

Hematodrosis: presentación de tres casos con una rara enfermedad

Valdés-Sojo C¹, Campo-Díaz MC¹, Fortún-Prieto A², Hernández-González JL¹, Borrego-Cordero G¹

¹Hospital Pediátrico Docente “Pepe Portilla”; ² Hospital Clínico Quirúrgico Docente “León Cuervo Rubio”, Pinar del Río, Cuba.

Email: cvsojo@infomed.sld.cu

RESUMEN

La hematohidrosis es una enfermedad rara y enigmática con episodios de sangrado cutáneo autolimitado caracterizada por la presencia de sangre en el sudor, aunque también las lágrimas pueden contenerla. Depende de la congestión de los pequeños vasos sanguíneos en la membrana basal de la piel alrededor de las glándulas sudoríparas como respuesta fisiológica a situaciones de stress máximo y casi siempre ha sido descrita en momentos de certeza de muerte inminente y dolorosa. Jesucristo experimentó hematohidrosis antes de ser crucificado y “era su sudor como grandes gotas de sangre que caían hasta la tierra...” (Lucas 22,44). Se reportan tres individuos, una adolescente, un pre-escolar y su madre, con la presencia de sangre en el sudor y en las lágrimas y estudios hemostáticos normales excepto los de función plaquetaria en dos de ellos. La evaluación de su patrón psicológico evidenció alteraciones como la presencia de trastornos del acercamiento a las figuras familiares y del vínculo con coetáneos en el niño, necesidad de realización personal y reconocimiento en la adolescente y ansiedad relacionada con la salud de su hijo, la unión familiar y conflictos de pareja en la mujer adulta. No existía peligro inminente para la vida en ninguno de los casos, por lo que está ausente la existencia de estrés, tal como ha sido descrito en la literatura. Estos pacientes evidencian la necesidad de definir las causas de la enfermedad y la existencia de la misma con un patrón familiar.

Palabras clave: hematohidrosis, sangre, sudor, lágrimas, sangrado espontáneo

INTRODUCCIÓN

La hematohidrosis es un raro trastorno conocido comúnmente como “sudor en la sangre” que puede acompañarse también de su presencia en las lágrimas e incluso asociarse a otros tipos de sangrado visceral. La sangre puede brotar en estos pacientes por múltiples localizaciones como las uñas, el ombligo, la nariz o los oídos.¹ Históricamente ha sido considerado como algo misterioso y hasta “brujería”; sin embargo, se trata de una respuesta fisiológica a una situación de máximo estrés. Inicialmente fue descrita en personas que estaban sometidas a situaciones de certeza de muerte inminente de manera dolorosa como sucede en los condenados a muerte o en situaciones de guerra, violaciones y otras. La fisiopatología de la enfermedad consiste en que los vasos sanguíneos múltiples que están presentes en forma neta alrededor de las glándulas sudoríparas se constriñen bajo la presión de la tensión nerviosa y en los estados de incremento de la ansiedad se dilatan al extremo de la ruptura. La sangre entonces entra en las glándulas sudoríparas y estas la conducen junto con el sudor hacia la superficie.¹

Es clásica la descripción de Jesús hecha por Lucas, el médico del grupo, mientras oraba en el huerto de Getsemani previo a su ejecución: “...*Jesús, entonces entró en agonía y oración con más insistencia, y su sudor se convirtió en grandes gotas de sangre que caían hasta el suelo*” (Lucas 22,44).

