

## MEDICINA ANATOMO-CLINICA

### **Caso No. 321 - Hospital Central, Seguro Social.**

Relator: Dr. Rodolfo Vinocour  
Comentarista: Dr. Guido Miranda  
Patólogo: Dr. Rodolfo Céspedes

Historia Clínica de A. L. R.—Sobre Clínico N° 89919. Edad 23 años. Ocupación: empleado de comercio. Residente en Cinco Esquinas de Tibás.

*Estuvo hospitalizado por primera vez en abril de 1954 con un cuadro respiratorio caracterizado por tos, expectoración purulenta moderada de predominio matutino, febrículas vespertinas y deterioro discreto de la condición general.*

Los exámenes de laboratorio, sólo mostraron discreta elevación de la velocidad de sedimentación y en la fórmula blanca una moderada linfocitosis. En el estudio del desgarró se encontraron elementos micelianos y unos cuantos leucocitos y su cultivo demostró desarrollo de monilias.

*La investigación exhaustiva en el desgarró, jugo gástrico e inoculación experimental por bacilo de Koch fue negativa.*

El estudio radiológico practicado en ese entonces puso en evidencia un proceso infiltrativo, con sombras blandas de límites borrosos, diseminados en ambos campos pulmonares, de aspecto tuberculoso (foto N° 1). Fue sometido a tratamiento en el Depto. de Broncopulmonares a base de estreptomícina, hidrácida y yoduros. Después de 4 meses, fue dado de alta en mucho mejores condiciones generales con el diagnóstico de micosis pulmonar para controles posteriores en la consulta externa.

En los años sucesivos figuran 3 grupos de radiografías que son informadas como "imágenes duras diseminadas en ambos campos pulmonares, con aspecto de proceso tuberculoso crónico fibrótico indurado" (fotos N° 2-3-4).

En 1957 apareció un pneumotórax espontáneo (foto N° 5), que evolucionó bien con simple reposo obteniéndose reexpansión completa.

Segunda hospitalización, marzo de 1959: un mes antes inició disnea de medianos esfuerzos, que fue haciéndose progresivamente más severa hasta llegar a ortopnea, sensación de llenura post-prandial, anorexia completa, marcada reducción de su capacidad de trabajo y gran adinamia, con fácil fatigabilidad. Hace 15 días notó que se le edematizaban las piernas en las tardes, desapareciendo el edema en las mañanas. Al mismo tiempo comienza a aparecer estado nauseoso persistente, vómitos post-prandiales y limitación de sus actividades.

Entre sus antecedentes se pone en evidencia que hace un año atrás el paciente presentó un cuadro de disnea en crisis de predominio espiratorio, acompañado de moderada cantidad de espectoración mucopurulenta, por lo que fue tratado en la consulta externa por un tiempo bastante prolongado, con corticoides, hasta haber mejorado completamente, con el diagnóstico de asma bronquial.

La exploración mostró un paciente joven, de aspecto desnutrido, de tegumentos pálidos, conjuntivas claras, moderada atrofia de las papilas linguales, yugulares ingurgitadas. El área precordial mostró en el segundo espacio intercostal izquierdo una elevación sistólica que corresponde a latido sistólico en esa región, con matidez de 3 cm. en la misma y se auscultó un segundo ruido pulmonar reforzado. El ápex se localizó en el 5º espacio intercostal izquierdo a 2 cm. por fuera de la línea medio clavicular. No se encontraron fenómenos soplantes. Galope presistólico inconstante. P. A. 100/90. Hipersonoridad pulmonar generalizada y solamente en ambas bases en inspiración profunda se encontraron algunos crépitos diseminados. El abdomen era plano, depresible, sin organomegalia. No se encontró edema de las piernas.

Los exámenes de rutina fueron normales. La búsqueda exhaustiva de bacilo de Koch fue negativa y en el cultivo solamente se pudo aislar *Escherichia freundii*.

