

Hemorragia espontánea amigdalar como presentación inicial de leucemia mieloide aguda promielocítica

Spontaneous tonsillar hemorrhage as initial presentation of acute promyelocytic myeloid leukemia

Palomeque-Vera JM¹, Gómez-Hervás J¹, Fernández-Prada M²

¹ Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario San Cecilio. Granada

² Servicio de Medicina Preventiva del Hospital Universitario San Cecilio. Granada

Resumen

Actualmente, la hemorragia espontánea amigdalar es un signo faríngeo muy infrecuente. Su etiología habitual se relaciona con la amigdalitis crónica y su tratamiento suele ser local y sintomático. El caso clínico que presentamos refuerza la importancia del estudio integral del paciente con hemorragia espontánea amigdalar, ya que, puede ser la presentación inicial de enfermedades hematológicas graves.

Abstract

Currently, spontaneous tonsillar hemorrhage is a very uncommon pharyngeal sign. Its etiology is usually related to chronic tonsillitis and its treatment uses to be local and symptomatic. The case that we report reinforces the importance of the global study of the patient with spontaneous tonsillar hemorrhage because it can be the initial presentation of serious hematologic diseases.

Palabras clave: Hemorragia, amígdala, leucemia.

Keywords: Hemorrhage, tonsilla, leukemia.

INTRODUCCIÓN

La leucemia mieloide aguda promielocítica es una forma de leucemia aguda no linfoblástica que se presenta generalmente en adolescentes (1). Destaca por presentar síndromes hemorrágicos en más del 85% de los casos (petequias, hematomas o hemorragias conjuntivales) (1), observándose en el momento del diagnóstico cifras de plaquetas menores de 100.000/ μ l en casi el 75% de los pacientes. Existe tendencia a los episodios hemorrágicos debido a alteraciones en la morfología y funcionalidad plaquetaria, así como a un aumento en la expresión de los activadores de la coagulación y la fibrinólisis, proteasas y generación de citoquinas (2). Su tratamiento se basa en el ácido transretinoico que induce remisión en el 90% de los pacientes (3), asociando éste a otros agentes quimioterapéuticos como antraciclina, citarabina o trióxido de arsénico (3). No es infrecuente encontrar casos de sangrado oral, estando escasamente documentado en la literatura episodios de hemorragia espontánea amigdalar (HEA) como síntoma de inicio de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Antecedentes e historia clínica actual:

Varón de 7 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude al Servicio de Urgencias por fiebre

de hasta 39,5°C de tres días de evolución y varios episodios de sangrado nasal autolimitados. Refiere también disfagia y odinofagia así como lesiones cutáneas en tobillos y abdomen de reciente inicio. En el momento de la consulta se encuentra en tratamiento antibiótico prescrito por su médico de Atención Primaria por sospecha de amigdalitis pultácea.

Exploración física:

Buen estado general. Consciente, alerta, orientado en tiempo y espacio, normohidratado y normoperfundido. Entra en la consulta caminando y acompañado de su madre.

- Exploración neurológica: Glasgow 15/15. Pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz artificial. Pares craneales normales. No pérdida de fuerza ni sensibilidad en ningún punto. No signos meníngeos ni otra focalidad neurológica. No extrapiramidalismos. Romberg ausente, marcha en línea recta normal. Reflejos osteo-tendinosos conservados.
- Exploración de la cavidad oral y cuello: se observa sangrado amigdalar izquierda activo. Leve hipertrofia amigdalar. No aparentes signos de infección. No se palpan adenopatías cervicales ni retroauriculares.
- Auscultación cardio-respiratoria: rítmico, 70 lpm, tonos fuertes, no soplos ni rones, no otros ruidos a nivel cardíaco. Eupneú-

co en reposo, no uso de la musculatura accesoria para la respiración. No crepitantes ni roncus ni sibilancias, no otros ruidos en campos pulmonares. No hipoventilación en ningún punto.

- Exploración abdominal: se observan petequias a nivel periumbilical. No lesiones crónicas patológicas. Blando y depresible, no masas ni megalias, no doloroso a la palpación en ningún punto. Signos de Blumberg y Murphy negativos. Psoas y Rovsing negativos. No se observan signos de irritación peritoneal. Ruidos hidro-aéreos conservados. Percusión normal. Puñopercusión renal bilateral negativa.
- Exploración extremidades inferiores: se observan petequias alrededor de los maleolos de tibia y peroné bilaterales. Movilidad conservada. No edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

En vista de los resultados de anamnesis y exploración física se decide solicitar analítica general (hemograma, bioquímica y coagulación) así como hacer una interconsulta al Servicio de Otorrinolaringología para completar exploración de la cavidad oral y cuello.

Evaluación otorrinolaringológica:

Fibroscopia nasal y orofaríngea: no se observan puntos sangrantes en mucosa nasal. Amígdala izquierda ulcerada en su cara medial, ligeramente sangrante, hipertrofia de las amígdalas palatinas y amígdala lingual, sin signos de absceso o flemón. Hipofaringe y laringe normales.

Resultados pruebas complementarias y diagnóstico final:

Bioquímica general: PCR 3.06mg/dl, LDH 514.9U/l

Gasometría venosa: pH 7.39

Hemograma: Leucocitos 3170/ μ l (48.6% neutrófilos y 36.6% linfocitos), hemoglobina 10.3gr/dl, plaquetas 63000/ μ l

Coagulación: Actividad de protrombina 53.7%, INR 1.41, APTT 26 seg, Dímero D >32mg/L.

