

MEDICINA ANATOMOCLINICA

Sesión N° 516 del Centro de Estudios Médicos "Tony Facio"

Relator: DR. JESÚS MORENO DE ORBE

Patólogo: DR. JORGE SALAS C.

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA.

F. C. M., sexo femenino, 50 años de edad, soltera, natural de Matina, Nicoya, residente en Nicoya-Guanacaste.

Primer Ingreso:—Del 19 de dic.-60 al 5 de enero del 61. Durante estos días estuvo internada en el Salón de Oftalmología, saliendo con los diagnósticos de "Escleritis ojo izquierdo. Iridociclitis secundaria. Parasitosis intestinal".

El examen físico en esta ocasión, reveló una paciente en regulares condiciones generales, con P. A. de 170/90. Pulso 70/m y respiración 18/m. Los ruidos cardíacos fueron normales, los campos pulmonares claros, el abdomen blando y no doloroso, no se palpó hígado ni bazo y el resto de la exploración fue normal, con excepción de los signos oculares.

Un examen de orina demostró trazas de albúmina y muchos eritrocitos. En heces aparecieron anquilostomas ++, áscaris ++, trichuris +, VDRL negativo. No hubo fiebre en ningún momento de la hospitalización. Fue tratada con tetracloroetileno, cortisona I. M., y aplicaciones locales en el ojo izquierdo de atropina y cortisona.

Segundo y último ingreso:—Del 15 de febrero al 24 de abril-61. Total de permanencia, 70 días. Ingresó al Salón de Oftalmología, y el 15 de abril fue trasladada al Carlos Ml. Echandi, de Medicina de Mujeres, donde falleció 9 días después. El Residente de Medicina recogió la siguiente historia: Aparte del padecimiento oftalmológico, por el cual se internó en esta segunda ocasión, la paciente estuvo bien hasta tres semanas antes de su traslado al Servicio de Medicina. Entonces empezó a sentir parestesias, sensación de adormecimiento y embotamiento de los miembros superiores (manos y antebrazos) y de pies y piernas, que poco después se acompañó de dolor discreto. En el curso de los días siguientes se agravaron sus molestias y poco antes del traslado al Servicio de Medicina estaba prácticamente parálitica de las cuatro extremidades.

No presentó otras alteraciones sensoriales ni movimientos anormales. Conservó el gobierno de los esfínteres. Poco después apareció disfagia y distonía que se acentuaron hasta la fecha de su traslado a Medicina. En los últimos días refería ardor y dolor durante la micción.

Examen Físico:—El practicado a su llegada al Servicio de Medicina, reveló una mujer postrada, pálida, inmóvil, afebril, P. A. 100/60. Pulso 84. Temp. 37°C. Reflejos oculares normales. No había temblor ni parálisis faciales. Faringe enrojecida. Corazón y pulmones, sin datos patológicos. Abdomen blando y depresible; no se palparon masas ni zonas dolorosas. La exploración neurológica demostró: Pares craneales normales. Paresia importante de miembros superiores, con atonía y moderada atrofia de masas musculares, que fueron dolorosas a la presión; ausencia de reflejos osteotendinosos y de los cutáneos abdominales. Paresia marcada de miembros inferiores y también arreflexia osteotendinosa. Pérdida completa de la sensibilidad desde el tercio medio de ambas piernas hacia abajo. El resto de las zonas afectadas conservaba la sensibilidad. No se encontró Babinsky ni signos meníngeos.

El examen físico realizado al ingreso al Hospital demostró, aparte de los signos oculares, una P. A. de 160/80.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE.

Orina: (17-II-61). Pocos leucocitos y pocos eritrocitos. (17-IV-61): trazas de albúmina, azúcar ⁺, cilindros granulosos, purulentos y epiteliales, escasos; leucocitos y eritrocitos, muchos.

18-II-61: VDRL negativo.

17-II-61: Heces: quistes de Coli ⁺⁺.

13 y 15-III-61: Tuberculina débil y fuerte: negativas.

8-IV-61: Hemograma Hb. 10.1 grs.%; leucocitos 14.500. Hematocrito 33 cc.%. Había ligera hipocromia. La fórmula diferencial reveló: 83 segmentados, 7 bandas, 4 eosinófilos, 5 linfocitos, 1 monocito.

8-IV-61: Hematozooario, negativo.