Estudios radiológicos de tórax siguen mostrando la presencia de sombras duras en ambos campos pulmonares, diseminadas, de tendencia confluyente, especialmente hacia las bases (fotos N° 5-6). El estudio electrocardiográfico fue descrito como un corazón con punta hacia atrás y bloqueo incompleto de la rama derecha del Haz de His. Hipertrofia ventricular derecha con posible dilatación de cámara de salida o isquemia anteroseptal subepicárdica.

Estudios de un ganglio pequeño extraído del cuello y grasa pre-escalénica, pruebas de coccidioina e histoplasmina, tuberculina y cultivos por hongos en esta hospitalización fueron negativos. El paciente durante su hospitalización hizo varios episodios de severo espasmo bronquial, con abundantes roncus y sibilancias, crisis de cianosis, gran angustia y disnea, que requirió medicación de emergencia hasta su desaparición.

La evolución de su insuficiencia cardíaca fue progresiva e irreversible sin que obedeciera en ningún momento al tratamiento instalado, hasta su fallecimiento ocurrido cuatro semanas después de su hospitalización.

## DISCUSION

Dr. F. Montalto: ¿Cómo interpretaron las placas con neumotórax, de 1957?

Dr. R. Vinocour: Fue neumotórax espontáneo y se redujo solo.

Dr. L. Soto: Se intentó dos veces biopsia pulmonar pero la condición del paciente no lo permitió.

Dr. C. Cordero (Radiólogo): La masa que se ve en el tercio superior derecho no existe; se simula debido a desviación traqueal. La fibrosis pulmonar es muy extensa, difusa, sin calcificaciones, por lo que excluye la T.B.C. A partir de 1955 apareció enfisema buloso que a veces se rompió. Finalmente tuvo cardiomegalía secundaria y cor pulmonale.

Dr. R. Vinocour: El electro da imagen de dilatación de la cámara de salida en ventrículo derecho.

Dr. F. Montalto: ¿Qué explicación tiene una proteinemia normal, con inversión A/G?

Dr. R. Vinocour: Esto se ve en la sarcoidosis y en el síndrome de Hamman-Rich.

Dr. A. Blanco: Hay enfisema, fibrosis y cor pulmonale; la etiología no es T.B.C. y puede ser alérgica a una intoxicación crónica, o secundaria a una congestión vascular crónica; el componente vascular muestra hipertensión pulmonar.

## COMENTARIO

Este es un caso extraordinario y por suerte contamos con una buena documentación radiológica, así como un excelente estudio clínico hecho en su última hospitalización, que creemos nos permitirá llegar a un diagnóstico. El asistente del servicio, Dr. R. Vinocour, ha planteado el caso como una fibrosis pulmonar crónica complicada con cor pulmonale e insuficiencia cardíaca derecha secundaria. Esto nos permite hacer una breve discusión acerca del diagnóstico diferencial de las fibrosis pulmonares, que como ustedes saben fue motivo del tema oficial de Medicina en el XXVIII Congreso Médico Nacional.

Como algunos de ustedes pueden recordar de la conferencia sobre fibrosis pulmonar del Dr. Ruy Pérez Tamayo, aprendimos una clasificación extraordinariamente objetiva, que fue propuesta por David M. Spain, en su trabajo publicado en los Anales de Medicina Interna en 1953. Esta misma clasificación fue la que seguimos nosotros al desarrollar el tema de neumopatías crónicas no tuberculosas y por ser objetiva y didáctica, volveremos a emplearla para clasificar este paciente. Spain divide las fibrosis pulmonares en cinco tipos: 1) Fibrosis bronquiolar, en la cual el proceso fibrótico se localiza esencialmente alrededor de los bronquios de mediano y pequeño calibre. 2) La fibrosis intersticial, en donde la neoformación de tejidos fibrosos se extiende difusamente

por todo el intersticio del parénquima pulmonar. 3) La fibrosis parenquimatosa también llamada intra-alveolar, en que el proceso compromete fundamentalmente el alvéolo pulmonar. 4) La fibrosis vascular, en que se encuentra el tejido de neoformación localizado alrededor de los vasos y finalmente, 5) La fibrosis pleural, que tiene su punto de partida en la pleura por enfermedad propia de la misma, con insinuación de gruesos tabiques hacia el parénquima pulmonar.

