Acta Médica Cost. 8(1)59-69; 1965

MEDICINA ANATOMOCLINICA

Sesión Nº 657, del Hospital San Juan de Dios.

Relator: Dr. Víctor Hernández
Patólogo: Dr. Jorge Piza

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA:

B. M. H. Un campesino de 73 años de edad que acude al Hospital por tos y disnea progresivas. Residió en San Antonio de Escazú, tenía historia de tabaquismo moderado (fumaba cigarrillos o pipa y durante un tiempo mascó tabaco), el cual abandonó dos años antes de su ingreso por recomendación médica, alcoholismo ocasional. No tenía historia familiar de tuberculosis ni de cáncer. A la edad de 39 años tuvo un cuadro febril, con anorexia y estreñimiento, que duró tres meses y fue diagnosticado como bronconeumonía. Ocho años antes tuvo un traumatismo y fue tratado por una fractura de la pierna derecha.

Diez años antes de su ingreso, empezó a tener tos durante el día, escasa, con esputo blanquecino y febrícula vespertina; nunca tuvo esputo hemoptoico. Este cuadro tenía remisiones, cuya duración no se especificó, provocadas por el uso de "jarabes para la tos". Tres años antes de su ingreso notó cierto desgano para trabajar al mismo tiempo que la tos se hizo más frecuente, con abundante esputo blanquecino, frecuentemente en accesos que provocaban vómito. Poco tiempo después empezó a notar disnea de esfuerzo, lentamente evolutiva, que llegó en el lapso de tres años a ser de pequeños esfuerzos; sin ortopnea ni crisis de disnea paroxística.

Durante los dos años que precedieron a su ingreso, el paciente perdió 17 lbs. (127 a 110 lbs.) y durante los últimos 5 meses había notado disminución del calibre del chorro y dificultad para orinar.

En enero de 1964 acudió al Dispensario de la Lucha Antituberculosa, en donde un estudio radiográfico del tórax mostró retracción de hemitórax derecho, con desviación de la tráquea hacia ese lado; aumento del diámetro transverso superior de la sombra mediastínica; hemidiafragmas de contornos irregulares. En los campos pulmonares había un proceso fibronodular diseminado a los campos superiores y medio, con sombras densas parahiliares en el lado derecho. Esta imagen había regresado considerablemente 15 días más tarde. En cuatro exámenes de esputo, y un cultivo del mismo no se pudo demostrar la presencia de bacilo de Koch, la tuberculina (1 U.) fue positiva (10 mms).

El examen físico reveló un anciano con discreto aumento en la frecuencia respiratoria, sin cianosis ni ingurgitación yugular. El tórax era de tipo enfisematoso, simétrico, con aumento de la transmisión de la voz y abundantes estertores

subcrepitantes en las regiones superior y media derechas; en la base de este hemitórax se escuchó y se palpó un frote pleural. En el lado izquierdo había estertores subcrepitantes menos abundantes. El área de percusión cardíaca estaba disminuida, los sonidos cardíacos eran débiles, pero rítmicos y sin soplos. El borde del hígado se palpó 2 cms. abajo del reborde costal. La próstata estaba aumentada (grado II), lisa suave y no dolorosa. No había edema de miembros inferiores. La presión arterial fue de 120/80 mms. Hg. la frecuencia del pulso de 84 p' y la respiratoria de 20 p'.

Las reacciones serológicas para la sífilis (VDRL) fueron negativas; la velocidad de sedimentación globular era de 41 mms. en una hora; en las heces se encontraron huevos de T. trichura y quistes de Endamoeba coli; en la orina se encontraron trazas de albúmina y un leucocito por campo de 450 x; el N. ureico era de 13 mgs.%; la glicemia de 108 mgs.%. A su ingreso tenía un hermatocrito de 42%, que subió en dos meses a 53%; tuvo entre 12.000 y 10.000 leucocitos por mm^3, con fórmula diferencial normal. Cinco exámenes de esputo fueron negativos para bacilo de Koch. La tuberculina fue positiva (15 x 15 mms.).

Se tomaron cinco radiografías de tórax, postero anteriores y de perfil, que mostraron diafragma derecho oculto por sombras lineales, aumento de la mitad superior de la sombra mediastínica y sombras de tipo infiltrativo difuso, micronodulares, las cuales afectaban ambos campos pulmonares, más acentuadas del lado derecho y hacia las bases. Había también una reacción pleural derecha, basal.

