

Medicina Anatomoclínica

Sesión Anatomoclínica del Hospital San Juan de Dios Nº 680 del 14 de noviembre de 1964

DR. MANRIQUE SOTO - Relator.

DR. JORGE SALAS - Patólogo.

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA

S. W. Q., de 20 años de edad, ingresó al Hospital San Juan de Dios el 25-VIII-64 y murió el 5-IX-64.

Antecedentes personales patológicos:

Enfermedades propias de la infancia: sarampión, coqueluche, varicela, parotiditis infecciosa. Desde el nacimiento presenta deformación en ambos párpados, superior e inferior izquierdos, que consiste en tumefacción marcada que le determina oclusión palpebral de dicho ojo. En región lateral de rodilla izquierda presentó una tumoración blanda similar a la de los párpados, que fue extirpada quirúrgicamente en su niñez. Paludismo en varias ocasiones, tratado médicamente. No sabe de antecedentes reumáticos, diabéticos o venéreos.

Antecedentes gineco-obstétricos:

Menarca a los 14 años, tipo menstrual 28/4-5, IV gesta, IV para, 0 abortos. Flujo vaginal desde hace 1 mes.

Antecedentes familiares:

Madre viva, al parecer sana. Padre vivo, sufrió de T.B. pulmonar, ignora su estado actual por no vivir con él. Una abuela (vive con ella) es hipertensa desde hace varios años. Cuatro hijos vivos y sanos. No existen antecedentes de problemas similares a los de su ojo entre sus familiares. No hay antecedentes de diabetes, Ca., o venéreos.

Enfermedad actual:

Paciente de 20 años que refiere presentar desde hace 6 días cefalea intensa de tipo constrictivo pulsátil, que se localiza en la región fronto-occipital, de instalación progresiva, pero permanente presentando exacerbaciones

espontáneas y con los movimientos; dicho cuadro se acompañó de fotofobia, vómito, en ocasiones precedido de náuseas y otras sin ella y rigidez de nuca. Epistaxis hace 2 días, de poca intensidad, que ha cedido espontáneamente. Obnubilación mental pocas horas después de instalarse la cefalea, de corta duración (horas); irritabilidad, constipación, anorexia e incontinencia urinaria con los esfuerzos. Fiebre de 37.5°C.

Examen físico:

Pulso 90/min. P.A. 100/70 Temp. 38°C. 30 respiraciones/minuto. Apariencia general: paciente en regulares condiciones, pálida, sudorosa, bien orientada, decúbito activo dorsal con leve opistótono?; regular panículo adiposo. Normocéfala. Ojos: tumefacción en ambos párpados izquierdos, con pterigión en ojo izquierdo. Conjuntivas coloreadas. Nariz permeable. Boca: mucosa algo seca, coloreada; lengua con saburra blanquecina; mucosa orofaríngea enrojecida, con hipertrofia amigdalina. Oídos: leve dolor. Cuello: no se palpan ganglios ni se observa ingurgitación yugular o latidos patológicos; tiroides en su lugar. Tórax: simétrico, elástico, al parecer excursiona bien con la respiración. Pulmones claros, no existe patología respiratoria agregada. Mamas: voluminosas, sin datos particulares. Axilas: no se palpan ganglios. Cardiovascular: tonos normales, rítmicos, algo bradicárdicos (60/min.), no soplos. Abdomen: blando, depresible, indoloro, excepto en región epigástrica donde acusa leve dolor. Hígado: se delimita dentro de límites normales. Bazo: S.D.P. Genitales: fondos de saco dolorosos pero libres; moderado dolor al desplazar el cuello del útero; cuello de múltipara cerrado. Utero: S.D.P. Al retirar los dedos se observa flujo blanquecino, espeso. Extremidades: cicatriz operatoria en cara externa de rodilla izquierda. Reflejos hipoactivos. Babinsky bilateral. Reflejos abdominales abolidos. Rigidez de nuca. Koernig y Brudzinsky positivos.

Exámenes de laboratorio:

26-VIII-64: "Punción lumbar: Se realiza con la técnica de rigor, se observa salida de líquido que gotea con una frecuencia aproximada de 100 gotas por minuto; color amarillo-oro (Xantocrómico). Albúmina 91 mg%. Globulinas +. Glucosa 84 mg%. V.D.R.L. neg. Leucocitos 105/mm³, P.15%. L 85%, eritrocitos 6400/mm³; bacterias no encontré. Orina: albúmina trazas, azúcar no hay, cilindros no hay, leucocitos 18/campo, eritrocitos no hay, células epiteliales muchas.