17-IV-61: Hemograma Hb. 9.8 grs.%, leucocitos 36.650, Hematocrito 37 cc.%. Fórmula, 83 segmentados, 10 banda, 5 linfocitos, 1 eosinófilo, 1 monocito.

17-IV-61: Proteinemia: total 6.2 grs.%, con 2.9 albúmina y 3.3 globulinas. Rel. A./G. 0.8.

17-IV-61: Células L.E. negativas.

PUNCIONES LUMBARES.

Fecha	Albúmina	Globulinas	Glucosa	VDRL	Eritrocitos
17-IV-61	37 mg%	neg.	105 mg.%	neg.	1.650/mm ³ .
18-IV-61	29 mg%	neg.	no alcanzó	no alcanzó	12.000/mm ³ .
23-IV-61	29.6 mg%	neg.	102 mg.%	no se hizo	1.060/mm ³ .

20-IV-61: Nitrógeno uréico: 22 mgrs.%. Creatinina 3.2 mgr.%, Glicemia 128 mgrs.%.

6-IV-61: Una radiografía de tórax fue reportada como: "Campos pulmonares despejados. Sombra cardioaórtica de forma y diámetros normales".

19-IV-61: Una radiografía de columna cervical, lo único que demuestra es escoliosis ligera de columna dorsal y calcificación del cartílago tiroides.

20-IV-61: Electrocardiograma, fue reportado como normal, con ritmo sinusal a 100/m.

Se solicitó interconsulta a Oftalmología el 19-IV-61, pero la paciente falleció antes de que fuese atendida.

Otra interconsulta a Ginecología fue evacuada el 20-IV-61, de este modo: "Desde la menopausia, hace 10 años, no ha presentado sangramiento vaginal. Examen pélvico: periné flácido; vulva y vagina ampliadas. Mucosa atrófica. Cérvix pequeño e irregular. Cuerpo: pequeño, movable, no doloroso, de superficie irregular; anexos no dolorosos. Ovarios pequeños, esclerosados. Al tacto, se palpan en ambos lados, más en el izquierdo, pequeñas tumoraciones renitentes, no dolorosas y poco movibles".

Fondo de Ojo: (seis días antes del fallecimiento de la paciente), mostró esclerosis vascular grado II, y angioespasmo.

La curva febril fue como sigue: desde su ingreso el 15 de febrero, hasta el 27 de marzo, afebril. Durante los tres días sucesivos a esta fecha fiebre oscilante entre 37.5° y 38° C. Cayó esta temperatura para volver a elevarse tres días después, durante dos días, a cifras análogas.

Por último, los cinco días anteriores a su muerte, febrícula de 37.4° a 37.5° C.

TRATAMIENTO.

El tratamiento consistió en: Polivitaminas, penicilina (600.000 U.), estreptomycin (1/2 gramo) por 10 días, y ungüento de cortisona para uso ocular, durante su permanencia en el Servicio de Oftalmología. En el salón de Medicina se le trató con Lederkyn, Vitamina C y complejo B, sulfato ferroso, penicilina y extracto hepático.

Revisando las notas de Enfermería, se deduce que la paciente, estando en el Servicio de Oftalmología, comenzó a sentir, en los primeros días de abril, dolores generalizados, más acusados en miembros superiores e inferiores, que requirieron analgésicos; ninguna noticia sobre la forma de morir de la paciente.

COMENTARIO.

Estudiamos el caso de una paciente de 50 años de edad, en cuya historia clínica destacan dos órdenes de signos: unos, oculares y otros, de tipo sistema nervioso. Además en los exámenes de laboratorio practicados, llama la atención fundamentalmente los datos urinarios, los de citología hemática periférica y los de L.C.R.

Fijemos nuestra atención en el síndrome neurológico: los signos y síntomas de estirpe nerviosa, se instalan en pocos días, iniciándose los dolores prácticamente generalizados, que en el transcurso de unos días más se localizan preferentemente en miembros superiores e inferiores; y, de modo simultáneo, se inicia paresia progresiva de los 4 miembros, que 9 días antes de su muerte es una verdadera tetraplegia.

