

## I. “Lágrimas de sangre...” Estigmatización, púrpura psicogénica, cromhidrosis y síndrome de Gardner-Diamond

## II. “Una maniobra forzada...” Lesión del plexo braquial, parálisis de Déjérin-Klumpke y síndrome de Horner preganglionar

Drs. Rafael Muci-Mendoza<sup>1</sup>, Marcos Ramella Galmuzzi.

Cátedra de Clínica y Terapéutica Médica B. Escuela de Medicina José María Vargas. Universidad Central de Venezuela. Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas, Venezuela.

<sup>1</sup> Individuo de Número de la Academia Nacional de Medicina

### I. “Lágrimas de sangre...”

En un mundo donde se asume que la ciencia, la tecnología y el consumismo dominan y dictan los rasgos de la cultura; en el seno de una modernidad donde el descreimiento y escepticismo dominan la vida del hombre, sobreviven consejas y misterios que se arrastran subrepticamente desde épocas medievales. Por cerca de 700 años se han repetido testimonios de cristianos que muestran en sus cuerpos las marcas físicas de la Pasión de Cristo. En su epístola a los Galateos (6:17), cuando San Pablo escribe, “*Yo soporto en mi cuerpo las marcas del Señor Jesús*”, utiliza la palabra griega “*stigma*” como equivalente de “*marca*”, en alusión a las perforaciones por clavos o las cortaduras por un instrumento cortante. Es así como los estigmatizados exhiben en sus manos, pies, frente, costado o espalda heridas similares a las producidas por clavos, coronas de espinas, lanzas o azotes. El dulce olor de santidad precedió al estigma por más de mil años y los místicos vivían con sólo el alimento deparado por la hostia de la Sagrada Comunión (1).

En nuestros días, una condición remembrante del estigma de los místicos se erige aún desafiando explicaciones. La púrpura psicogénica, a pesar de ser una rara condición también conocida como cardenal doloroso, autosensibilización eritrocitaria, cromhidrosis, púrpura dolorosa equimótica recurrente o síndrome de Gardner-Diamond (2), se incluye en el diagnóstico diferencial de las púrpuras. Al considerarse en ella el rol causal de trastornos emocionales, fue red denominada púrpura psicogénica

por Ratnoff y Agle en 1968 suponiéndose que los enfermos expresaban físicamente recónditos conflictos psicológicos (3). Los pacientes son generalmente, aunque no exclusivamente, mujeres emocionalmente perturbadas que consultan por amoratamientos recurrentes en las extremidades en época cercana o distante a un trauma físico como cirugía o a un intenso estrés emocional. La situación planteada constituye un frustrante desafío a médicos y pacientes, pues luego de largos y costosos estudios no se determina la existencia de una coagulopatía o una condición sistémica. La biopsia de la lesión suele revelar infiltrado inflamatorio perivascular y extravasación eritrocitaria en ausencia de vasculitis.

Gardner y Diamond en 1955 (2) postularon como causa la sensibilización al estroma de los eritrocitos del propio paciente y pudieron reproducir las lesiones mediante inyección intradérmica del estroma eritrotóxico. Aunque su origen permanece desconocido, Ratnoff y Agle en 1989 (3), encontraron en sus 71 pacientes similares patrones de personalidad: el perfil emergente era el de una mujer con historia psiquiátrica traumática y registro de diversos episodios de sangrado por fosas nasales y áreas gastrointestinal o urinaria; adicionalmente casi todas se quejaron de severas cefaleas, problemas visuales, dificultad ocasional para hablar y desvanecimientos, 10 reportaron halucinaciones y 29 fueron catalogadas como masoquistas. Más recientemente se han implicado mecanismos autoinmunes relacionados a un anticuerpo tisular fijo que reacciona contra componentes eritrocitarios causando aumento de la permeabilidad capilar,

