

Conferencia clinicopatológica

Moderador: Dr. JULIO LÓPEZ BENÍTEZ

Invitado: Dr. ANGEL O. VALÓN

Patólogo: Dr. NÉSTOR ACOSTA TIELES

DR. JULIO LÓPEZ: Vamos a comenzar la reunión clinicopatológica correspondiente a este mes. El Dr. Valón, invitado, tiene la palabra.

DR. VALÓN: Se trata del niño A.L.F. con H. C. No. 80,262, de 11 meses de edad, masculino, mestizo, nacido el 12 de Noviembre de 1964.

Como motivo de ingreso presenta síndrome febril y astenia. Al momento de ingreso tiene tos productiva, tiraje intercostal, polipnea y llanto constante. Tiene un peso de 19 lbs. y una temperatura de 38°.

En la historia de la enfermedad actual refiere la madre que el niño comenzó con distensión abdominal por lo que le dió un laxante; a los dos días de este cuadro tuvo fiebre y catarro, siendo llevado a un facultativo que le impone tratamiento con penicilina y cloranfenicol, continuando con la fiebre. Desde ayer un día antes de su ingreso, presenta polipnea, tiraje intercostal y quejidos, por lo que se le indica placa de tórax, ordenándose su ingreso.

Entre los antecedentes familiares, niegan sífilis. T. B., diabetes, tres embarazos y un aborto. Entre los antecedentes perinatales, fue un embarazo normal, parto eutócico, institucional, peso al nacer 8.5 lbs. no asfixia, no cianosis. Desarrollo sicomotor normal in-

munizaciones, B. C. G. al nacer Polio 1 dosis. Alimentación buena.

Al examen físico: es un paciente normoasténico con facie no característica con temperatura de 38° no guardando decúbito especial, mucosas normocoloreadas. Al examen físico regional: En el aparato circulatorio latido de la punta en 5to. espacio intercostal izquierdo a nivel de la línea medioclavicular, tonos cardíacos bien golpeados, no soplo, no thrill. Ritmo regular. Sistema venoso y arterial normal. El aparato respiratorio, a la inspección: tiraje intercostal, frecuencia respiratoria de 40 por minuto, respiraciones regulares y simétricas. Palpación: nada a señalar. Percusión: sonoridad pulmonar aumentada en el hemitórax derecho. Auscultación normal.

En el aparato digestivo sólo se constata un hígado que rebasa 1 cm. el R. C. D. El resto del examen fue negativo.

En la evolución se constata dos días después de su ingreso que el niño está lloroso con tos constante, con discreto tiraje intercostal, encontrándose a la auscultación, con roncos diseminados en ambos campos pulmonares. Ese mismo día, pocas horas después, el paciente está febril con edemas palpebrales, mucosas pálidas, presentando a la aus-

cultación tonos bien golpeados y taquicardia.

Varias horas más tarde persisten la fiebre y los edemas, polipnea intensa con una frecuencia circulatoria de 180/m. Tiene un ritmo de galope, y el hígado rebasa 5 cms. el reborde costal, en ese momento el paciente se digitaliza mejorando progresivamente su cuadro, en el curso de 15 días; pero manteniendo en todo este período, tos, cianosis discreta y aleteo nasal. Tres días después el estado general ha mejorado notablemente, siendo dado de alta mejorado y siguiendo el tratamiento por consulta externa. Un mes más tarde el niño reingresa con un cuadro de insuficiencia cardíaca presentando tos, disnea, hepatomegalia de 6 cms., ritmo de galope y cianosis peribucal, con una frecuencia circulatoria de 190/m, siendo nuevamente digitalizado, mejora y quince días después es dado de alta, ya que se encontraba asintomático, 15 días después, el niño reingresa gravemente, falleciendo a las pocas horas.

En el transcurso de sus ingresos se le realizaron placas de tórax y electrocardiogramas que veremos más adelante.