La abolición de los reflejos osteotendinosos, la atonía muscular, la moderada atrofia de masas musculares y la zona de anestesia total, con topografía en "media", descrita por el Residente de Medicina en su historia, todo ello habla en favor de una polineuritis (cuadriplegia polineurítica). Los síndromes polineuríticos son procesos morbosos en los que se afecta simultáneamente una amplia extensión del sistema nervioso periférico troncular. Hay una variedad alta de polineuritis en la que se afectan también las raíces espinales, que constituye la llamada poliradiculoneuritis. La mayoría de las polineuritis son sintomáticas de gran variedad de procesos: caquexias neoplásticas, colagenosis, amiloidosis, leucemias, mielomas, hepatopatías necróticas o cirróticas, etc. Otras con mejor pronóstico son las dependientes de infecciones (difteria, disentería, tifus, leptospirosis, brucelosis, etc.), o enfermedad del suero y alergias medicamentosas. Las tóxicas (sulfamídicas, alcohólicas y diabéticas) ocupan una situación pronóstica intermedia. Existe una forma idiopática de polineuritis, probablemente infecciosa y que es bastante común, cuya evolución suele durar unos 6 meses.

Dejemos por un momento el camino de la polineuritis y volvamos a considerar, siempre con fines de diagnóstico diferencial, el problema de la tetraplegia con arreflexia e hipotonía muscular. Inmediatamente viene a la mente una lesión medular alta, situada a nivel o por encima del engrosamiento cervical de la misma, que afecte las astas anteriores y que produzca, por tanto, un síndrome de neurona motora inferior. En este terreno las posibilidades son también numerosas: lesiones óseas, discales, meníngeas y medulares. Podemos descartar la compresión medular por neoformaciones vertebrales (normalidad de la radiografía de columna cervical) o meníngeas, porque no existe hiperalbuminorraquia (que junto con la fácil coagulación de L.C.R., una vez extraído, constituye el síndrome de Froin), ni hiperreflexia osteotendinosa, que es la norma al menos en las fases iniciales del síndrome de compresión medular. Por ausencia del síndrome de Froin, podemos excluir también la paquimeningitis cervical hipertrófica. Una aracnoiditis o meningitis serosa quística circunscrita, con asiento en región cervical, estaría acorde con la poliparesia sin afectación de esfínteres, que tenía la enferma, pero normalmente la evolución de este proceso dura meses o años, y además, en L.C.R. existe, en las aracnoiditis, franco aumento de la albúmina. Quedan por analizar las enfermedades propiamente medulares. Aquí la lista sería casi interminable, y como no tratamos de dar una lección de patología de sistema nervioso central, sino de hacer un diagnóstico diferencial, nos circunscribiremos a los procesos que, de acuerdo con los datos de la historia clínica, sean más probables.

La poliomiелitis anterior aguda, la descartamos por los siguientes motivos: edad, falta del factor epidemiológico actual, ausencia de fiebre y ausencia también de conflictos respiratorios, que deberían existir si la lesión radicase en nivel cervical. Además, aunque no existe síndrome específico poliomiелítico

de L.C.R., los signos más comunes son la pleocitosis e hiperalbuminorraquia, el primero de los cuales no existe en este caso.

La presentación de alteraciones neurológicas del tipo que tenía esta enferma, puede ocurrir en el curso de anemias, leucemias y Hodgkin. La mielosis funicular va vinculada en el 70% de los casos a anemia perniciosa. Este tipo de anemia también lo podemos excluir por la rareza de esta enfermedad en Costa Rica, por la corta evolución que tuvo la enfermedad y por el hemograma. En contra de leucemia está ausencia de bazo palpable, la falta de fiebre y de ganglios perceptibles. Por último, se opone a una mielosis funicular por linfogranuloma de Hodgkin, la rareza de este cuadro y el hecho de que su aparición es tardía en el curso de una enfermedad de Hodgkin.

Volviendo al síndrome polineurítico, nos detendremos en algunas de las causas reseñadas antes: El mieloma múltiple lo eliminamos por la falta de lesiones óseas en las radiografías de columna cervical y en costillas, y por la cifra no elevada de globulinas séricas. La polineuritis diabética no tendría otro apoyo que el de un examen de orina con azúcar +, por lo cual también la segregamos de las posibilidades diagnósticas. La sífilis y la tuberculosis, las eliminamos por la negatividad respectivamente, del VDRL y de la tuberculina débil y fuerte.

