

Extractos

MECANISMO HEMORRAGICO EN LA ANGIOMATOSIS MULTIPLE. SINDROME DE KASABACH-MERRITT. — VOLTAS, J.; LOPEZ BORRASCA, A.; ARTIEDA, P.; MEDARDE, A. «Revista de Medicina de la Universidad de Navarra», vol. 9, n.º 4, pág. 255; diciembre 1965.

La asociación de hemangioma y síndrome hemorrágico, descrita por KASABACH-MERRITT (1940), es rarísima: sólo se han publicado alrededor de unos 30 casos. En ellos, junto al angioma se ha visto trombopenia, disminución del fibrinógeno plasmático, anomalías funcionales de las plaquetas, fibrinolisis aumentada, pero la esencia del mecanismo hemorrágico no está aún clara. Es por ello que presentamos este caso, para contribuir al estudio de este mecanismo.

OBSERVACION. Enferma de 17 años de edad. En noviembre 1964, ingresa de urgencia por hemorragias digestivas (hematemesis y melenas) y síndrome de anemia aguda (hematies: 2.000.000; Hb 4.6 g; hematocrito 15%). A la exploración se observa un angioma difuso por toda extremidad inferior izquierda, desde región glútea hasta dedos del pie. Considerando las hemorragias como un síndrome hemorrágico general nos abstuvimos de toda intervención y procedimos a una transfusión de sangre total de 600 c.c.

Completada la exploración, la extremidad era 14 cm. más corta y en el muslo 8.5 cm. más ancha que la contralateral; tenía la temperatura local aumentada. No soplos ni «thrill».

Explican que a los veinte días de nacer apreciaron una mancha rojovinosa de unos 5 cm. de diámetro en región glútea izquierda, que con los años se fue extendiendo y haciéndose prominente hasta alcanzar la extensión actual. Ha sufrido dos intervenciones de poca importancia pero muy sangrantes y otra diagnosticada de abdomen agudo donde se observó rotura de un folículo de Graff con intensa hemorragia peritoneal. Desde hace dos años palidez y astenia.

A rayos X se observan en la extremidad claras lesiones de usura sin fenómenos de neiformación ósea, localizadas en pierna y pie, calcificaciones intratumorales por posible mutación cárquica local.

Laboratorio: Plaquetas 50.000/mm³; tiempo de cefalina 130 seg.; tiempo de protrombina 19 seg. (actividad 58%); tiempo de trombina 45 seg.; «test» de Howell 140 seg.; coágulo hiporetractil; tiempo de sangría (Ivy 12 minutos; Fi-tes (Warner-Chilcott) +; título de fibrinógeno (Sharp) fibrina 1/2, no coagulación; determinación semicuantitativa del fibrinógeno (Stefanini) precipitado de 0.25 mm; determinación química del fibrinógeno 76 mg %; «test» de Hicks-Pitney, generación tromboplastínica retardada. Tromboelastograma: R = 14 mm, K = 16 mm, Ma = 16 mm, destacada alteración del trazado.

Un estudio más detenido centrado en la tercera fase dio: un tromboelastograma con plasma de la enferma obtenido por sedimentación espontánea con un R = 2 mm y un Ma = 9 mm. La centrifugación de este plasma para hacerlo pobre en plaquetas (PPP), dio un trazado con un R = 16 mm y un Ma que no pasó de 6 mm. Al añadir plaquetas normales el tromboelastograma se normalizó bastante, pero apareció una clara imagen de

hiperretractilidad, con un $R = 6$ mm., $K = 14$ mm y $Ma = 22$ mm., produciéndose imagen en escalera a partir de este instante. La hiperretractilidad se debió a una discordancia entre el número de plaquetas en exceso y la hipofibrinogenemia.

La mezcla a partes iguales de plasma de la enferma y plasma normal absorbido con sulfato de bario, como fuente de fibrinógeno, más la adición de plaquetas normales mejoró fuertemente el trazado: $R = 5.5$ mm., $K = 20$ mm y $Ma = 30$ mm.

Un «test» de Von Kaulla dio una lisis de las euglobulinas de 45 minutos. Con técnicas de inmunodifusión en acetato de celulosa, empleando suero antifibrinógeno y suero antifibrina, se pusieron en evidencia productos de lisis de fibrina en el suero de la paciente. Esto demuestra cierto grado de proteólisis en la sangre de la enferma, que ya comentaremos.

En vista de todo esto se practicaron transfusiones de fibrinógeno (un gramo diario durante ocho días) y sangre total (600 c. c. tres días), se dieron por vía endovenosa 2 gramos diarios de ácido ϵ -aminocaproico, diez días.

Alta, con anemia (3,500.000 hematies) pero sin hemorragias. Tratamiento de la anemia.

DISCUSION. La existencia del hemangioma era evidente. La explicación del mecanismo de la hemorragia es todavía un problema.

La trombopenia juega un papel capital como causa de la hemorragia, teoría que refuerza el hecho de la correlación entre el número de plaquetas y el tamaño del hemangioma; disminución de plaquetas coincidiendo con la hemorragia; cifras de plaquetas más altas en el tumor que en la sangre circulante (exceso de consumo en el hemangioma); aumento de radioactividad en el tumor cuando se han inyectado plaquetas marcadas. GILON y colaboradores hallaron un consumo de protrombina anormal. Existiría además un defecto cualitativo de las plaquetas que podría influir en la hemorragia.

La disminución de fibrinógeno circulante y factor V permite incluir el hemangioma gigante entre las causas de desfibrinación. En estos hemangiomas el catabolismo del fibrinógeno está dos veces más acelerado.

Un accidente agudo fibrinolítico puede ser causa de hemorragia. Los productos de lisis del fibrinógeno o fibrina provocan alteraciones en la hemostasia de diversos tipos.

De todo lo anterior deducimos que en nuestro caso —y en todos los enfermos de hemangioma— las hemorragias pueden ser secundarias a la formación de trombos múltiples localizados en pleno tumor, originados por el exceso de agrupamientos plaquetarios en la pared vascular más o menos alterada. Esto motiva un consumo excesivo de plaquetas con la trombopenia periférica consiguiente. Estos agregados plaquetarios, no impedidos localmente por los productos de lisis del fibrinógeno, dan lugar por predominar condiciones «in situ» que favorecen la agregación (lesión vascular) a la formación de indicios de trombina que favorecen la metamorfosis viscosa plaquetaria. Esta trombina provocaría, sobre un terreno abordable (hipercoagulabilidad por estancamiento sanguíneo), la génesis de trombos, con gastos de fibrinógeno V y VIII (generación de tromboplastina retardada en nuestra enferma). Una fibrinolisis posterior destruirá parte de estos trombos locales, liberando productos de desintegración de la fibrina, los cuales al circular por la sangre afectan la hemostasia.