

# CONFERENCIA CLINICO-PATOLOGICA

**Presentación Clínica:**  
**Dr. Mariano Defilló Ricart**

**Presentación Patológica:**  
**Dr. Michel Kourie**

Un hombre de 25 años es admitido al hospital por agrandamiento abdominal y disnea. Estuvo bien hasta 9 meses previos a su internamiento, cuando empezó a tener sensación de quemadura subesternal que se aliviaba con la ingestión de alimentos; perdió 7 kg. de peso. Seis meses antes de su admisión le comenzó insidiosamente agrandamiento abdominal y disnea de esfuerzo. Un episodio único de vértigo se le presentó seguido de breve pérdida de la conciencia.

Cinco meses previos a su entrada presentó enfermedad caracterizada por malestar y fiebre que cedieron espontáneamente después de 8 días.

Consultó un médico que le aconsejó dieta alta en proteínas y abstención de alcohol. Un mes después fue cesanteado de su empleo (colocador de tejas) por disnea que lo incapacitaba. Por varios meses previos a su admisión, el esfuerzo físico le producía sensación de quemaduras medio abdominal que era aliviada por el reposo de algunos minutos y vomitó en varias ocasiones líquido verde-amarillento cuando se encontraba físicamente activo. Por intervalos se le presentaba un agudo dolor por debajo de la escápula izquierda estando tranquilamente sentado. Sus materias fecales se aclararon y sus orinas se hicieron más oscuras, disminuyendo 2 kg. de peso.

Una semana previa a su admisión fue internado en otro hospital, donde el examen físico reveló agrandamiento hepático, ascitis y cianosis mínima. Los exámenes de laboratorio mostraron moderado aumento de los niveles de bilirrubina, transaminasa glutámica oxalacética (SGOT) y fosfatasa alcalina. Un EGG mostró bajo voltaje. Una paracentesis abdominal dió líquido ascítico con contenido de proteína de 4.5 g./100ml.; el examen citológico no mostró células

tumorales.

Una radiografía del tórax reveló efusión pleural bilateral que oscurecía ambos campos pulmonares inferiores; el corazón no aparentaba estar ensanchado. Un examen pielográfico intravenoso y series gastrointestinales con estudio de intestino delgado fueron negativos. Un estudio cavográfico de la vena inferior no evidenció obstrucción o compresión de la vena cava.

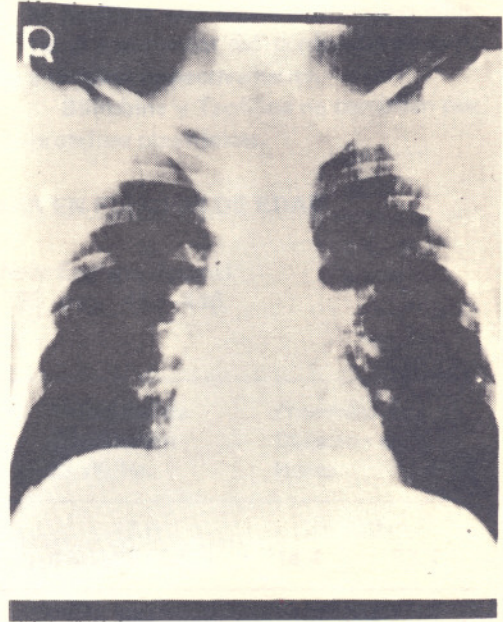
Una biopsia a cielo abierto del hígado mostró cirrosis cardíaca. Se efectuó cateterización del corazón derecho; los hallazgos elevaron la hipótesis de tumor invasor que afectaba el ventrículo derecho, la circulación de la arteria pulmonar y la válvula tricúspide. Fue referido a este hospital. El padre del paciente falleció a consecuencias de enfermedad cardíaca en la vida media. El paciente tomaba 2-3 botellas de cerveza diariamente y fumaba un paquete de cigarrillos al día, durante 10 años.

Tenía historia de ataques "petit mal" en su infancia, no presentándosele estos episodios en los años previos a su admisión (sin medicación). Cuatro años antes de su internamiento fue tratado por gonorrea. Por varios meses él ha estado impotente. Un amigo que le visitaba ocasionalmente estaba bajo tratamiento por Tuberculosis pulmonar. No había historia de fiebre reumática ni de murmullo cardíaco.