Se hizo una broncoscopía, que reveló desviación de la tráquea y carina hacia la derecha, el bronquio principal derecho y sus ramas eran normales, el bronquio principal izquierdo estaba angulado, debido al desplazamiento de la carina y no pudo explorarse adecuadamente. Se hizo un lavado del bronquio principal derecho, el cual fue negativo para células tumorales y para bacilo de Koch, en frotis y cultivo.

A su ingreso se le instituyó tratamiento con penicilina y reposo, con lo cual el paciente mejoró considerablemente tanto de sus molestias subjetivas como en los datos de exploración. Dos meses después de haber ingresado al hospital, ya habiéndose decidido darle la salida para continuar su control en consulta externa, inició cuadros de disnea paroxística, severa, con tos, que obligaron a administrarle oxígeno y aminofilina intravenosa; este cuadro se agravó progresivamente, a pesar del tratamiento y el paciente murió dos días más tarde. Estuvo siempre afebril, excepto por alzas esporádicas, moderadas de temperatura.

COMENTARIO:

Es un paciente de sexo masculino, de 73 años de edad, agricultor y residente en la Meseta Central, fumador hasta 1962, cuando dejó el fumado por prescripción médica. Ningún antecedente de importancia en relación con su enfermedad actual hasta 1954, fecha en que inicia poca tos diurna con escasa expectoración mucosa que desaparecía por temporadas y por lo que fue tratado como bronquítico.

Es en el año de 1961 en que inicia su enfermedad actual, que en forma progresiva lo conducirá a la muerte. Las manifestaciones fundamentales son: disnea de esfuerzo progresiva, tos con escasa expectoración mucosa y que aparece en paroxismo. Su sintomatología le obliga en enero de 1964 a recurrir al Dispensario Anti-Tuberculoso, del cual es remitido a este Hospital.

El examen físico, a excepción de hipertrofia prostática, presentó únicamente hallazgos respiratorios, los cuales se consignan en la siguiente forma: Tórax de tipo enfisematoso, taquicardia, estertores subcrepitantes en ambos campos pulmonares, más abundantes del lado derecho, donde hay aumento del frémito vocal y sugerencia de roce pleural en la base.

Los exámenes de laboratorio son inespecíficos, los únicos datos importantes son un porcentaje de Hb. de 15 gms. con Hcto de 53%, que se manifiesta dos meses después de su ingreso. Tuberculina ++, ligera leucocitosis y sedimentación de 41 mm en una hora.

La broncoscopía realizada es negativa con desviación marcada de la tráquea.

Con estos datos podemos suponer que nuestro paciente es portador de una enfermedad pulmonar crónica, que puede corresponder a cualquiera de las múltiples afecciones pulmonares crónicas, sin que se pueda ser específico.

Por consiguiente nuestro caso debe tener en las imágenes radiológicas el elemento diagnóstico fundamental, que unido a los otros datos nos permitan por exclusión aproximarnos al diagnóstico correcto, aunque también nos exponga al error, como sucede con las imágenes radiológicas.

En todas las radiografías P.A. no se observa lesión en el tórax óseo, llama la atención que la tráquea se encuentre desviada a la derecha. El diafragma derecho aparece oculto por sombras superpuestas, el izquierdo en algunas radiografías es de límites difusos y en otras es más nítido. Los espacios intercostales no presentan franca retracción, ni aparecen más separados. La silueta cardíaca y los contornos de la aorta son imposibles de seguir en todo su trayecto debido a la superposición de sombras extravasculares. Es, por consiguiente, difícil de decir si existe o no aumento de la silueta cardíaca o de los diámetro aórticos. Existe signo de la silueta positivo en el borde izquierdo del corazón, lo cual hace suponer que existe compromiso lingular. Las sombras que ocultan el corazón en esta región están formadas de bandas gruesas, que se dirigen a la base y que hacen sospechar colapso parcial de este segmento, asociado a posibles bronquiectasias o bronquiolectasias. En el mediastino superior el cual se encuentra ensanchado, también tenemos signo de la silueta positivo: el contorno de la aorta ascendente está borrado (Fig. 1). Si a esto asociamos la desviación de la tráquea, la sombra paramediastinal derecha podemos interpretarla como debida a la presencia de colapso del segmento anterior del lóbulo superior, y posibles adenopatías mediastinales. En ambos campos pulmonares encontramos una lesión reticular que invade prácticamente todos los campos, especialmente los derechos, y que es más acentuada hacia las bases. La reticulación impresiona como un tejido aereolar, dejándose ver múltiples zonas pequeñas más claras, que pueden interpretarse como efisematosas (Fig. 2) Existen también pequeños focos de condensación sobre todo en las bases, de posible tipo bronconeumónico. Del lado derecho tanto en el vértice como en la base se observa una sombra marginal de reacción pleural, sin derrame aparente. La radiografía de perfil revela los mismos hallazgos y parece confirmar el colapso parcial de la lígula así como la presencia de pequeñas adenopatías mediastinales.