La polirradiculoneuritis aguda o síndrome de Guillain-Barré, es probablemente una infección vírica que afectando a múltiples raíces espinales y también encefálicas (pares craneales), generalmente determina un cuadro de paresia o parálisis de las extremidades y sin trastornos de esfínteres. Esta descripción coincide en muchos puntos con el cuadro clínico de esta paciente. Incluso, aunque el síndrome de Guillain Barré suele involucionar en el plazo de 6 meses, curando, existe una polirradiculoneuritis ascendente maligna de tipo Landry, que estaría acorde con la evolución de la enferma que comentamos. Sin embargo, en contra de este diagnóstico, estaría la falta de disociación albuminocitológica (gran aumento de la albuminorraquia con el discreto de las células) cuya presencia se considera típica de este síndrome. Ante un cuadro neurológico poco claro como este, es inevitable pensar en la esclerosis en placas o esclerosis múltiple, enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central de etiología mal conocida, caracterizada por la formación de múltiples focos de desmielinización y esclerosis. Este diagnóstico no encaja en la enferma en estudio, por varias razones: la edad preferida es la comprendida entre los 18 y 35 años. La duración es de unos 10 a 25 años, evolucionando por brotes. Aunque existe una forma tetrapléjica de la esclerosis en placas, la parálisis es de tipo espástico. No se describió en este caso nistagmo, signo ocular más constante en la esclerosis en placas, ni tampoco temblor. No creemos se trate de una esclerosis múltiple. Hasta ahora hemos considerado solamente el síndrome neurológico, por ser el más llamativo, pero en la historia clínica hay apuntados otros datos que, si los incorporamos a los comentados, podríamos pretender obtener un cuadro más generalizado, un proceso sistemático extendido a todo el organismo. Y tendríamos tres órdenes de síntomas: Neurológicos, hemáticos y renales. Neurológicos, como los reseñados de modo harto extenso; hemáticos, en forma de anemia hipocrómica, leucocitosis muy importante (36.650) con polinucleosis y desviación a la izquierda; proteinemia fraccionada con inversión de la relación A/G; y renales con patología tipo pielonefritis.

Enfocando el cuadro así, nos viene a la mente el complejo formado por las enfermedades del colágeno y dentro de él, la periarteritis nodosa.

Lo que caracteriza a esta enfermedad, son las lesiones degenerativas, inflamatorias y granulomatosas de las arterias de mediano calibre y las de estructura muscular. Recordemos brevemente los síntomas y signos más característicos de esta colagenopatía: cutáneos: nódulos hipodérmicos, erupciones, edema. De aparato locomotor: artralgias, polineuritis; de aparato respiratorio: antecedentes de asma bronquial. De corazón: coronaritis, pericarditis, endocarditis. De vasos: lesiones en arterias distales y menos frecuentemente en venas. Hipertensión arterial. De riñones: Glomerulonefritis o con más frecuencia participación renal traducida por albuminuria, cilindruria y hematuria macro o microscópica. De sistema nervioso: paraplegias y tetraplegias que remedan el cuadro clásico de las polineuritis y que cursan con fiebre, grave afectación del estado general que alcanza pronto el estado caquéctico. Las hemorragias meníngeas no son raras. En ojos: uveítis, episcleritis. En aparato digestivo: crisis dolorosas que semejan las de la perforación, pancreatitis, oclusión, etc.; en páncreas: lesiones vasculares demostrativas de un proceso de pancreatitis sub-aguda o crónica. En sangre: leucocitosis con neutrofilia, anemia, eosinofilia, que dista de ser constante. La angeítis hipersensitiva de Zeek, que la mayoría de los autores estudian junto con la poliarteritis nodosa, tendría causa conocida —hipersensibilidad de drogas— y las lesiones anatomopatológicas se descubren perfectamente en los más pequeños vasos, arteriales y venosos, comenzando en la íntima y provocando una extensa respuesta celular con predominio de eosinófilos.

Vemos, pues, que el complejo cuadro de la poliarteritis nodosa o el no menos complejo de las angeítis hipersensitivas encajan bastante bien en el presente. Así, los puntos de coincidencia de estos cuadros con el de la enfermedad en estudio son: síndrome polineurítico, sintomatología renal, parálisis (tetraplegia), hemorragia meníngea probable, escleritis, leucocitosis con neutrofilia, anemia. Los puntos de divergencia son: la falta de afectación cardíaca (EKG normal o casi normal, auscultación y silueta cardíaca normales). La falta de hipertensión arterial (no podemos hablar en esta paciente más que, si acaso, de hipertensión sistólica), falta de sintomatología digestiva, la falta de fiebre persistente y la falta de eosinofilia.