La temperatura era de 36.0°C., el pulso de 80 y las respiraciones de 12. La TA era de 85/70. No se encontró pulso paradójico. Al examen físico se veía delgado y crónicamente enfermo. Las venas cervicales se encontraban distendidas en el ángulo de la mandíbula con elevación de 30 grados y se notaba una onda A prominente; no había signo de Kussmaul. La glándula tiroidea no estaba agrandada. Los ruidos respiratorios de la

base del pulmón izquierdo estaban disminuidos; no se escuchaban estertores.

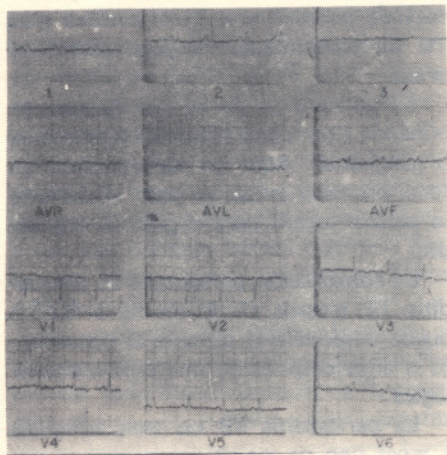
El corazón no estaba agrandado, el ritmo era regular y el impulso apical era débil; un sonido de galope se escuchó en



S4 a la inspiración, había desdoblamiento (splitting) normal de S2; no se escuchaba murmullo, frotos ni ruidos pericardíacos. El abdomen estaba distendido con flancos prominentes y onda líquida. El reborde hepático se palpó 3 cm. debajo del reborde costal derecho y detectable verticalmente hasta 12 cm. el bazo no era palpable. Había ligera cianosis ungueal sin edema ni dedos en palillo de tambor.

La orina era normal. El hematócrito de 46.8%; el conteo blanco de 9,400 con 77% neutrófilos; el conteo de plaquetas de 143,000. El tiempo de protrombina

era de 14.5 seg. con control de 12.9 seg. El nitrógeno uréico de mg., la creatinina 0.9 mg., la glucosa 75 mg., el ácido úrico de 5.0 mg., la bilirrubina conjugada de 0.7 mg. y la bilirrubina total de 1.1 mg., el calcio 9.4 mg., el fósforo 4.4 mg., el colesterol 160 mg., el hierro 67 micro gm., la capacidad de captación de hierro 320 microgm., la tiroxina 8.1 microgm., y la proteína 6.7 g. (albúmina 3.9 y globulina 2.8)/100ml. Los caratenoides eran de 0.17 microgm./ml. El sodio de 138 Meq., el potasio 4.3 mEq., el cloro 103 mEq. y el dióxido de carbono 22 mEq./litro. El SGOT era de 13 U., la deshidrogenasa láctica (LDH) de 75U., la creatinina fosfoquinasa (CPK) de 5.0 U. y la fosfatasa alcalina de 7.6 U. bodansky. La inmunoelectroforesis sérica demostró un cuadro normal exceptuando un discreto aumento en IgA; la electroforesis agarosa-gel mostró un cuadro normal.



Las pruebas para factor reumatoide y anticuerpo antinuclear fueron negativas. Un ECG mostró ritmo normal de 100; ondas P prominentes en derivaciones I, II aVR, aVf y de V4 hasta V6; la onda T estaba aplanada en derivaciones de extremidades y en derivaciones V5 y V6 y ligeramente invertida en derivaciones V1 a V4; había bajo voltaje del complejo Qrs. Las radio y fluoroscopías del tórax mostraron una discreta efusión pleural izquierda, dilatación de la cava superior y de venas acigos; la trama vascular del campo pulmonar superior era prominente; el tamaño del corazón era normal; aunque el atrio izquierdo aparecía ensanchado; las pulsaciones cardíacas

estaban marcadamente disminuídas; no había calcificaciones pericardíacas. Una radiografía abdominal mostró ensombrecimiento compatible con ascitis y el resto era normal.