Por consiguiente en nuestro caso podemos decir que se trata de un paciente de 73 años, afectado de una enfermedad crónica, cuyo hallazgo fundamental es una imagen radiológica conocida como "imagen en panal", y cuyos otros datos de laboratorio no ayudan en el diagnóstico diferencial. Por consiguiente discutiremos nuestro enfermo desde el punto de vista radiológico fundamentalmente.

Hemos hablado de enfisema pulmonar, tanto clínica como radiológicamente; enumeremos la clasificación de él dada en 1959 en el Symposium Ciba (1). En este Symposium enfisema se describe "como una condición del pulmón caracterizada por aumento más allá de lo normal en el tamaño de los espacios aéreos, ya sea únicamente por dilatación o por destrucción de las paredes". Se dividió en dos grandes categorías: el llamado pan-acinar que abarca todo el acino y el que afecta el bronquio respiratorio únicamente. La forma que afecta al bronquiolo se le llama centro lobulillar.

Desde el punto de vista radiológico cualquiera de las siguientes enfermedades pueden considerarse: tuberculosis, micosis, neumoconiosis, colagenosis, granuloma eosinofólico, muco-viscidosis, sarcoidosis, Hamman-Rich, carcinomatosis, Berilliosis y las fibrosis intersticiales de cualquier etiología.

La tuberculosis por su frecuencia, la presencia de una tuberculina positiva, y la posible confusión radiológica, nos obliga a pensar en ella. Sin embargo la falta de cavidades, de lesiones exudativas y la distribución radiológica así como el esputo negativo, nos apartan de este diagnóstico. Existe solamente una lesión de tipo linfangítico, la forma reticular de Schurman (2) que puede dar imagen radiológica parecida, con esputo negativo. Sin embargo es una forma excepcional de la cual yo no he visto un caso puro.

Algunas afecciones pueden descartarse por falta de suficientes datos, fuera de los radiológicos y ellas son: El pulmón de finquero descrito en 1932 por Campbell (3) y la Proteinosis alveolar (4).

De las fibrosis intersticiales se descartan fácilmente, las neumonías lipoideas, congestión pasiva, neumonitis por irradiación y la artritis reumatoide. Así también aunque la radiografía puede sugerir una linfadenitis carcinomatosa, la evolución de más de 3 años, y la mejoría del estado general permiten eliminar este diagnóstico.

Las enfermedades profesionales que se descartan en nuestro caso por falta de antecedentes, pueden en un momento de su evolución dar imágenes radiológicas parecidas.

Analizadas superficialmente la radiografías pueden confundirse con enfermedades micóticas. La histioplasmosis puede tener imágenes radiológicas semejantes, así como la Criptococosis en su forma pulmonar aislada y la Aspergilosis. En nuestro caso ellas pueden descartarse fácilmente; la investigación con cultivo del lavado bronquial fue negativo.

La fibrosis intersticial difusa en su forma crónica, puede presentar dificultad diagnóstica como en nuestro caso; es difícil sin embargo como dice Allan L. Friedrich (5) aceptar este diagnóstico en ausencia de cianosis, dedos en palillo de tambor y manifestaciones de cor pulmonale.

La mucoviscidosis en la forma pulmonar, es fácilmente descartable por la imagen radiológica. La sarcoidosis con fibrosis y enfisema (6), es cuadro que en nuestro caso con posibles adenopatías mediastinales, es obligatorio eliminar. La tuberculina positiva (2/3 de los casos de sarcoidosis tienen reacción negativa), falta de hipercalcemia y la edad nos permiten descartarla.