27-VIII-64: L.C.R. Prueba de oro coloidal: Lange: 1111100000. V.D. R.L.: no reactiva. Cloruros 119mEq/L (expresados como NaCl).

29-VIII-64. Nitrógeno ureico 25 mg%. Creatinina 2 mg%. Glicemia 115 mg%. Leucocitos 8.520/mm³, Bas. O Eos 22, Mielos, Meta, En banda: O seg. 38, Linfocitos 34, Monocitos 6. Hb: 16,2 gr. Hematocrito: 50 cc. E. C.G.: Cor horizontal (en relación con la caja torácica; puede haber hipertrofia en esa posición). La morfología señalada puede obs. asociada a insuficiencia coronaria con hipertrofia ventricular izquierda (segmento ST recto se ha descrito en hipertrofia electrocardiográficamente incipiente). Radiografías de tórax y cráneo: no hay evidencia de lesión 28-8-64. Tórax: no muestra lesión. 1-IX-64. Cultivo de L.C.R. negativo por piógenos. 2-IX-64. L.C.R.: albúmina: 70, Glob. +, VDRL: Neg. Leuc. 232, Polis: 66, Linf.: 34, Eritrocitos: 5800.

Obs.: Muy xantocrómico. 31-VIII-64: Una nota del Servicio de Neurología dice: "Paciente en quien es sugerente el cuadro alternante de problemas posiblemente de hipertensión intracraneana y sepsis del S.N.C. Al examen la paciente no coopera suficientemente, está ligeramente estuporosa; presenta lo que parece ser una picdermitis, tiene una alza franca de temperatura, se queja de mareo constante con tendencia a la caída hacia atrás especialmente. Al examen neurológico no aparenta tener signos de lateralización franca, se queja de artralgias. Los signos positivos en este caso son: a) Síndrome de irritación meníngea, rigidez nuchal, Koernig y Brudzinsky. b) Signos piramidales: Babinsky positivo bilateralmente, tal vez más del lado izquierdo. c) Signos cerebelosos: como ligera dismetría, temblor a la intención del lado derecho, presenta nistagmo discreto y aparenta tener paresia del VI par derecho. Además de eso presenta la tumoración angiomatosa en ojo izquierdo.

Creo que en este caso hay que descartar absceso cerebeloso, tal vez derecho, también hay que considerar meningitis, hemangioma cerebeloso, tumor de fosa posterior. Sugiero 1º) Arteriografía derecha con compresión, 2º) Penicilina cristalina, cantidades masivas en suero hipertónico, 3º) corticoides intramuscular.

29-VIII-64: Una nota del Servicio de Oftalmología dice: "paciente que presenta en ojo izquierdo hemangioma de ambos párpados y posiblemente de la órbita (hemangioma congénito). El fondo de ambos ojos es de aspecto normal, aunque la papila izquierda es un poco más pálida. No hay papiledema; los vasos, tanto las arterias como las venas son de curso y calibre normal; no hay edemas, hemorragia o exudados. Aunque el hemangioma que presenta no es el típico "Nevus Flameus" talangiectásico y en piel de la cara, sino más bien de tipo cavernoso, creo que se debe investigar por posible Síndrome de Von Hippel-Lindau con una o más tumoraciones por hemangiomas en meninges, cerebelo y otras vísceras, páncreas, etc. Se ordena radiografía de cráneo por posibles calcificaciones intracraneanas que llegarían a favorecer el diagnóstico de Von Hippel-Lindau.

Tensión O.D. = 5/5.5

Tensión O. I. = 8/5.5

1-IX-64: El Servicio de Neurología dice: "Hoy la paciente ha mejorado mucho, está menos obnubilada y coopera mucho mejor; la paresia del VI par no es ostensible así como los ligeros signos cerebelosos derechos observados ayer. Es posible que esto fuese resultado del proceso inflamatorio agudo que cedió con el establecimiento de la penicilina reduciendo también la hipertensión intracraneana.

4-IX-64: Neurología: "Desde que se le hizo la punción lumbar el nistagmus y la paresia del VI par están presentes de nuevo. Fondo de ojo persiste normal, pero este sólo dato no excluye la posibilidad de hipertensión endocraneana. Además existen más signos de lateralización izquierda, además del Babinsky".