Sin embargo, puesto que un 40% de los casos de poliarteritis nodosa cursan sin hipertensión, un 35% no presentan dolores abdominales, un 15% evolucionan sin fiebre, un 75% no tienen eosinofilia; puesto que la negatividad de las células L.E. no invalida este diagnóstico, y, sobre todo, porque no se nos ocurren otras probabilidades mejores, nuestros diagnósticos finales son:

Poliarteritis nodosa o angeítis hipersensitiva por agente desconocido.

AUTOPSIA.

Protocolo N° 16.940 - H.S.J.D.: El cadáver era el de una mujer vieja y enflaquecida, sin alteraciones de importancia en la superficie externa del cuerpo. Los órganos del cuello, el corazón y los pulmones eran de aspecto normal y la aorta mostró algunas estrías lipoideas en la íntima. Al abrir la cavidad abdominal, se observaron depósitos de fibrina en las asas del intestino delgado,

la serosa era hiperémica y se encontró una perforación de 1.5 cm. de diámetro en el yeyuno. La mucosa del intestino delgado y del colon era edematosa y mostraba numerosas ulceraciones de eje mayor transversal, con bordes irregulares, enrojecidos y fondo pálido (foto 1). Los riñones pesaron 135 gramos el derecho y 150 gramos el izquierdo, la cápsula estaba ligeramente adherida a la superficie externa, que mostraba algunas áreas finamente granulares y pequeñas manchas amarillentas. No se observaron alteraciones macroscópicas en las otras vísceras abdominales. El encéfalo pesó 1.130 gramos y el hemisferio cerebral izquierdo estaba cubierto por una capa gruesa de sangre coagulada de localización subdural. Se observaron además zonas hemorrágicas extensas en la cara inferior del lóbulo frontal y en el lóbulo temporal del mismo lado (foto 3).

El examen histológico de las ulceraciones intestinales mostró pérdida de sustancia de la mucosa, fibrosis y discreta infiltración inflamatoria crónica de la submucosa y notables alteraciones en los vasos sanguíneos, constituidas por necrosis fibrinoide de la pared con extensa infiltración inflamatoria crónica en el vaso y a su alrededor y en otros casos, engrosamiento de la pared vascular por fibrosis extensa e inflamación crónica, con estrechamiento del lumen (foto 2). En los riñones, el examen microscópico mostró lesiones semejantes de las arterias renales (foto 5) así como zonas de necrosis fibrinoide focal en algunos ovillos capilares glomerulares (foto 6). Las lesiones vasculares fueron muy prominentes en el tejido adiposo peri-adrenal, donde se observaron distintas etapas del proceso, desde lesiones agudas con necrosis fibrinoide extensa, hasta lesiones antiguas con extensa fibrosis de la pared vascular y obliteración casi completa del lumen (fotos 7 y 8). El examen histológico de las zonas hemorrágicas en el cerebro, demostró también la presencia de alteraciones de las paredes vasculares del mismo tipo que las descritas en otros órganos (foto 4).

Las lesiones histológicas descritas corresponden a manifestaciones de angéitis necrotizante y de las formas clínicas que están comprendidas bajo este término, creemos que por la distribución de las lesiones, por el hecho de que las hay de distinta edad y por la formación de granulomas, se justifica el diagnóstico de poliarteritis (periarteritis) nodosa. La angéitis por hipersensibilidad se descarta porque además de los riñones, afecta con mucha frecuencia corazón y pulmones y todas las lesiones tienen la misma edad. La arteritis temporal o de células gigantes afecta sobre todo las arterias temporales y craneales, muy rara vez es generalizada, sólo ocasionalmente muestra pequeños focos de necrosis y se caracteriza por presencia de numerosas células gigantes multinucleadas en el infiltrado inflamatorio. La angéitis granulomatosa alérgica afecta con más frecuencia corazón y pulmones, el infiltrado inflamatorio es semejante al de la poliarteritis nodosa, pero muestra también la presencia de células gigantes multinucleadas. En el caso discutido, la distribución de las lesiones está de acuerdo con la frecuencia de las mismas mencionada en la literatura corriente: en los riñones en 80%, en el tubo digestivo en 50%, en el hígado en 65% de los casos (en esta enferma también se encontraron lesiones vasculares hepáticas), pero llama la atención la ausencia de lesiones en el corazón, que se han descrito en el 70% de las autopsias. Son de gran interés las lesiones cerebrales, poco frecuentes, y que en esta enferma constituyeron la manifestación clínica más llamativa.