Todas estas fibrosis producen una mayor o menor insuficiencia respiratoria y algunas de ellas se complican casi obligadamente de enfisema y de hipertensión en la pequeña circulación con el desarrollo del cor pulmonale secundario. ¿En cuál de estos cinco grupos colocaremos a nuestro enfermo?

Algunos de estos grupos pueden ser excluidos rápidamente. Por ejemplo, la fibrosis pleural que reconoce principalmente etiologías como el empiema piogénico crónico, el empiema tuberculoso y el hemotórax, pueden ser casi descartadas de inmediato, puesto que nuestro enfermo en ningún momento presentó estos padecimientos. Del mismo modo la fibrosis parenquimatosa puede ser excluida, ya que no hay evidencia ni historia clínica de ningún proceso neumónico del tipo de la neumonía no resuelta con organización, la neumonía por radiación, o la neumonía lipoidea, que son los procesos que determinan esta clase de fibrosis así como tampoco la silicosis, ya que nuestro paciente no estuvo expuesto a la aspiración de sílice. La fibrosis vascular puede ser también descartada más o menos fácilmente, ya que los padecimientos que llevan a este tipo de lesión como la esquistosomiasis, las embolias por cuerpos extraños, la carcinomatosis linfangítica difusa con endarteritis carcinomatosa, fueron padecimientos que no presentó nuestro paciente; así mismo la arteritis reumática y la arterioesclerosis pulmonar primaria pueden ser descartadas en base de la historia y la edad del paciente. Queda sólo un padecimiento, en este grupo, la peri-arteritis nodosa de los vasos pulmonares, que merece comentario. En este padecimiento es casi de rigor encontrar procesos de neumonitis migratoria, es decir, en las placas seriadas se encuentran procesos de neumonitis que aparecen, evolucionan y se resuelven en un sitio para aparecer espontáneamente en otro, hasta llegar a la forma terminal del padecimiento con infartos pulmonares múltiples y derrames pleurales, que nuestro paciente en ningún momento presentó, por lo que encontramos base para excluir este diagnóstico.

Dentro del tipo de la fibrosis bronquiolar podemos descartar padecimientos como el envenenamiento por fosgeno y la silicosis, porque nuestro paciente no estuvo expuesto a la aspiración de estas sustancias. De la evolución y el relato de la enfermedad, se puede desprender que este enfermo si bien es cierto fue siempre un disneico, cianótico, tosedor, no fue un bronquítico, ya que la tos era casi siempre seca y la cantidad de desgarro eliminada muy escasa, por lo que padecimientos como la bronquitis crónica y la bronquielectasis difusa, también pueden ser descartados. Quedan dentro de este grupo el sarcoide de Boeck y la tuberculosis, que entraremos a considerar. Si bien es cierto que en todo proceso de fibrosis pulmonar debe ser considerado el diagnóstico