DISCUSION

Se trata de un paciente de 11 meses de edad y 19 libras de peso, sin antecedentes obstétricos familiares y personales de importancia, que ingresa en nuestro servicio por presentar desde hace algunos días manifestaciones catarrales del tractus respiratorio superior y temperatura axilar de 38° C, tiene discreta secreción nasal mucosa, FR 40/mt, aleteo nasal y tiraje, con hígado que rebasa 1 cm el reborde costal y FC de 190/mt. Se observa una moderada palidez cutáneomucosa en el examen, instalándose tratamiento con Kanamicina intramuscular a las dosis habitua-

les, yoduro y efedrina, medidas antiipréticas y gotas nasales.

Al segundo día de su ingreso se observa discreto edema palpebral con temperatura de 37°. Ha aumentado la polipnea, el tiraje y el aleteo nasal, el llanto es frecuente, el hígado rebasa 5 cms el reborde costal y se ausculta al examen cardiovascular ritmo de galope. Se decide comenzar digitalización con Lanatósido C por vía parenteral.

Siguiendo este tratamiento el niño se recupera lentamente de sus manifestaciones clínicas y a los 15 días se decide su alta para seguirlo por Consulta Externa.

Permanece en su casa durante un mes aparentemente asintomático, siendo reingresado al cabo de ese tiempo con un cuadro evidente de insuficiencia cardíaca congestiva, auscultándose ritmo de galope con FC de 190: mt. se vuelve a redigitalizar de forma que a los 15 días se ha recuperado totalmente de sus manifestaciones clínicas.

Un mes más tarde se reingresa con un cuadro semejante al anterior en insuficiencia cardíaca congestiva grave, se inicia la terapéutica de digitalización pero fallece a las 8 horas de su ingreso.

Ante el cuadro clínico con que se nos presenta este enfermo y observando la evolución con desenlace desfavorable, nosotros debemos plantear la presencia de: un síndrome febril caracterizado por la hipertermia, de un síndrome respiratorio evidenciado por la polipnea, el tiraje, el aleteo nasal; de un síndrome cardiovascular constituido por taquicardia marcada, ritmo de galope a la auscultación cardíaca; de un síndrome hidropígeno constituido por edema palpebral; de un síndrome anémico caracterizado por la palidez cutáneomucosa descrita anteriormente; de un síndrome neurológico determinado por el

llanto y la irritabilidad del enfermo en los primeros días de su ingreso.

Si pretendemos con un criterio unista establecer cronológicamente cómo se han desencadenado los hechos que se han demostrado semiológicamente en la aparición de cada uno de los síntomas y signos de este paciente, pudiéramos nosotros, partiendo de la patología propiamente de mayor envergadura y que llevó al éxitus al enfermo, pensar que en los últimos momentos de su vida fue portador evidentemente de un síndrome cardiovascular que tuvo su origen en una insuficiencia cardíaca congestiva la cual perfectamente podría explicarnos la sintomatología cardio-respiratoria neurológica y general de este enfermo.

Podemos desde este punto de vista localizar su enfermedad fundamentalmente a nivel del aparato cardiovascular y nos da una gran fuerza a este planteamiento el dato evidente de recoger en la evolución de este enfermo un ritmo de galope que se repite por dos ocasiones y que desaparece con la terapéutica cardiotónica así como con la mejoría del estado general del paciente.

Es fácil descartar entonces las causas que tuvieron su origen primariamente en una patología respiratoria de inicio para pretender con la misma acompañada de un síndrome febril, que no es lo que ha predominado en el cuadro, explicar la taquicardia marcada y el borde inferior del hígado desplazado hacia límites patológicos en el área inferior del abdomen con la corriente y clásica explicación de la visceroptosis en un enfermo con un "síndrome de aire atrapado" el cual no es discutible en este caso porque ni aún así se explicaría la presencia del ritmo de galope al examen cardiovascular.

Por tanto nosotros consideramos que la posición adecuada es plantear una

patología cardiovascular como causa del desenlace fatal de este enfermo.