En la década de 1950 se describió en la prensa cubana una mujer con “sudores sanguinolentos y lágrimas con sangre” y en República Dominicana durante el año 1995 se reportó el caso de una niña de 8 años que presentó un sangrado por las palmas de las manos que podría estar muy vinculado con la hematohidrosis. Varios casos han sido reportados en revistas médicas de la India, en Pakistán y se han comunicado otros reportes en diversas revistas médicas.²⁻⁴

Uno de los requisitos para definir el diagnóstico de la enfermedad consiste en la ausencia de sangrados que puedan ser explicados por la existencia de diátesis hemorrágica o enfermedad local demostrada por estudio histológico de la piel, así como la presencia de estudios normales de la función hemostática. Sin embargo, se ha señalado su asociación con disfunción del factor plaquetario 3 (FP3) y la presencia de sangrado óptico, digestivo o hemoptisis.³ En el tratamiento de la enfermedad han sido usualmente empleadas las drogas beta bloqueadoras para mediante el

bloqueo de la acción simpática o la administración local de adrenalina para lograr la eliminación o disminución del desbalance en el tono vascular presente en estos pacientes lo que siempre debe estar asociado a la terapéutica encaminada a reducir la tensión psicológica casi universalmente presente.¹



PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso No. 1. Niño de 2 años de edad ingresó en el servicio de gastroenterología por deposiciones pastosas con sangre sin coágulos habiendo tenido un episodio similar un mes antes. El estudio endoscópico evidenció una colitis crónica con hiperplasia linfoide. Dos meses después ingresó con sangrado rectal y hematuria. El ultrasonido renal y la cistografía miccional fueron normales, así como la creatinina y ácido úrico séricos. Se realizó entonces estudio de función plaquetaria que evidenció un déficit de FP3 por lo que se le administró transfusión de plaquetas y tratamiento antifibrinolítico con resultado parcial, no constante. Días después comenzó a presentar sangrado cutáneo en la cara, espalda, antebrazos, muslos y cuero cabelludo. La evaluación psicológica del niño evidenció la asociación de ansiedad, estrés y depresión, así como una marcada necesidad de protección. La terapéutica con propranolol (2 mg/kg/día en tres dosis), junto al manejo psicológico ha logrado disminuir significativamente los eventos de sangrado.

Caso No. 2. La madre del paciente anterior comenzó a presentar dos meses después del último ingreso de su niño episodios de sangrado cutáneo en la cara (figura), palma de las manos, muslos y región glútea acompañado de sangre en las lágrimas. La evaluación psicológica de la paciente evidenció elevada ansiedad relacionada con la salud de su hijo, la unión de su familia y dificultades con su pareja. Los estudios hemostáticos realizados fueron negativos, incluida la evaluación de la función y agregación plaquetaria. La frecuencia de sus eventos hemorrágicos ha disminuido mediante la atención psicoterapéutica. No se indicó medicación con betabloqueadores debido a la coexistencia de asma bronquial en la paciente.

Caso No. 3. Adolescente de 16 años ingresó por sangrado rectal, diagnosticándose mediante estudio endoscópico la presencia de una colitis crónica inespecífica para lo que se indicó tratamiento con sulfipiridina sin lograr respuesta total al evento. Cuatro meses después reingresó por sangrado vaginal, epístaxis y otorragia y después de una minuciosa evaluación ginecológica y

examen de las fosas nasales y oídos no se demostró la existencia de lesiones que justificaran el trastorno hemorrágico. El estudio de función plaquetaria realizado evidenció disminución de la agregación con epinefrina y colágeno por lo que se inició tratamiento con transfusión de plaquetas obteniendo remisión parcial del trastorno. Un mes más tarde acudió a consulta por sangrado cutáneo generalizado (abdomen, extremidades, cara, cuero cabelludo, ombligo y planta de los pies) asociado a una situación de stress psicológico intenso por lo que se inició tratamiento con propranolol (2 mg/kg/día en tres dosis), ansiolíticos y trabajo psicoterapéutico, con lo que se obtuvo remisión del cuadro. Actualmente la paciente ha reducido la frecuencia de los eventos hemorrágicos cutáneos, sin embargo, ante la presencia frecuente de tensión psicológica intensa reaparecen los episodios de sangrado en el sudor y las lágrimas, así como rectorragia, sin embargo, no se ha repetido la hemorragia ginecológica. La evaluación psicológica evidenció rasgos de necesidad de realización personal y autorreconocimiento, con marcados signos de ansiedad asociados.