Diagnóstico anatomopatológico: Poliarteritis nodosa con lesiones en riñones, glándulas suprarrenales, hígado, bazo, intestinos delgado y grueso y cerebro.

Hemorragias cerebrales y subdural.

Ulceraciones del intestino delgado, y grueso, una perforada en yeyuno, con peritonitis aguda.

Dr. JORGE SALAS C.

Foto 1.—Intestino delgado con ulceraciones de la mucosa.

Foto 2.—Arteria de la submucosa intestinal que muestra acentuada infiltración inflamatoria de la pared arterial misma y de los tejidos vecinos.

Foto 3.—Cerebro con hematoma subdural y hemorragias subaracnoideas.

Foto 4.—Arteria cerebral con necrosis fibrinoide de la pared y hemorragia en el tejido vecino.

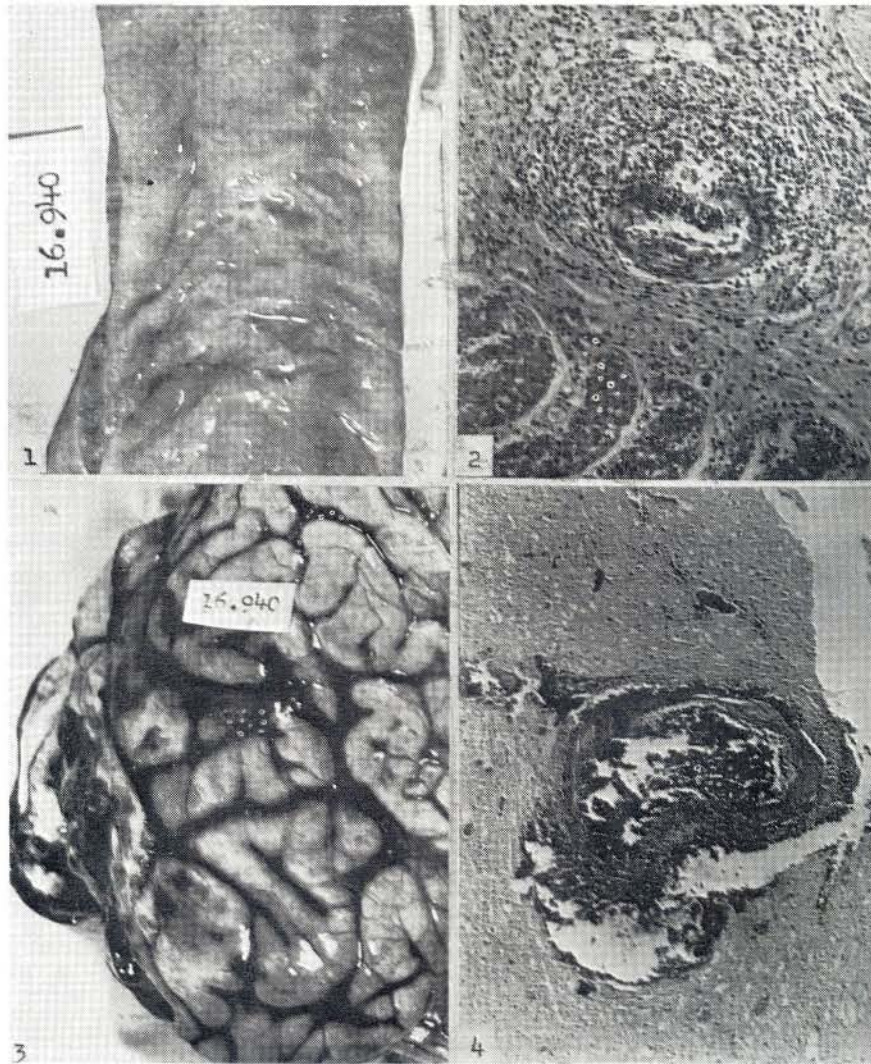


Foto 5.—Arteria renal con necrosis fibrinoide de la pared y a su alrededor, extenso conglomerado de células inflamatorias crónicas.

Foto 6.—Glomérulo renal con zona de necrosis fibrinoide en el ovillo capilar y reacción inflamatoria de vecindad.

Foto 7.—Arteria del tejido periadrenal con necrosis fibrinoide de la túnica media y extenso conglomerado de células inflamatorias a su alrededor.

Foto 8.—Arteria del tejido periadrenal con fibrosis de la íntima, necrosis fibrinoide de la túnica media y acentuada infiltración inflamatoria crónica de la adventicia.