Ante un lactante con una insuficiencia cardíaca congestiva que hace su primera descompensación a los 9 meses de nacido sin que se encuentre ruido de soplo, aún después de haberse compensado el cuadro por la digitalización, nos obliga a descartar las posibilidades que entrañen una localización endocárdica de la lesión cardiovascular, provocando consecuentemente trastornos en la hemodinámica circulatoria que pudieran en forma aguda llevar a la descompensación del músculo cardíaco.

Tendríamos pues que dilucidar la localización de las lesiones a nivel del músculo cardíaco propiamente dicho o del pericardio.

Por razones obvias, podemos excluir en este enfermo la patología pericárdica por no encontrarse en este cuadro los signos que nos hagan pensar en el "síndrome de taponamiento cardíaco" y que no explicarían la rápida mejoría ante el uso de la digitalización parenteral en el enfermo; por tanto nosotros pensamos que tenemos que buscar la causa de la insuficiencia cardíaca rápida en una enfermedad primaria del miocardio.

Aquí tendríamos clínicamente que utilizar para nuestra discusión, el hecho al inicio de manifestaciones agudas del tractus respiratorio superior acompañadas de un síndrome febril para justificar una puerta de entrada a la causa de la lesión miocárdica.

Es aquí donde comienzan a ganar importancia los exámenes complementarios que podemos extraer con la radiología y la electrocardiografía.

Se trata de una patología miocárdica congénita o, ¿se trata de una patología miocárdica adquirida?

Entre las primeras, las fundamentales y frecuentes incluirían la enferme-

dad glicogénica o enfermedad de Pompe como glicogénesis generalizada. Este cuadro se acompaña además de la insuficiencia cardíaca, de la infiltración glicogénica de algunas vísceras como el hígado traduciéndose al examen físico por hepatomegalia que no se reduce al mejorar la insuficiencia cardíaca, así como por la hipotonía muscular generalizada que nos hace pensar en la presencia de la sustancia de almacenamiento a nivel de los músculos esqueléticos. En esta enfermedad, la insuficiencia cardíaca se produce tempranamente en la vida y no tendríamos explicación adecuada para la aparición de un cuadro febril que inicia la enfermedad de este paciente y parece ser el punto álgido de los graves trastornos que más tarde se producen.

La biopsia muscular podría tal vez aclararnos esta situación. El nacimiento anómalo de la arteria coronaria provocando crecimiento marcado de la imagen cardíaca al estudio simple del tórax por los Rx se caracteriza por el inicio de esos síntomas después del segundo mes y generalmente antes del cuarto, terminando en un cuadro final en la mayor parte de las ocasiones de infarto extenso del miocardio. Sería en este caso donde el electrocardiograma nos ayudaría a establecer un diagnóstico preciso.

Pero nos quedan por discutir las dos grandes posibilidades de enfermedades primarias del miocardio, donde en ocasiones es muy difícil hacer una diferenciación clínico-radiológico-electrocardiográfica y son nada menos que la fibroelastosis y la miocarditis.

Aunque se ha pretendido explicar teóricamente una relación íntima entre ambas lesiones miocárdicas, es evidente que cada una de estas patologías tiene personalidad propia y en muchas oca-

siones, basándonos en el cuadro de inicio, evolución, caracteres del paciente, datos semióticos, radiológicos y de gran importancia electrocardiográficos, podemos hacer un intento de separación entre una y otra entidad.

Para referirnos a nuestro caso en especial podemos balancear cada uno de sus datos positivos señalando hacia miocarditis, contra los datos negativos que nos orienten hacia la fibroelastosis.



Fig. 1. Aumento global del área cardíaca con ligera ingurgitación hilar

La edad del enfermo ha dejado de ser la época en que aparecen las primeras manifestaciones de descompensación cardíaca en la fibroelastosis.

Todas las estadísticas nos señalan para ello una edad promedio de cuatro meses sin que esto absolutamente pueda excluirla.

El antecedente febril con que se inicia el cuadro sin encontrar al estudio del examen físico datos que nos permitan pensar en una lesión inflamatoria pulmonar complicando un trastorno primario del miocardio, nos obligan

a considerar que los hechos sucedieron en forma inversa.