Revisión de frotis al microscopio: el 20%, aproximadamente, de los elementos blancos circulantes son promielocitos, algunos de ellos con abundantes astillas citoplasmáticas. El cuadro sanguíneo periférico es compatible con Leucemia Mieloide Aguda – M3 (Promielocítica) (Figura 1).



Figura 1. Izquierda: hemorragia espontánea sobre polo superior de amígdala palatina izquierda. Derecha: imagen al microscopio de leucemia mieloide aguda promielocítica.

Una vez diagnosticado se procedió al traslado desde el Servicio de Urgencias al Servicio de Hematología del hospital de referencia para administración de tratamiento quimioterápico y control de la evolución del paciente.

Diagnóstico diferencial

La etiología de HEA puede ser local o sistémica. En el primer caso, destaca la amigdalitis crónica como consecuencia de procesos inflamatorios de repetición y lesión de los vasos periamigdalinos. Los pacientes presentarían antecedentes de odinofagia intensa de repetición, absceso periamigdalino o fiebre en las últimas semanas. Por otro lado, la HEA también puede aparecer debido a la acción de las enzimas proteolíticas que alteran la estructura, organización y vascularización de la amígdala en los tumores malignos. En esta situación, la clínica sería faringolalia, odinofagia, otalgia refleja y/o adenopatías cervicales. Por último, los traumatismos directos sobre la amígdala pueden ser, igualmente, otra posible causa de HEA.

En el caso de la etiología sistémica cabe reseñar las malformaciones vasculares, que suelen aparecer sin clínica acompañante y para cuyo diagnóstico se precisan pruebas de imagen (angio-RMN). También se han descrito las alteraciones hormonales en la mujer en edad fértil como causa de HEA. Esto deberá sospecharse teniendo en cuenta posibles cambios menstruales previos al episodio y habiendo descartado otras causas (4) (5).

DISCUSIÓN

Definimos HEA como el sangrado durante más de una hora o pérdida de más de 250 ml de sangre. Aparece frecuentemente en jóvenes y no existen diferencias entre sexos (4). Antes del uso de los antibióticos los procesos infecciosos se prolongaban en el tiempo incrementando el flujo sanguíneo amigdal y provocando erosión de los vasos sanguíneos. En la actualidad, la HEA raramente se registra (5). Cuando tiene lugar, las causas se relacionan con amigdalitis crónica, neoplasias in situ, traumatismos, malformaciones vasculares o embrionarias, alteraciones de la coagulación y cambios hormonales durante el embarazo (6) (7).

El tratamiento inicial consiste en medidas de presión local en la zona sangrante con taponamiento de la cavidad oral. Si esta medida no es suficiente tenemos varias alternativas: cauterización química mediante el uso de nitrato de plata o hemostáticos polisacáridos aplicados directamente en el punto sangrante; otra posibilidad es la nebulización con adrenalina. Si ninguna de estas medidas logra controlar la hemorragia se puede optar por tratamiento quirúrgico bajo anestesia general y electrocoagulación de la zona. La amigdalectomía no suele estar indicada (8). De forma más frecuente aparece la hemorragia amigdal no espontánea siendo una complicación grave tras la amigdalectomía. Su incidencia se presenta en aproximadamente el 7% de los procedimientos (9) y son relevantes los antecedentes de epistaxis, hematomas o sangrado prolongado tras traumatismos menores (10). Con independencia de su causa, los servicios de urgencias son la principal puerta de entrada de los pacientes que presentan hemorragia amigdal. Normalmente, este cuadro se aborda desde un punto de vista sintomático en el que se aplican medidas terapéuticas de urgencia. En este sentido, suele descuidarse el estudio de las posibles etiologías sistémicas.

Como conclusión del presente caso clínico, se destaca la importancia del estudio de los pacientes con HEA de forma global, ya que este signo puede ser el debut de enfermedades hematológicas de obligado planteamiento como diagnóstico diferencial.

REFERENCIAS

1. Larquin J, Leyva A, León C, García Y. Leucemia promielocítica aguda. Comportamiento clínico. *Archivo Médico de Camagüey*. 2008;12:36-40.
2. Breen KA, Grimwade D, Hunt BJ. The pathogenesis and management of the coagulopathy of acute promyelocytic leukaemia. *Br J Haematol* 2012; 156:24-36.
3. Choudhry A, DeLoughery TG. Bleeding and thrombosis in acute promyelocytic leukemia. *Am J Hematol*. 2012; 87: 596-603.
4. Salem A, Healy S, Pau H. Management of spontaneous tonsillar bleeding: review. *J Laryngol Otol*. 2010;124:470-3.
5. Griffies WS, Wotowic PW, Wildes TO. Spontaneous tonsillar hemorrhage. *Laryngoscope*. 1998;98:365-8.
6. Kim YS, Hong SJ, Choi J, Lee SH, Kwon SY, Choi JH. Spontaneous tonsillar hemorrhage and post-tonsillectomy hemorrhage. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2010;3:56-8.
7. Beriat GK, Dogan D, Akmansul SH, Ataoglu O. Spontaneous intracapsular tonsillar hemorrhage. *J Clin Anal Med*. 2012;3:347-9.
8. Bumpous JM, Kumra V, Vastola AP, Keiserman S, Lucente FE. Spontaneous tonsillar hemorrhage. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;124:51-2.
9. Melchor M. Amigdalitis aguda. Criterios de amigdalectomía. *An Pediatr (Barc)*. 2003;1:62-8.
10. Zagólski O. Hemorragia postamigdalectomía: ¿tienen las pruebas de coagulación y el historial de coagulopatía un valor predictivo?. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:287-92.