de sarcoide de Boeck, el aspecto radiológico de este padecimiento, no encaja con la serie de radiografías a la vista. Sabemos que en la neumonía fibrosa del sarcoide se encuentran siempre ganglios que a muchos autores los ha hecho darle el nombre de "adenopatía de papa", con lo que se ha querido definir el aspecto gigante de las masas ganglionares que aparecen en el mediastino. Además, siempre contrasta la intensidad de las lesiones fibrosas aparecidas en las radiografías y la bastante buena tolerancia que el paciente hace de las mismas. Nuestro paciente fue siempre un tosedor disneico, con marcada sintomatología pulmonar, guardando siempre paralelismo con la evolución de su fibrosis, y en sus placas no aparecen sombras que hagan sospechar la presencia de ganglios aumentados de tamaño. Otro dato en su anamnesis es la presencia de crisis de asma, que en la sarcoidosis son relativamente raras. En los exámenes de laboratorio no encontramos eosinofilia; en una determinación de proteínas fraccionadas que se hizo, existe una hiperglobulinemia franca que podría corresponder a una sarcoidosis, aunque es un hallazgo frecuente en otras fibrosis pulmonares. Por lo demás, el estudio radiológico de las extremidades demostró una normalidad ósea completa, lo que nos hace desistir aún más de la posibilidad de catalogar a este paciente como un Boeck. Nos queda finalmente dentro de este grupo, la tuberculosis. Sabemos que esta enfermedad puede dar cualquier tipo de fibrosis pulmonar; cuando adquiere la forma de fibrosis bronquiolar es porque el proceso ha sido consecuencia de una diseminación broncogénica que en su fase de cicatrización ha llevado a una estenosis parcial de los pequeños bronquios, con el desarrollo de enfisema constructivo secundario. Queremos insistir en que este tipo de tuberculosis, con fibrosis bronquiolar o peri-bronquial, en su cicatrización, produce estenosis en gran cantidad de pequeños bronquios, determinando una hipertensión en el sistema alveolar, que desarrolla casi obligadamente enfisema, que a su vez determina hipertensión de la pequeña circulación, sobrecarga de ventrículo derecho y cor pulmonale final.

Nuestro enfermo fue investigado exhaustivamente por tuberculosis y en los últimos cuatro años de su padecimiento figuran en su sobre clínico por lo menos una cincuentena de exámenes entre esputos y jugos gástricos, habiendo sido reportados todos como negativos, excepto un jugo gástrico practicado en setiembre de 1956, que cultivó bacilo tuberculoso. Si se tratara solamente del hallazgo de bacilo tuberculoso en un examen directo hecho en jugo gástrico o en desgarró, nos sentiríamos inclinados a desestimar este examen, pero tratándose de un cultivo no podemos hacer caso omiso de él, y tenemos forzosamente que considerar la hipótesis de que hubiese tenido tuberculosis en algún momento de su enfermedad. Pero insistimos desde ahora que este no es el padecimiento principal y la existencia de un proceso fímico puede figurar solo como un proceso coadyuvante o agregado en el de la fibrosis pulmonar, pero no es el verdaderamente responsable. Por lo demás, ya hemos anotado en otras oportunidades cómo los procesos tuberculosos, con los tratamientos actuales a base de antibióticos y corticoides, pueden generar extensos procesos de

fibrosis pulmonar, factibles de complicarse con cor pulmonale. De modo que esta hipótesis va a ser considerada muy en segundo término entre nuestras hipótesis de diagnóstico, máxime si agregamos la tuberculina negativa. Nos queda el último grupo, el de fibrosis intersticial, producida por algunas condiciones que pueden ser rápidamente excluidas por ausencia de antecedentes. Por ejemplo, el envenamiento por berilio y la bauxita. Otras enfermedades que pueden producir este tipo de fibrosis, como la escleroderma también puede ser excluida ya que se trata de un hombre, joven, sin ningún antecedente de padecimiento tegumentario que hiciera pensar en esta enfermedad. Malformaciones como la displasia congénita del pulmón también se elimina, así como la congestión pasiva crónica avanzada del pulmón, puesto que este paciente no fue un insuficiente ventricular izquierdo.