Cualquiera de las dos enfermedades habrían reiniciado sus síntomas después de la terapéutica digitálica interrumpida inadecuadamente en dos ocasiones, ya que todos conocemos que después de hecho el diagnóstico de cualquiera de

Si nos fijamos en el estudio radiológico a distancia de tele realizado al enfermo, podemos observar que existe un agrandamiento del área cardíaca a expensas tanto de la convexidad derecha como izquierda del corazón.

Los campos pulmonares son normales. Al estudio electrocardiográfico es

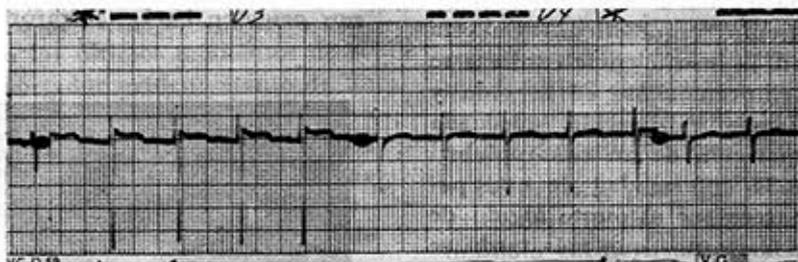


Fig. 2. S profunda en V_3 . ST desplazado hacia arriba V_2 V_3 . T aplanadas. Inclina más a Miocarditis que a Fibroelastosis.

estas patologías como enfermedades primarias del miocardio y compensado un cuadro de insuficiencia cardíaca con el uso del digitálico, es recomendado mantener el cardiotónico durante un período más o menos largo.

El electrocardiograma unido al telecardiograma nos ayudarían a precisar el diagnóstico específico de la enfermedad.

evidente la presencia en las derivaciones precordiales tanto izquierdas como derechas, algunos que nos hablan del trastorno de la repolarización, desplazamiento del segmento St en V_3 y T aplanada en todas las derivaciones precordiales, una S profunda en precordiales derechas sin encontrar R de alto voltaje en las derivaciones V_5 y V_6 nos hacen separarnos del diagnóstico de la fibro-

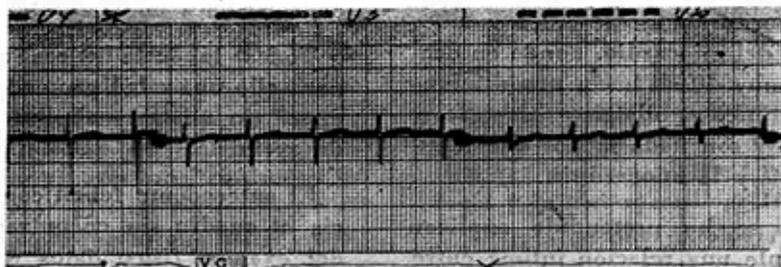


Fig. 3. Hay un trazado de escaso voltaje en V_5 y V_6 que nos hace pensar más en patrón de Miocarditis que Fibroelastosis. A la autopsia se comprobó Miocarditis.

elastosis, donde es frecuente observar ondas de alto voltaje en forma de S en las precordiales derechas y de R altas en las precordiales izquierdas. La T aplanada y no invertida y simétrica orienta más hacia la posibilidad de una miocarditis que de una fibroelastosis, según los criterios de Seller y Keith. Si a esto añadimos un eje eléctrico hacia la izquierda que nos habla de un crecimiento izquierdo, podríamos, reunien-

ca el estudio de la patología en este enfermo.