Entre las enfermedades crónicas que interesan pulmón, son dos fundamentales las que son suficientemente parecidas, para que con los datos que tenemos nos sea imposible decir que no puede ser una de ellas, estas son la esclerodermia y la Histiocitosis X.

La esclerodermia (7), descrita en sus manifestaciones pulmonares en 1891 por Finlay, puede presentar un curso crónico igual al caso nuestro, imágenes radiológicas iguales, sobre todo en su forma de esclerosis quística de Gutzowa. Por ser rara la forma pulmonar pura, sobre todo en una evolución larga, por ser una enfermedad más frecuente en la mujer, nos permitimos, sino negar su existencia en nuestro caso, poner al menos un interrogante.

La Histiocitosis X, localizada en el pulmón, mejor conocida como granuloma eosinofílico, es la afección que más se parece a la de nuestro paciente. Esta es una enfermedad prácticamente del hombre, la edad es compatible y los síntomas según el grupo de la Clínica Mayo (8), son escasos. La tuberculina puede ser positiva. Sin embargo, a pesar de que en esta enfermedad también se presenta una imagen radiológica de pulmón en "panal de abejas" nos permitimos descartarla por: la falta de eosinofilia, la disnea tan acentuada de nuestro enfermo, no corriente en el granuloma eosinofílico, y la característica de que en la Histiocitosis X, las sombras pulmonares se localizan sobre todo en los 2/3 superiores.

Nos queda por último la enfermedad que nosotros creemos, tiene nuestro enfermo, conocida con diferentes nombres: enfisema bronquiolar, cirrosis muscular del pulmón, Enfisema quístico con esclerosis intersticial, hiperplasia muscular pulmonar, bonquiolectasia y cirrosis quística del pulmón. Leroy Hyde y colaboradores (9) le llaman Enfermedad Fibroquística bilateral difusa de los pulmones Se le conoce además con el nombre de Pulmón en panal. Se le considera una entidad independiente y tanto su etiología como patogenia está en el terreno de las conjeturas. Existe todavía confusión en la literatura de lo que debe considerarse cirrosis quística del pulmón. En su artículo Leroy Hyde cita más de 36 casos, pero incluye pacientes que tenían comprometido el bronquio terminal, mientras que Hyman J. Hirshfield y colaboradores en su artículo de 1962 (10) circunscriben los casos a aquellos que tienen interesado solamente el bronquiolo respiratorio; bajo este concepto solamente 14 casos han sido publicados hasta 1962.

La lesión anatomopatológica según Frank T. Siebert (11) corresponde a dilatación del bronquiolo respiratorio, con desaparición de la parte distal del acino. Las lesiones dan lugar a pequeños quistes asociados a masas de tejido fibroso, elástico y muscular distribuidos entre dichos quistes. Las paredes de los quistes se encuentran engrosadas, así como las de los bronquios por fibrosis e hipertrofia de la capa muscular. La elástica está conservada pero como fragmentada.

Las manifestaciones clínicas corresponden fundamentalmente a disnea. Tos crónica no productiva, cor pulmonale e insuficiencia cardíaca. La broncoscopía no presenta anormalidades. Las pruebas funcionales revelan alteraciones de tipo restrictivo y la imagen radiológica corresponde al pulmón en panal. La edad se extiende desde la 1ª hasta la 6ª década.

Su patogenia es difícil de explicar. Morris y Tyron (9) creen que la lesión fundamental es una segmentación focal, precedida o seguida de la dilatación focal de los bronquiolos, Siebert y Col (11) hacen intervenir 3 factores: 1º Hipoplasia del segmento distal del acino. 2º Debilidad congénita del componente mio-elástico del bronquiolo respiratorio. 3º Obstrucción del bronquiolo terminal asociado a la interferencia producida por la mecánica respiratoria.

DIAGNOSTICOS FINALES:

1.—Enfisema Bronquiolar.

2.—Histiocitosis X.

3.—Esclerodermia (en el orden enunciado).

