una púrpura facticia ⁹, pero debido a las características de las lesiones esto se descarta.

Schwartz, Lewis y Damesdhek ⁸ demuestran que la sensibilidad de la piel es índice, pero, para la localización de las lesiones intervienen factores vasculares.

Groch y Col. ⁶ estudian tres pacientes con este síndrome, demuestran que el estroma de los glóbulos rojos es el responsable de la reacción; un paciente reaccionó contra el extracto lipídico de sus glóbulos rojos; el estroma sin lípidos no dio reacción; se demostró que había reacción contra la fosfatidilserina que es una de las fracciones lipídicas del glóbulo rojo; no hubo reacción a las otras fracciones lipídicas. La fosfatidilserina no provocó reacción en 13 pacientes, algunos de ellos sospechosos de cuadro purpúrico. La fosfatidilserina aumentaría la permeabilidad vascular, desarrollándose una vasculitis alérgica que origina la lesión purpúrica dolorosa. Sugieren que esta enzima, componente normal de la membrana del glóbulo rojo sería la responsable de la producción del cuadro; la positividad del PPD sería explicable por el contenido de fosfolípidos y probablemente por la fosfatidilserina. Algunos catalogan este cuadro como una enfermedad autoinmune y se piensa, que la permeabilidad vascular y las enzimas tisulares pueden ser de importancia.

Distintos medicamentos han sido empleados; Esteroides a la dosis de 80 mg. diarios de prednisona durante una semana disminuyendo luego la dosis progresivamente²; Psicoterapia²⁻⁵ antihistamínicos, antimaláricos, desensibilización; siempre con resultado negativo. En un caso ⁶ hubo respuesta favorable a la piribenzamina.

RESUMEN

Se presenta un caso de púrpura por autoeritrosensibilización; el primer reporte de esta enfermedad fue hecho en 1955. El cuadro se caracteriza por trastornos purpúricos dolorosos; generalmente existe el antecedente de hemorragias o traumas físicos.

El diagnóstico se basa en la reacción positiva de la inyección intradérmica de los glóbulos rojos del mismo paciente. La patogenia aún no ha sido clarificada, se piensa últimamente que una enzima, la fosfatidilserina, podría ser la responsable del cuadro.

Los pacientes generalmente presentan disturbios emocionales. Diferentes medidas terapéuticas se han usado con resultado poco satisfactorio.

SUMMARY

A case of purpura autoerithrocyte sensitization is presented. The first report of this disease was presented in 1955. The clinical features are characterized by painful purpuric spots, generally there is a background or physical trauma.

The diagnosis is made through the positive reaction to an intradermic injection of red blood cells of the patient himself.

The pathogenesis has not been clarified yet, it is believed that an enzyme, the fosfatidil serine could be responsible for this disease. The patient generally present emotional disturbances. Different therapeutic measures have been used with unsatisfactory results.

BIBLIOGRAFIA

1. Gardner, F. H. and Diamond, L. K. Autoerythrocyte Sensitization. A form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red cells in certain women. *Blood* 10: 675-690. 1955.
2. Bosh, Norma de; Peres Suzzarini R. Presentación de un caso de Púrpura por autoeritos ensibilización. II Jornadas de Transfusión Sanguínea. Caracas, 1965.
3. Me Duffie, F. C.; and Me Guirre, F. L. Clinical and psychological patterns in autoerythrocyte sensitivity. *Ann. Int. Med.* 63: 255-265. 1965.
4. Agle, D. P. and Ratnoff, O. D. Purpura as a autoeritrocite sensitization. *Brit. Med. J.* 1: 104. 1960.
5. Ratnoff, O. D. and Agle, D. P. Autoeritrosensitization Psichiatric patterns in patients with a peculiar protracted purpura. *Trans. ass. amer. Physicians* 74: 290-299. 1961.
6. Groch, G.; Stuart, C.; Rogoway, W.; Fischer, D. Studies in the pathogenesis of autoerithrocyte sensitization Síndrome. *Blood* Vol. XXVIII N° 1: 19-34. 1966.
7. Shulman, N. R.; Feigor, J. H. and Bithees, T. C. The role of Histamine in the pathogenesis of a disease characterized by echymosis and sistematic syntoms. *Clin. Res.* 7: 216. 1959.
8. Schwartz, R. S.; Lewis, F. B. and Damesdhek. Hemorrhagic cutaneous anaphylaxis due to autosensitization to DNA. *New Eng. J. Med.* 267: 1105-1111. 1962.
9. Gottlieb, P. M.; Stupniker, Sandberg, H. and Wodlow. Erythrocyte auto sensitization. *Amer. J. Me. SCI* 233-196. 1957.