La curva de temperatura durante su estancia hospitalaria, se inició en 38º, luego estuvo afebril durante 4 días, para iniciar fiebre de 38 a 39º los siguientes cuatro días y presentar una alza hasta 40 y medio grados el día de su muerte. No hay notas de este último día.

El tratamiento estuvo sostenido a base de antibióticos (penicilina un millón cada 12 horas, succinato de cloromicetina 1 g. cada 12 horas), corticoesteroides (dexametasona 5 mgrs. cada 12 horas), y al final Levophed y oxígeno en cateter.

Comentario:

El presente caso con todos los datos clínicos de laboratorio y radiológicos que tenemos a la vista nos inclina a pensar fundamentalmente en dos diagnósticos: 1—Hemorragia intracraneana. 2—Proceso inflamatorio agudo del Sistema Nervioso Central. Analizaremos ambas posibilidades:

Para poder sostener el primer diagnóstico desde el punto de vista etiológico ya que desde el clínico es factible en todo aspecto, tenemos forzosamente que pensar por la edad de la paciente en la posibilidad de malformación vascular intracraneana. Tenemos un dato importante en el examen realizado por el Departamento de Oftalmología; la paciente presentaba un hemangioma palpebral izquierdo que fue bien clasificado como de tipo cavernoso; además a la paciente se le extirpó años atrás, otro hemangioma en la rodilla izquierda. Ya en esta interconsulta se planteó la posibilidad de la presencia de enfermedad de Von Hippel-Lindau; sin embargo considero que el caso no corresponde a los lineamientos de ese padecimiento ya que si bien existía un hemangioma palpebral, la característica descripción de Von Hippel es la presencia de tumores vasculares en la retina, asociado a las lesiones vasculares del SNC, descritas por Lindau particularmente en el cerebelo, constituidas por quistes en cuyas paredes se encuentran uno o más hemangiomas. También pueden cursar con quistes del páncreas y del riñón. El sangramiento de estas lesiones al espacio subaracnoideo es raro, actuando más bien como proceso ocupativo de fosa posterior y nos falta el dato de historia heredo-familiar.

Otra condición vascular a considerar en este caso es la posibilidad de una enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri. Tenemos claramente descrito el hemangioma de tipo cavernoso y no la clásica mancha vinosa sobre territorio cutáneo de una o varias ramas del nervio trigémino, el cual se asocia con angioma subpial, que provoca lesiones en la sustancia nerviosa subyacente, puede visualizarse como calcificaciones a los rayos X y provoca manifestaciones neurológicas, particularmente epilepsia y deterioro mental que no padecía nuestra paciente. Además la angiografía cerebral nos hubiera confirmado el diagnóstico.

Los aneurismas del polígono de Willis rara vez sangran a esta edad, además de que frecuentemente dan más signología de pares craneales y el cuadro inicial es mucho más aparatoso. Además el estudio angiográfico cerebral descarta parcialmente esta condición clínica.

La segunda posibilidad diagnóstica evidentemente se apega más al cuadro clínico. El inicio del padecimiento con cefalea intensa sin localización precisa que aumenta con los movimientos de la cabeza, acompañada de vómitos, rigidez de nuca y obnubilación mental pocas horas después de haberse instalado el cuadro, es indicativo de irritación meníngea, de muy probable origen infeccioso que se confirma posteriormente con el examen clínico neurológico. Es indudable que varias condiciones patológicas pueden dar este cuadro: hemorragia, extensión tumoral meníngea, hipertensión endocraneana, el síndrome conocido como meningismo o las meningitis. De éstas la hemorragia, o mejor dicho su etiología, ya

ha sido discutida. La posibilidad de infiltración tumoral meníngea, no se puede sostener sin existir un tumor lo cual es muy remoto en este caso. La hipertensión endocraneana pura, clínica o radiológicamente demostrable no puede fundamentarse pues a pesar de que había cefalea y vómitos, condiciones no exclusivas de esta situación, la angiografía cerebral no muestra espasmo arterial, no evidencia la presencia de proceso ocupativo supratentorial y nos presenta un tamaño ventricular normal, que en un cuadro de hipertensión endocraneana con esta sintomatología esperaríamos encontrar por lo menos una regular dilatación de los ventrículos laterales, lo que apoyaría el diagnóstico de obstrucción del sistema ventricular en niveles inferiores. Es muy diferente si asociamos la hipertensión endocraneana de grado moderado por lo menos al inicio dada por la hiperemia y el edema cerebral consecuente a los procesos infecciosos meníngeos, con el cuadro clínico que nos brinda la historia clínica del caso en discusión. Es evidente que no puede existir infección sin estos procesos básicos de la inflamación.