edema y finalmente equimosis dolorosas (4,5); además, se ha incriminado un aumento de la actividad fibrinolítica cutánea (tPA-dependiente) (6), trombocitosis (7) y deficiencia del factor plaquetario 3 (8). El estrés emocional e influencias psíquicas parece afectar la actividad fibrinolítica cutánea (9). Ocasionalmente se han descrito en diversas entidades hematológicas e inmunológicas como lupus eritematoso sistémico, nefropatía por inmunocomplejos circulantes y vasculitis. Las evaluaciones psiquiátricas han mostrado problemas en la esfera emocional: depresión, problemas de índole sexual, sentimientos de hostilidad y comportamiento obsesivo compulsivo. Lindahl describe el caso de una paciente que había sufrido el síndrome desde los 13 años prolongándose durante 20, que mediante una psicoterapia intensiva, en tres años obtuvo completa remisión (10). Klein publica el tercer caso masculino; un paciente aquejado de lumbalgia crónica quien luego de una laminectomía comenzó a mostrar equimosis recurrentes y dolorosas. No se detectó ninguna anomalía hematológica, pero luego de la inyección intradérmica de sangre autóloga, desarrolló una equimosis en la región intervenida (11).

Nuestra paciente era una costurera de 28 años quien a los 19 había tenido un episodio de depresión mayor revertido con tratamiento farmacológico y psicoterapia, y que al momento de la consulta no se encontraba bajo tratamiento. Un año antes de la consulta había presenciado la muerte violenta de su marido de manos de unos atracadores. Pasados seis meses comenzó a sufrir episodios de dolor sordo retrocular seguidos de la emisión bilateral de "lágrimas de sangre": al momento del examen se notó la salida de sangre muy fluída por los poros lagrimales que no tenía tendencia a coagular (Figura 1).

Una evaluación complementaria incluyó hematología completa y recuento diferencial, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, plaquetas, tiempo de sangría, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, antitrombina III, proteínas C y S, AAN, anti-DNA, complementos, anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, pruebas de Coombs directo e indirecto y crioglobulinas todos normales. La inyección intradérmica en la cara dorsal del muslo de 0,1 mL de varios componentes de sangre autóloga, incluyendo sangre total, sólo eritrocitos lavados, estroma eritrocitario, solución de hemoglobina y

plasma, indujo localmente una reacción equimótica dolorosa y al día siguiente, dolor retrocular y eritrolacrimia. Se empleó como control una inyección de solución salina al 0,9 %. La enferma cambió de domicilio y no acudió a evaluación psiquiátrica regular ni a controles posteriores. Nuestra paciente tiene características por demás excepcionales pues el síntoma dominante fue hemolacrimia dolorosa no acompañada de equimosis o signos de púrpura cutánea.



Figura 1. Hemolacrimia bilateral

El correcto diagnóstico de esta condición es indispensable para adquirir una adecuada comprensión del paciente y su circunstancia y evitar tratamientos desviados o agresivos.

#### REFERENCIAS

1. Harrison T, Stigmata A medieval mystery in a modern age. New York: Penguin Books; 1996.
2. Gardner FH, Diamond LK. Autoerythrocyte sensitization: A form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red blood cells in certain women. *Blood*. 1955;10:675-690.
3. Ratnoff OD, Agle DP. Psychogenic purpura: A re-evaluation of the syndrome of autoerythrocyte sensitization. *Medicine (Baltimore)*. 1989;47:475-500.