Nos queda dentro de este grupo las llamadas fibrosis intersticiales en su forma de evolución aguda y crónica, que es el tipo en donde creemos que coincide nuestro enfermo, especialmente en el segundo tipo, dado su tiempo de evolución. Cuando este síndrome fue enunciado, entre 1931 y 1943, por Hamman-Rich, la descripción original de los cuatro primeros casos estudiados en autopsias habla de procesos neumónicos de evolución atípica, que se complicaban rápidamente de fibrosis intersticial progresiva en ambos pulmones, que rápidamente hacían caer al paciente en insuficiencia respiratoria, creando también hipertensión de la circulación pulmonar, con desarrollo de cor pulmonale y terminación fatal a corto plazo (6 meses). Posteriormente, los mismos autores reconocieron la presencia de otros pacientes con fibrosis intersticial difusa, que teniendo un aspecto histológico de todo semejante a los descritos originalmente, se apartaban en algunos aspectos clínicos. Así, el tiempo de evolución ha sido variable y actualmente se han descrito casos hasta de 9 años de evolución; recordemos que nuestro paciente tiene 5 años de control en Policlínica. Las edades han sido halladas entre los 9 años hasta los 74; su frecuencia es la misma en hombres que en mujeres. De modo que nuestro caso dada su edad, sexo y evolución clínica, corresponde a lo descrito dentro de este grupo en su modalidad crónica de evolución. Lógico es que muchos se preguntaron de la etiología del padecimiento. Algunos autores, como Findlay y colaboradores aislaron un grupo de gérmenes catalogados dentro del grupo pleuroneumoniae que reproducen fibrosis pulmonar en los animales de experimentación, del todo semejante a la encontrada en el síndrome de Hamman-Rich, con lo que la teoría infecciosa ha encontrado sus adeptos. Por el prolongado tiempo de evolución, por los francos fenómenos de hipersensibilidad demostrados por estos pacientes y que nuestro enfermo también los tenía, demostrados en sus frecuentes crisis de asma, la teoría de la hipersensibilidad a alguna sustancia tóxica, o a germen infeccioso, encuentra también sus defensores, especialmente si se recuerda que a veces hay infiltrado de eosinófilos en las lesiones pulmonares fibróticas, así como los procesos de proliferación endarterítica pulmonar, propio de los procesos de hipersensibilización. En los tratamientos prolongados con hidralazina se desarrollan a veces fenómenos de sensibilización que rematan

en cuadros de periarteritis nodosa, lupus eritematoso y fibrosis pulmonares muy semejantes a los descritos por Hamman-Rich. Y hablando de hiper-reacción, también se ha pretendido explicar la etiología de esta fibrosis intersticial, como una enfermedad del colágeno ya que en procesos de esta etiología, como en la escleroderma, la dermatomiositis, la artritis reumatoide y lupus eritematoso, se han descrito lesiones parecidas, y a la inversa, muchos de los pacientes catalogados como portadores del síndrome de Hamman-Rich, desarrollan cuadros reumatoides análogos a los encontrados en las enfermedades del colágeno.

En resumen, dada la evolución clínica del padecimiento, que se puede definir como una fibrosis pulmonar que ha evolucionado hacia la insuficiencia respiratoria, sin que aparezca una causa etiológica, con hallazgos de laboratorio en los cuales aparece una hiperglobulinemia y una tuberculina negativa, planteamos como diagnóstico final:

- A) Fibrosis intersticial crónica, de etiología no precisada.
- B) Cor pulmonale crónico secundario.
- C) Insuficiencia cardíaca derecha.

*Dr. GUIDO MIRANDA*

### RESUMEN DE LA AUTOPSIA

PROTOCOLO No. 321

Dr. R. CESPEDES F. (Patólogo)

Cadáver caquéctico con edema de miembros inferiores, dedos en palillo de tambor. Ganglios intertraqueobronquiales aumentados de volumen, carnosos. Hidrotórax bilateral. Pulmón derecho 721 g., izquierdo 566 g., indurados grises, que histológicamente tienen fibrosis intersticial y hemosiderosis mediana (Fotos 7-8-9-10). Corazón 313 g., hidropericardio de 200 cc. Hipertrofia de cavidades derechas.

Organos abdominales: cianóticos.

Diagnóstico Anatómo Patológico:

Insuficiencia cardíaca.  
Cor pulmonale crónico.  
Neumofibrosis intersticial difusa.