Además de todo lo expuesto tenemos los resultados de los exámenes de laboratorio; fundamentalmente analizaremos los resultados del LCR. El primer examen hecho el día siguiente del ingreso muestra elevaciones de proteínas con fracción globulínica, glucosa normal y una leucocitosis moderada con predominio de linfocitos; aunque no absolutamente típico es un LCR de infección meníngea; el hecho de que la glucosa haya estado en nivel normal no descarta esa posibilidad y puede ser explicado en razón del tiempo de instalación del padecimiento con el momento de la punción lumbar. Los cloruros se mantuvieron dentro de límites normales.

En la segunda muestra la glucosa se mantiene normal, pero ya la paciente estaba en tratamiento con sueros glucosados y por lo menos una vez hipertónico; disminuye la linfocitosis y hay predominio de polimorfonucleares con mayor leucocitosis, indudablemente modificada por el tratamiento antibiótico instituido desde el día de su ingreso lo que modificó probablemente el resultado de los cultivos y el único resultado de leucograma que se obtuvo a los cuatro días de su ingreso.

Por los conceptos expuestos a través del comentario me inclino a pensar que se trató de un caso de "meningitis purulenta", que no respondió al tratamiento de antibióticos instituido, dejando de segunda la posibilidad de infección tuberculosa. La causa de muerte pudo haber sido una generalización de la infección o una bronconeumonía terminal dificultándose la impresión diagnóstica por no tener notas en la historia clínica del último día de su vida.

PROTOCOLO DE LA AUTOPSIA N° 19.762

La autopsia se realizó en el cadáver de una mujer joven, bien constituida, con obesidad moderada. En ambos párpados del ojo izquierdo se observó tumefacción blanda (Fig. 1), de color amarillo grisáceo en el superior y de color violáceo en el inferior. El examen microscópico mostró que la lesión del párpado superior correspondía a un linfangioma y la del párpado inferior a un hemangioma (Fig. 2).

En los órganos del cuello y de la cavidad torácica no se encontraron alteraciones.

El estómago y los intestinos delgado y grueso fueron de aspecto normal, así como el páncreas.

En el hígado, en la cara superior del lóbulo izquierdo, se observó un nódulo amarillo de 1 cms. de diámetro (Fig. 3), de consistencia blanda, que al microscopio está formado por trabéculas de células hepáticas con una zona central en la que hay numerosos conductillos biliares y vasos sanguíneos dilatados (Fig. 4). Esta lesión se considera como un hamartoma.

En el riñón derecho se encontró un nódulo amarillo rojizo de 1,5 cms. de diámetro (Fig. 5), que al examen microscópico corresponde a una lesión de límites mal definidos constituida por vasos sanguíneos malformados, de calibre muy amplio (Fig. 6).

Al abrir la cavidad craneal y extraer el encéfalo, se observó una masa de coágulos sanguíneos por delante del quiasma óptico (Fig. 7). Se realizó entonces una cuidadosa disección del polígono de Willis y sus ramas se encontraron intactas (Fig. 8). Las meninges eran lisas y brillantes y no se encontró ningún exudado inflamatorio, pero había algunas zonas poco extensas de hemorragia subaracnoidea en los lóbulos frontal y parietal derechos y en la cara ventral de la protuberancia. En los cortes coronales del cerebro se encontró un hematoma de 4 cms. de diámetro mayor, situado en el tercer ventrículo, con hemorragia entre los núcleos grises de la base hasta abrirse en los ventrículos laterales (Fig. 9). La pared del hematoma correspondía a la del tercer ventrículo y en los cortes histológicos de esta zona se encontraron varios vasos sanguíneos malformados, de paredes delgadas y de calibre muy amplio, algunos de los cuales se habían roto al lumen del tercer ventrículo (Figs. 10 y 11).