Figura. Episodio de sangrado cutáneo

DISCUSIÓN

La descripción de tres pacientes con hematohidrosis es una situación clínica poco usual. La enfermedad se caracteriza por la presencia de sangre en el sudor y las lágrimas, su fisiopatología depende de la vasoconstricción y dilatación de los pequeños vasos en la porción basal de la piel

alrededor de las glándulas sudoríparas con ruptura y contaminación del sudor durante episodios de tensión psicológica intensa asociada a situaciones de stress máximo, que incluyen el peligro o certeza de muerte inminente o el riesgo de sufrir dolor extremo, físico o psicológico.

Los pacientes que describimos (una adolescente, un niño de dos años y su madre), aunque estaban sometidos a estrés psicológico con tensión, ansiedad, depresión y miedo, no se corresponden con las situaciones críticas señaladas. Sin embargo, la utilización de medidas psicoterapéuticas (incluidas las farmacológicas) evidenciaron ser efectivas en el comportamiento clínico de la enfermedad aún en la paciente adulta en la cual no fue indicado tratamiento con beta bloqueador debido al asma bronquial que padece.

Los dos pacientes pediátricos presentaron episodios de sangrado digestivo previo al debut de la enfermedad, lo cual puede interpretarse como un evento de salud estresante que motivó tensión psicológica intensa y/o miedo como factores de desencadenamiento de la hematohidrosis. En ambos casos se evidenció la presencia de una enfermedad digestiva que podría explicar la hemorragia intestinal y ambos tuvieron test hemostáticos positivos (deficiencia de FP3 y disminución de la agregación con epinefrina y colágeno, respectivamente). No obstante, en ambos casos la transfusión de plaquetas no ofreció los resultados esperados observándose incluso la remisión de eventos en ausencia de su utilización, lo que sugiere que el defecto plaquetario existente no es la causa primaria del trastorno hemorrágico. La presencia de hematuria en el niño pre-escolar pudiera también ser expresión de la asociación de la enfermedad con el defecto plaquetario identificado.

Los tres pacientes reportados mostraron necesidades de salud, vínculo social, afecto y autorrealización; las de protección se identificaron en el menor y la adolescente; las necesidades de reconocimiento social en la adolescente y la de felicidad en la adulta. La demanda de ayuda solo apareció representada en las dos últimas. El estrés declarado anteriormente, que aparece en todos los casos del estudio, destaca el valor de la regulación emocional ante la presencia de la enfermedad.

La descripción de un niño y su madre con este trastorno ha sido señalada anteriormente⁵. En nuestro criterio es necesario tener en cuenta que el funcionamiento del medio familiar puede

jugar un papel en la aparición de esta afección, lo que implica que, además de la atención individual de cada paciente debe atenderse la existencia de tensión familiar para lograr un resultado satisfactorio.

En los pacientes que describimos no existe una situación crítica de stress psicológico con riesgo para la vida, por lo que este requisito, clásicamente señalado como detonante de su aparición, puede no estar presente. Ello destaca el valor de la regulación emocional ante los conflictos.

CONCLUSIONES

La representación del estrés en cada uno de los casos presentados fue diferente. La calidad e intensidad de los sentimientos experimentados durante la estimulación emocional parecen ser las características más peculiares e importantes en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mora E, Lucas J. Hematidrosis: blood sweat. *Blood* 2013; 121(9): 1493
2. Bhattacharya S, Kanti M, Sarkar S, De A. Hematidrosis. *Indian Pediatr.* 2013; 50(7):703-4.
3. Khalid SR, Maqbool S, Raza N, Mukhtar T, Ikram A, Qureshi. Ghost Spell or Hematohidrosis. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2013 Apr;23(4):293-4. doi: 04.2013/JCPSP.293294.
4. Jafar A, Ahmad A. Child Who Presented with Facial Hematohidrosis Compared with Published Cases. *Case Reports in Dermatological Medicine* Volume 2016 (2016), Article ID 5095781, 4 pages. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2016/5095781>