- Fig. 1: 13-abril-54.—Imágenes duras, pequeñas, diseminadas en ambos campos pulmonares. Aspecto de proceso tuberculoso crónico indurado. Sombra cardioaórtica de tamaño normal.
- Fig. 2: 10-mayo-54.—Mismo aspecto de la radiografía N° 1.
- Fig. 3: 8-agosto-55.—Mismo aspecto de la radiografía N° 1.
- Fig. 4: 11-mayo-56.—Mantiene el mismo aspecto de la radiografía N° 1.
- Fig. 5: 5-abril-57.—Persiste la imagen pulmonar de las radiografías anteriores. Ha aparecido un neumotórax (espontáneo) derecho. Discreta desviación del mediastino a izquierda.
- Fig. 6: 4-enero-59.—Las imágenes pulmonares mantienen el mismo aspecto. Ha desaparecido el neumotórax. La silueta cardíaca ha aumentado sus diámetros dando la impresión de una cardiomegalia grado II.

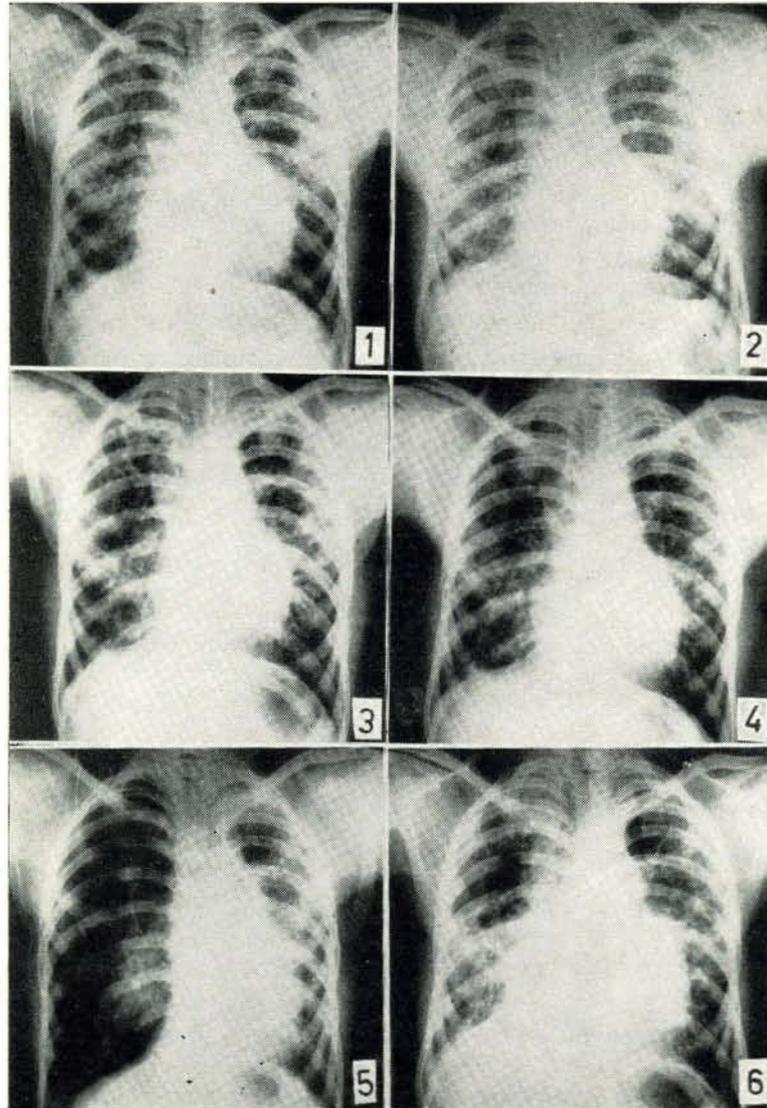


Fig. 7: Fibrosis pulmonar. Unos pocos alvéolos distendidos en el espesor de gruesas bandas fibrosas.

Fig. 8: Detalle de la N<sup>o</sup> 1 que permite apreciar la fibrosis, un discreto grado de actividad inflamatoria intersticial.

Fig. 9: Detalle de la fibrosis intersticial con escasa actividad inflamatoria.

Fig. 10: Otro aspecto de la fibrosis con mayor actividad inflamatoria.