HALLAZGOS DE AUTOPSIA:

Protocolo Nº 19421, se encontró un individuo adelgazado, los pulmones pesaron 700 gr. el derecho y 500 gr. el izquierdo. La superficie del pulmón derecho estaba cubierta por una pleura engrosada y difusamente adherida a la pared costal y al diafragma. La superficie del pulmón izquierdo era de aspecto granular, con nódulos uniformes, que variaban entre 1 y 2 mms. de diámetro. (Fig. 4) Al corte del parénquima se encontró dilatación de todo el árbol bronquial, a partir de los bronquios de tercer orden, con engrosamiento de sus paredes. La lesión era más extensa en el pulmón derecho y en las porciones periféricas del parénquima, en donde había extensas zonas de fibrosis (Fig. 3) Con el microscopio de disección fue posible seguir la luz de los bronquios finos hasta su comunicación con los bronquiolos respiratorios, que formaban cavidades con aspecto de panal de abeja.

En el examen microscópico se encontró hipertrofia de la capa muscular y fibrosis periférica en los bronquios (Fig. 5). En las muestras periféricas hay extensas zonas de fibrosis, con aumento en la cantidad de fibras elásticas, las cuales en algunos sitios dibujan el contorno de los alveolos parcialmente colapsados (Fig. 6). También en estas zonas hay abundantes fibras musculares lisas y vasos sanguíneos dilatados.

En las restantes zonas se encontró dilatación difusa de los alvéolos periféricos, (a veces con engrosamiento de la pared alveolar) los bronquiolos respiratorios estaban dilatados y rodeados por tejido fibroso con discreto infiltrado inflamatorio mononuclear (Fig. 7) sin que pudiera identificarse simplificación de la estructura del lobulillo secundario, como la descrita por Siebert & Fisher (11). En la porción centrolobulillar, los bronquiolos no respiratorios estaban rodeados por tejido fibroso, que se extendía por los tabiques interalveolares al parénquima vecino. (Fig. 8).

También se encontró un trombo en la arteria principal del lóbulo inferior derecho y ateroesclerosis pulmonar moderada.

El corazón pesó 340 gr., tenía adherencias pericárdicas difusas. Al abrirlo había una gran dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho. El ventrículo izquierdo estaba también dilatado con el endocardio difusamente engrosado y con trombos murales cerca del ápex. Había congestión crónica del hígado y del bazo.

Había ateroesclerosis discreta e hiperplasia nodular moderada de la próstata, con dilatación y engrosamiento de la pared vesical.

Vale la pena comentar dos hechos acerca de este caso:

1) La rareza del padecimiento; este es el único caso en nuestro material de autopsias y 2) la presencia de una cardiopatía, no solo asociada a la enfer-

medad pulmonar, sino con participación del ventrículo izquierdo y muy especialmente, de su endocardio, el cual estaba engrosado y tenía trombosis mural. Esta cardiopatía, similar a la que encontramos frecuentemente en nuestros campesinos y que hemos catalogado (por falta de un mejor nombre) como dilatación cardíaca idiopática, careció de manifestaciones clínicas.

DIAGNOSTICOS ANATOMICOS:

Enfisema bronquilar. Cor pulmonale crónico. Dilatación cardíaca idiopática, con trombosis mural izquierda. Hiperplasia prostática moderada.

BIBLIOGRAFIA

1.—Terminology, definitions and classification of Chronic Pulmonary Emphysema and related conditions. Symposium. Thorax 14-286-1959.

2.—PROF. DR. P. SCHMIDT. EDITOR MANUEL MARÍN.
Diagnóstico Diferencial de las Enfermedades de los Pulmones.

3.—DANIEL JACKSON, ELLARD YOW.
Pulmonary Infiltration with Eosinophilia: Report of two cases of Farmer's Lung. The New England Journal of Medicine. Vol. 264-Nº 25, junio 1961.

4.—G. R. M. HALL.
Pulmonary Alveolar Proteinosis. The Lancet. Vol. 1-junio 25-1960.

5.—Case Records of the Massachusetts General Hospital. Vol. 263-Nº 12, setiembre 1960.

6.—MARTIN M. CUMMINGS, EDWARD DUNNER.
Pulmonary Sarcoidosis. The Medical Clinics of North America. Vol. 43, Nº 1, enero 1959.

7.—LYLE A. BAKER, M. D.; DOUGLAS DAVIS, M. D.
Pulmonary Manifestations of Collagen Diseases. The Medical Clinics of North America. Vol. 43, Nº 1, enero 1959.

8.—PIERRE J. NADEAU; F. HENRY ELLIS JR.; EDGAR G. HARRISON JR.; ROBERT S. FONTANA.
Primary Pulmonary Histiocytosis X. Diseases of the Chest. Vol. 37, Nº 3, marzo 1960.