4. Archer-Dubon C, Orozco-Topete R, Reyes Gutiérrez E. Dos casos de púrpura sicogénica. *Rev Invest Clin.* 1998;50:145-148.
5. Berman DA, Roenigk HH, Green D. Autoerythrocyte sensitization syndrome (psychogenic purpura). *J Am Acad Dermatol.* 1992;27:829-832.
6. Lotti T, Benci M, Sarti MG, Teofoli P, Senesi C, Bonan P, et al. Psychogenic purpura with abnormally increased tPA dependent cutaneous fibrinolytic activity. *Int J Dermatol.* 1993;32:521-523.
7. Gomi H, Muira T. Autoerythrocyte sensitization syndrome with thrombocytosis. *Dermatology.* 1994;188:160-162.
8. Di Grande E. Psychogenic purpura: Platelet factor 3 deficiency. *Arch Dermatol.* 1971;104:444-445.
9. Panconesi E, Hautmann G. Stress, stigmatization and psychosomatic purpura. *Int Angiol.* 1995;14:130-137.
10. Ratnoff OD. Psychogenic purpura (autoerythrocyte sensitization): An unsolved dilemma. *Am J Med.* 1989;87:16N-21N.
11. Lindahl MW. Psychogenic purpura: Report of a case. *Psychosomat Med.* 1975;37:41-49.
12. Klein RF, Gonen JY, Smith CM. Psychogenic purpura in a man. *Psychosomat Med.* 1975;37:41-49.

## II. “Una maniobra forzada...”

El traumatismo del plexo braquial es una inusual complicación durante el parto y una minoría de los afectados en quienes no ocurre una temprana y completa recuperación, desarrollan deformidad del área afectada y discapacidad de por vida. La descripción primigenia de parálisis neonatal del plexo braquial se debe a Smellie en 1779 quien reportó el caso de un niño con debilidad de ambos brazos que se resolvió espontáneamente pocos días después del nacimiento. Guillame Duchenne en 1870 (1) se refirió al compromiso del plexo braquial superior llamando la atención acerca de la característica postura de la mano que primero se designó como de “bastón de policía” y posteriormente “mano de sobornado”: el brazo se halla extendido y rotado internamente a nivel del hombro y la muñeca se encuentra flexionada, así que la palma de la mano se proyecta hacia afuera como si se esperara recibir secretamente una moneda de propina. Hacia la misma fecha, Wilhelm Erb (2)

empleando estudios de estimulación eléctrica, demostró que la injuria de los nervios C-5 y C-6 eran los responsables del cuadro clínico y los que más a menudo se afectaban. Desde entonces, a este tipo de parálisis se designa mediante el epónimo de Duchenne-Erb. Quince años más tarde, en 1885, Augusta Klumpke (3) describió las características clínicas del compromiso del plexo braquial inferior (nervios C-7, C-8, T-1 y ganglio estrellado correspondiente al sistema simpático preganglionar), rara condición tipificada por parálisis de los músculos de la mano y reflejo de aprehensión ausente; impropriamente la describió como asociada a “dilatación de la pupila” del lado de la lesión. El síndrome lleva atado a su nombre y precediéndole, el de su marido Joseph Déjérin.

La incidencia de la lesión del plexo braquial en niños examinados inmediatamente después del parto es de 1:1 000 nacidos vivos, y en 90 % a 95 % de ellos es transitoria recuperándose durante los primeros meses de la vida. El mecanismo de producción es la separación forzada del cuello del hombro con avulsión o estiramiento de las raíces nerviosas. En un escenario común, el niño procede de una madre múltipara, pesa más de 4 kilos y procede de un parto con presentación de nalgas o distocia de hombro, y en este el último caso se refiere el uso de fórceps mediano o bajo, o de ventosa obstétrica. Otro factor de riesgo es la diabetes materna. La condición es entonces generalmente aparente al momento del nacimiento cuando el brazo cuelga sin tono al lado del niño; la depresión respiratoria suele indicar parálisis frénica. Aunque la distocia de hombro es la explicación tradicional, estudios recientes no han descubierto una complicación obstétrica evidente en más del 50 % de los casos. Los elementos superiores del plexo, nervios espinales C-5 y C-6 son lo que con más frecuencia y severidad se afectan (parálisis de Erb-Duchenne); ello causa el patrón característico de abducción y rotación externa del hombro y flexión del codo que lleva el familiar epónimo de parálisis de Erb; si el trauma es muy violento puede lesionarse todo el plexo. No existe una guía aceptada para determinar el pronóstico. Narakas (4) desarrolló una clasificación en cuatro tipos (I-IV) basada en la severidad y extensión de la lesión proveyendo elementos para signar el pronóstico en los primeros dos meses de vida. De acuerdo a su estudio de colaboración interinstitucional (59 niños), 88 % de los casos se resolvió en los primeros cuatro meses, 92 % a los 12 meses y 93 % a los 48 meses.