DR. NÉSTOR ACOSTA: Los hallazgos de este caso se resumen de la siguiente forma:

Se trataba de un niño con discreta distrofia, no presentando alteraciones en su hábito externo. Los pulmones estaban pesados con marcada disminución de la crepitación y aumento de la consistencia; al corte, presentaban gran

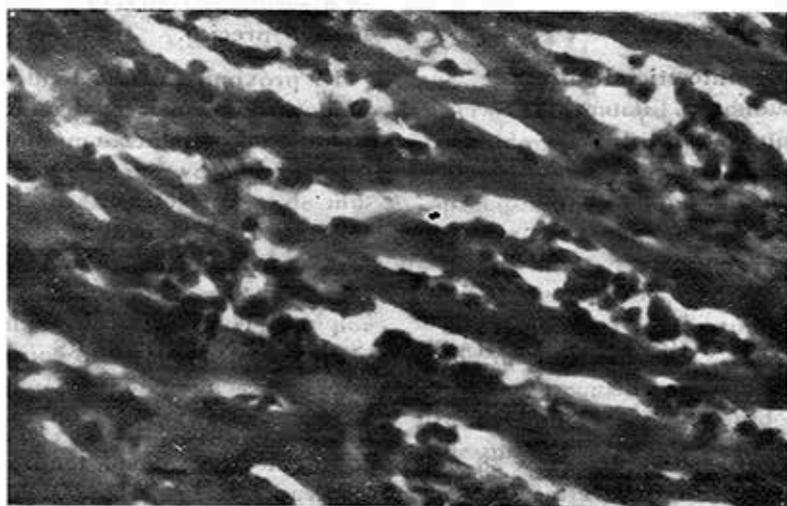


Fig. 4. Infiltrado intersticial a células redondas. Núcleo picnótico. Edema intersticial.

do todos estos datos, el antecedente febril, el crecimiento global del área cardíaca, los signos de los trastornos de la repolarización determinados por los segmentos ST y onda T en las derechas del área precordial, la ausencia de ondas R de voltaje elevado en V_5 y V_6 y la edad del enfermo, plantear en el caso la posibilidad de una miocarditis aguda de etiología viral con puerta de entrada a nivel del tractus respiratorio, terminando con un síndrome de insuficiencia cardíaca congestiva la cual podría ser especificada por los datos que nos ofrez-

edema del parénquima con áreas de condensación neumónica. El peso de ambos pulmones fue de 200 gm. El corazón pesó 70 gramos, presentando el miocardio un color pálido, además flácido e hipotónico con marcada dilatación de sus cavidades. No se apreciaron anomalías congénitas.

El hígado estaba aumentado de volumen y con gran congestión.

El bazo no mostraba alteraciones apreciables.

El examen microscópico del corazón reveló una infiltración difusa, compues-

ta por linfoцитos, eosinófilos, polimorfos nucleares, etc. formando conglomerados focales, había edema intersticial y conservación de la fibra muscular miocárdica, aunque el núcleo se mostraba algo picnótico.

Se encontró además discreto engrosamiento del endocardio.

Los cambios vistos en el pulmón correspondían a una bronconeumonía.

El resto de las vísceras sólo mostraban marcada congestión, principalmente el hígado.

RESUMEN

1. Miocarditis intersticial difusa.
2. Bronconeumonía bilateral.
3. Congestión visceral.

MODERADOR: Principalmente felicitamos al Dr. Valón por su brillante exposición, llegando al diagnóstico correcto de la patología y en el que nos parece haber recogido los datos de gran importancia semiótica y basado en la evolución cronológica meticulosa organizó sus planteamientos para producir sus razonamientos.

Felicitamos al Dr. Acosta por la preocupación de presentar las láminas de patologías en forma tan objetiva y por la descripción concreta y clara del diagnóstico preciso.

El próximo sábado, tendremos la siguiente sesión a la cual están invitados todos los compañeros.

II JORNADAS PEDIATRICAS INTERNACIONALES EN SEVILLA

Los días 26, 27 y 28 del próximo mes de marzo, tendrá lugar en Sevilla estas Jornadas, organizadas por la Cátedra de Pediatría (Prof. Manuel Suárez), Tema: "Avances en Nefrología", conferencias extraordinarias: Profesores, Bayo (Salamanca), Metcoff (Chicago), Royer (París), Sánchez Villares (Valladolid) y Salas (Valencia).

Información: Cátedra de Pediatría, Secretaría de cursos. Apartado 456. Sevilla (España).