9.—LEROY HYDE; BERNAND HYDE; CHARLES POKORNY.
Diffuse Bilateral Fibrosystic Disease of the Lungs (Honey Comb Lungs). Diseases of the Chest. Vol. 19-Nº 2-febrero 1951.

10.—HYMAN J. HIRSHFIEND; LESKRAINER; GEORGE C. COL.
Cystic Pulmonary Cirrhosis (Bronchiolar Emphysema). Diseases of the Chest. Vol. 42-Nº 1-julio 1962.

11.—FRANK T. SIEBERT; EDWIN R. FISHER.
Bronchiolar Emphysema. The Am. Journal of Path. Vol. 33-6, 1962.

Fig. 1.—Telerradiografía del tórax P. A., que muestra desviación de la tráquea a la derecha, obliteración de seno costo-diafragmático derecho, ensanchamiento mediastínico de límites poco precisos, con oscurecimiento de la sombra cardiovascular.

Fig. 2.—Detalle de radiografía de tórax que muestra imagen en "panal de abeja" en el hemitórax derecho.

Fig. 3.—Superficie de corte del pulmón, que muestra dilatación de bronquios y bronquiolos, con engrosamiento de la pared, dilatación difusa de los espacios aéreos y zonas de fibrosis subpleural.

Fig. 4.—Aspecto exterior de los pulmones, mostrando engrosamiento y adherencias en la pleura derecha y aspecto granular de la superficie pulmonar izquierda.