Comentario:

En el texto de Russell y Rubinstein "Pathology of Tumours of the Nervous System" se clasifican las lesiones de los vasos sanguíneos del sistema nervioso en dos grandes grupos, los verdaderos tumores y los hamartomas. Entre los primeros el más importante es el hemangioblastoma, que usualmente se presenta en el cerebelo y que a veces se asocia con angiomatosis de la retina para constituir el síndrome de Lindau-von Hippel. Esta lesión tiene aspecto macroscópico y microscópico muy característicos.

Entre los hamartomas de los vasos sanguíneos, los mismos autores consideran tres grupos principales: 1) telangiectasias capilares; 2) angiomas cavernosos; 3) angiomas venosos y arteriovenosos. Las telangiectasias capilares son usualmente sin importancia clínica y se encuentran sobre todo en la protuberancia, como una zona mal definida de color rosado o grisáceo, constituida por capilares dilatados de calibre muy variable. Los angiomas cavernosos se localizan de preferencia en el cerebro y en segundo lugar en la protuberancia, en el primero sobre todo alrededor de la cisura de Rolando y en los ganglios basales o la pared del tercer ventrículo. Generalmente son únicos, pero pueden ser múltiples y su

tamaño usual es alrededor de 2 cms. de diámetro, pero pueden ser tan pequeños como una cabeza de alfiler. La lesión es usualmente bien delimitada, lobulada y de color violáceo. Al microscopio está formada por un conglomerado de espacios vasculares llenos de sangre, de calibre muy variable, cuyas paredes están formadas por tejido conectivo y endotelio. Estos angiomas cavernosos pueden asociarse con telangiectasias y angiomas de la piel, hemangiomas del hígado, quistes congénitos renales y hepáticos. Las malformaciones venosas y arteriovenosas se conocen también con los nombres de "angiomas serpenteíneos o cirsoides" por su aspecto característico de una masa de vasos tortuosos, usualmente en las leptomeninges, en la región irrigada por la arteria cerebral media. Hay un tipo formado sólo por venas que se observa con más frecuencia en la médula espinal.

Creemos que el caso presente corresponde con mayor probabilidad al segundo tipo de hamartoma, es decir, a un angioma cavernoso, aunque la lesión no pudo estudiarse completa ya que la extensa hemorragia que se produjo probablemente destruyó la mayor parte de la malformación.

DIAGNOSTICOS

- 1) Malformación vascular cerebral (angioma cavernoso) del tercer ventrículo, con sangramiento e inundación ventricular.
- 2) Hemangioma del párpado inferior izquierdo.
- 3) Linfangioma del párpado superior izquierdo.
- 4) Malformación vascular del riñón derecho.
- 5) Hamartoma del hígado.
- 6) Malformación vascular del páncreas.
- 7) Hemangioma de la rodilla izquierda, operado años antes.

Figura 1.—Aumento de volumen de ambos párpados del ojo izquierdo.

Figura 2.—Hemangioma del párpado inferior izquierdo.

Figura 3.—Nódulo del lóbulo izquierdo del hígado.

Figura 4.—El nódulo hepático es un hamartoma formado por conductillos biliares y vasos sanguíneos dilatados.



Figura 5.—Nódulo del riñón derecho.

Figura 6.—La lesión renal está constituida por vasos sanguíneos anormales, de lumen muy amplio.

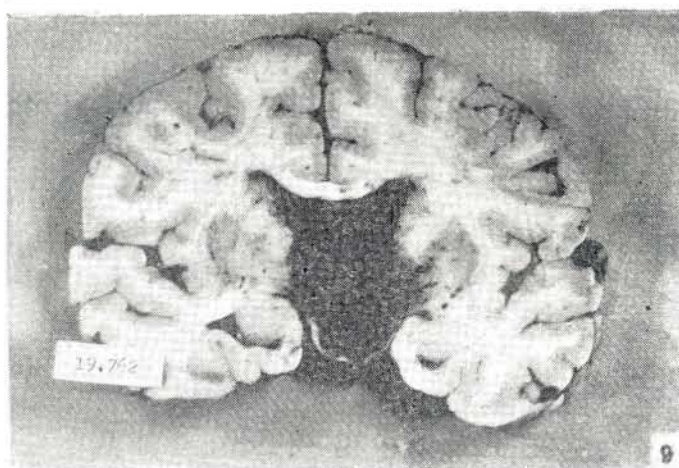
Figura 7.—Hematoma situado por delante del quiasma óptico.

Figura 8.—Polígono arterial de Willis con sus ramas intactas.