Las anomalías radiológicas recuerdan la displasia escapular del cuello e incluyen atrofia de los tejidos blandos, retardo en la osificación de la porción proximal del húmero, hipoplasia de la clavícula, y elevación y rotación externa de la escápula. Los estudios electrodiagnósticos se emplean como extensión del examen clínico y proporcionan elementos para juzgar la severidad y duración de la lesión. El examen inicial se realiza a las 2 ó 3 semanas cuando se aprecian ya los signos de deservación en lesiones de moderadas a severas; adicionalmente, el estudio proporciona información útil acerca del proceso de reinervación como guía para la decisión quirúrgica. Algunos piensan que no es de utilidad alguna. Para evaluar la condición mediante imágenes, la resonancia magnética de alta resolución es el estudio de elección pues no requiere la irradiación del niño, no es invasiva y proporciona más detalles que la mielografía por tomografía computarizada al demostrar no sólo la extensión del trauma, sino también la presencia de raíces nerviosas en los forámenes nerviosos y la existencia de pseudomielenoencefaloma (5).

El tratamiento es multidisciplinario pero la terapia física y ocupacional en concierto con un programa de ejercicios para el hogar, adquieren un rol preminente. En los estadios tempranos un grupo seleccionado de afectados puede beneficiarse de intervenciones quirúrgicas para mejorar la inervación de los músculos afectados. Otros tratamientos incluyen estimulación eléctrica y el empleo de inyecciones de toxina botulínica (5).

El síndrome de Horner congénito que acompaña la parálisis de Klumpke ocurre en la base del cuello por lesión de la neurona de segundo orden o preganglionar y suele acompañarse de anhidrosis de la cara y al faltar el efecto estimulante simpático en la formación de la melanina, se asocia a heterocromía del iris. La prueba confirmatoria de cocaína al 10 % es positiva y la de Paredrina® (hidroxiamfetamina al 1 %) es negativa porque la neurona posganglionar al permanecer indemne, es capaz de ser estimulada secretando norepinefrina hacia la brecha sináptica y produce dilatación pupilar (6).

Como ilustración clínica se presenta el caso de un hombre de 32 años producto de un parto con distocia de hombro cuyos datos clínicos fundamentales fueron hipoplasia del hombro y del miembro superior derecho con acortamiento del mismo, parálisis de los músculos de la mano y síndrome de Horner congénito pre-ganglionar

asociado a heterocromía del iris y anhidrosis facial (Figura 1).



Figura 2. La ptosis y disminución de amplitud de la hendidura palpebral y la hipoplasia del hombro y del miembro superior derecho tipifican la parálisis de Déjérin-Klumpke.

1. Duchenne G B A. De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique. Paris: Baillière, 1855.
2. Erb W. Ueber eine eigenthümliche Localisation von Lähmungen im Plexus brachialis. Verhandlungen des naturhistorisch-medizinischen Vereins zu Heidelberg. 1874;2:130-137.
3. Dejerine A, Klumpke A. Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial. Paralysies radiculaires totales. Paralysies radiculaires inférieures. De la participation des filets sympathiques oculo-pupillaires dans ces paralysies. Revue de Médecine. 1885;5:591-616, 739-790.
4. Narakas AO. Injuries to the Brachial Plexus. En: Bora W, editor. The Pediatric Upper Extremity: Diagnosis and Management. Filadelfia: WB Saunders; 1986.p. 247-258.
5. Rust RS. Congenital brachial plexus palsy: Where have we been and where are we now? Semin Pediatr Neurol. 2000; 7:58-63.
6. Walsh FB, Hoyt WF. Clínica Neuro-Oftalmología. 3ª edición. Volume I. Baltimore: Williams & Wilkins; 1969.p.514-519.