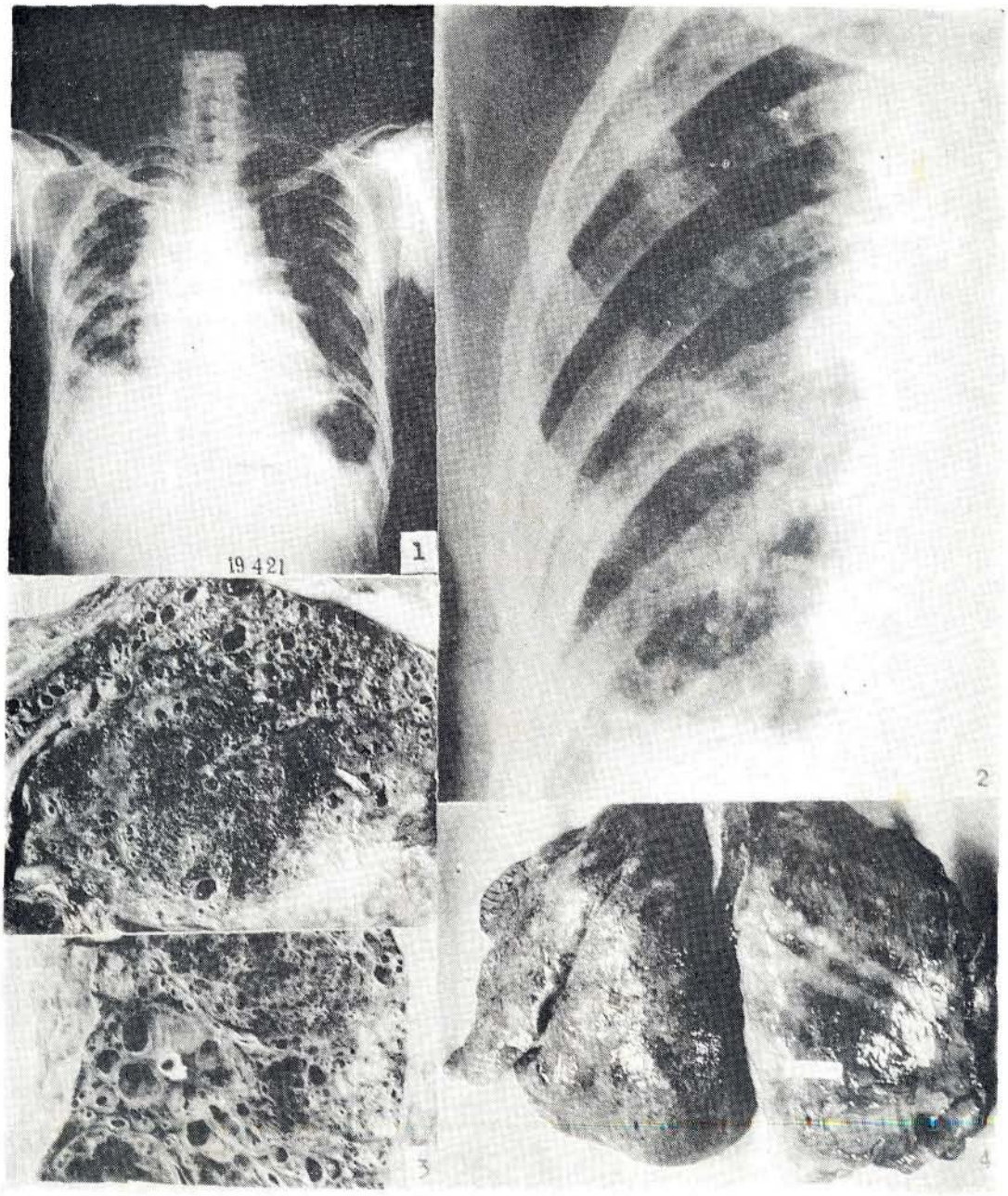
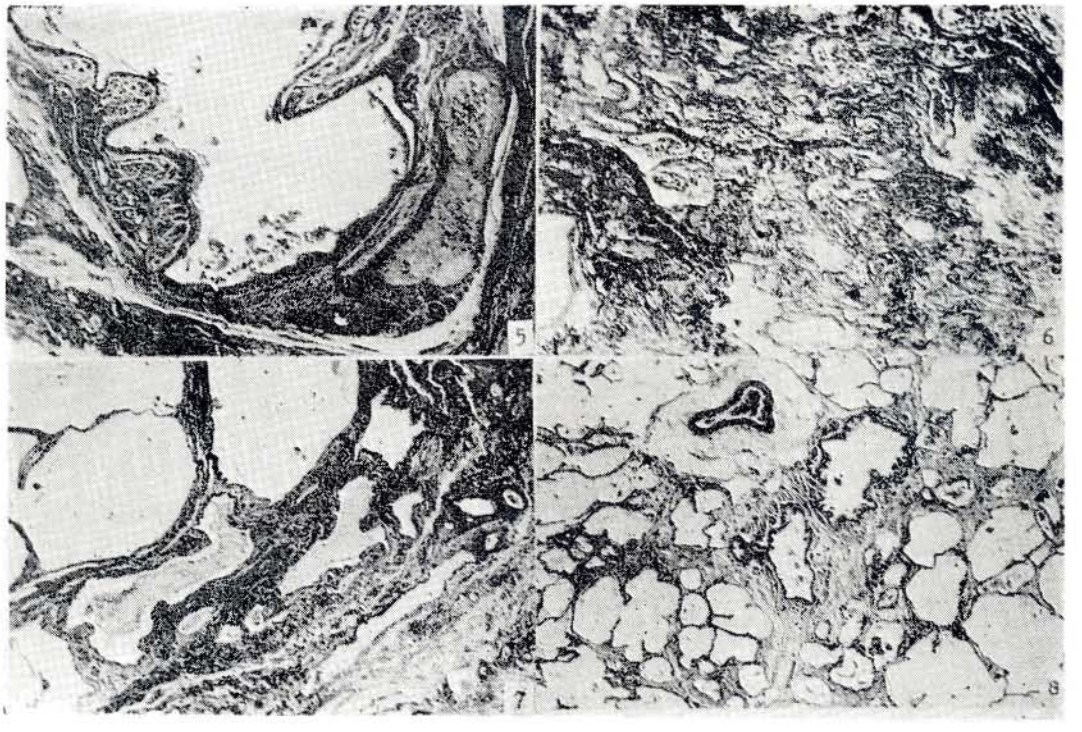

19 421
1
2
3
4

Fig. 5.—Pared de un bronquio que muestra dilatación de la luz, hipertrofia de la capa muscular, con producción de salientes hacia la luz y fibrosis pribronquial.

Fig. 6.—Zona de fibrosis pulmonar, numerosos vasos dilatados, las fibras elásticas de la pared alveolar se encuentran parcialmente colapsadas.

Fig. 7.—Dilatación de alvéolos y bronquiolos respiratorios, con fibrosis intersticial acentuada en una lesión avanzada.

Fig. 8.—Lesión inicial que muestra bronquiolos con hipertrofia de la capa muscular, fibrosis peribronquial y dilatación de los alveolos circundantes.


5
6
7
8