Figura 9.—Hematoma cerebral situado en el tercer ventrículo y en los núcleos de la base.

Figuras 10 y 11.—Malformación vascular en la pared del tercer ventrículo, origen del hematoma.



CRONICA

Médicos Autorizados para hacer Internado Hospitalario y Servicio Médico Sanitario, del 1º de mayo al 31 de agosto de 1965

Dr. Fernando Charpentier Gamboa ...	4	Mayo	1965
Dr. Zenon Sanabria Fernández	4	Mayo	1965
Dr. José A. Bendaña Acuña	4	Mayo	1965
Dr. Edwin Alvarez Alvarez	11	Mayo	1965
Dr. Julián Ulate González	11	Mayo	1965
Dr. Ramón Sucar Nuhra	18	Mayo	1965
Dr. Enrique Muñoz Vargas	18	Mayo	1965
Dr. Carlos Madriz Jiménez	18	Mayo	1965
Dr. Enrique Gamboa Castro	18	Mayo	1965
Dr. Dagoberto Quesada Rojas	1º	Junio	1965
Dr. Elemer Briceño Salazar	1º	Junio	1965
Dr. Egberto Urzuola González	1º	Junio	1965
Dra. Flora Cárdenas Leandro	1º	Junio	1965
Dr. Jorge Rodríguez Caldera	1º	Junio	1965
Dr. Uriel Badilla Fernández	9	Junio	1965
Dr. Carlos Fco. Montero Umaña	9	Junio	1965
Dr. Fernando Alpízar Barquero	15	Junio	1965
Dr. David Antonio Menzie Flores ...	6	Julio	1965
Dr. Gilbert Mena Córdoba	20	Julio	1965
Dr. Ronald Soto Calderón	27	Julio	1965
Dr. José Fco. Chacón Zamora	27	Julio	1965
Dr. Wilson Piedra Chinchilla	27	Julio	1965
Dra. Berta Ortiz Jiménez	27	Julio	1965
Dr. Hernán Vargas Solera	10	Agosto	1965
Dr. José Fliker Goltib	17	Agosto	1965
Dr. Antonio Valle Soto	24	Agosto	1965
Dr. Jorge Elías Ramírez Rodríguez	31	Agosto	1965

**Médicos debidamente inscritos en el Colegio de Médicos
y Cirujanos del 1º de mayo al 31 de agosto de 1965**

Dr. Francisco Rucavado León	18	Mayo	1965
Dr. José J. Rodríguez Espinoza	1º	Junio	1965
Dr. Michel Nisman Safirstein	1º	Junio	1965
Dr. Marco A. Batalla Guerrero	15	Junio	1965
Dr. Carlos Brenes Pereira	22	Junio	1965
Dr. José A. Delgado Mora	22	Junio	1965
Dr. Pablo Ronzencwaig Rozencwaig...	20	Julio	1965
Dr. Roberto Rodríguez Aragonés	27	Julio	1965
Dr. Roberto Cordero Murillo	27	Julio	1965
Dr. Oscar Chavarría Acuña	10	Agosto	1965
Dr. Rodolfo Fernández Zeledón	31	Agosto	1965

**Médicos inscritos en el Registro de Especialidades Médicas
del 1º de mayo al 31 de agosto de 1965**

Dr. Zeirith Rojas Alfaro	Psiquiatría	4	Mayo	1965
Dr. Joaquín Acevedo Sobrado	Cirugía de Niños	18	Mayo	1965
Dr. Rafael A. Coto Chacón	Cirugía General	9	Junio	1965
Dr. Mario Rivera Mata	Angiología	15	Junio	1965
Dr. Miguel Dejuk Yunis	Cirugía General	15	Junio	1965
Dr. Arnaldo Antillón Salazar	Neurología	22	Junio	1965
Dr. Julio C. Capra Castro	Dermatología y Venereología	6	Julio	1965
Dr. Fernando Gamboa Grossi	Medicina Interna	6	Julio	1965
Dr. Rodolfo Alvarado Herrera	Cirugía General	27	Julio	1965
Dr. Francisco Saborío Vargas	Urología	3	Agosto	1965
Dr. Omar González Cubero ...	Pediatría	17	Agosto	1965
Dr. Edwin Sánchez Borbón	Medicina Psicosomática	24	Agosto	1965
Dr. Fernando Garzona Morales	Medicina	31	Agosto	1965