Un estudio ecográfico fue interpretado mostrando gran amplitud de las pulsaciones del ventrículo izquierdo con engrosamiento o derrame pericárdico. Un estudio flebo-gráfico yugular mostró la presencia de prominente onda A. Una toracocentesis izquierda dió 150 ml. de líquido color pajizo que contenía 2,300 eritrocitos y 2,100 leucocitos mm<sup>3</sup>; el conteo diferencial mostró 24% neutrófilos, 32% linfocitos, 12% grandes mononucleares y 32% células mesoteliales; la glucosa era de 112 mg. y las proteínas de 3.5 g./100ml.; el LDH era de 56U.; el examen microscópico no mostró bacterias y el cultivo no dió crecimiento de bacterias; se hicieron cultivos hongos y bacilos tuberculosos. Los estudios de función pulmonar no mostraron anomalías.

Un test de tuberculina y test cutáneo para paperas fueron positivos; un test cutáneo para histoplásmica fue negativo. Un espécimen de jugo gástrico y orina fueron positivos en el cultivo para bacilo tuberculoso. Se le administró Fitonadione. Pulso paradójico fue notado intermitentemente por varios examinadores. Una operación le fue afectada al 9no. día de hospitalización.

## DISCUSION

\* Mariano Defilló Ricart.

Este paciente de 25 años, tuvo una enfermedad subaguda que duró aproximadamente unos 6 meses, la que se caracterizó por crecimiento abdominal, disnea y hepatomegalia. Un cateterismo derecho arrojó sospechas acerca de un posible tumor intracardíaco y finalmente una cirugía fue efectuada.

Sin dudas presentaba evidencias de hipertensión venosa sistémica, cirrosis cardíaca secundaria y ascitis, los que asumo traducen una insuficiencia cardíaca derecha.

La historia y los hallazgos físicos nos indican de inmediato que no es secundaria a una cardiopatía reumática ni congénita, pues no había soplos, cardiomegalia, ni historia sugestiva de Fiebre Reumática.

La historia paterna de muerte por afección cardíaca y el uso de cigarrillos por 10 años podrían hacernos pensar en una cardiopatía arterioesclerótica, la que puede presentar excesivamente como una insuficiencia cardíaca derecha, sin embargo, la ausencia de datos electrocardiográficos compatibles con necrosis antigua o hipertrofia ventricular, la ausencia de cardiomegalia radiográfica y los niveles normales de colesterol excluyen esta posibilidad.

No podemos ir más lejos sin discutir los tumores primarios del corazón. Son muy raros, pues su incidencia en autopsias se estima en alrededor del 0.05%. Los más frecuentes son mixoma, sarcoma y rabdomioma.

Más del 50% son mixomas. Estos son tumores benignos usualmente únicos, pediculados y de consistencia firme o gelatinosa, ocurriendo más frecuentemente en mujeres en las quinta década de la vida. Alrededor del 75% de ellos se localizan en aurícula izquierda, ocasionalmente se localizan en AD, VD y VI. El localizado en aurícula derecha se asocia a menudo a frote pericárdico persistente.

El cuadro clínico de los mixomas, puede simular una enfermedad valvular o el de una endocarditis infecciosa. Se asocia frecuentemente a fenómenos embólicos y puede ser causa de pérdida de conocimiento, como será en este caso, por caída brusca del gasto cardíaco secundario a obstrucción valvular, esto ocurre en un 25%, sin embargo, aquí no tenemos 1) — soplos clásicamente cambiando con movimientos de postura, 2) — un ruido diastólico temprano llamado "Tumor Plop", 3) — calcificaciones intracardíacas, 4) — ausencia del cuadro de endocarditis infecciosa: fiebre, disnea, pérdida de peso, hematuria, esplenomegalia con eritrosedimentación elevada, anomalías de proteínas séricas, además de la ausencia de embolizaciones 5) — no existe defecto de llenado de aurícula derecha por la venografía de cava inferior y 6) — el ecocardiograma no sugiere una masa intracardíaca. Así pues nos vemos obligados a descartar el mixoma de aurícula derecha.

El otro tumor que ocurre a menudo en AD es el sarcoma, 50% tienen esta localización. Son usualmente únicos,

\* Jefe Depto. de Medicina Interna UNPHU

grandes y firmes ocupando la cavidad auricular derecha. Hacen metástasis a pleura y pulmón más comúnmente. Lo descartamos por la imagen de la aurícula derecha en la venografía de cava inferior.

El rabdomioma casi siempre ocurre en V. Izq. y es múltiple, no creo necesario considerarlo para este caso.

Es curioso que la insuficiencia cardíaca derecha presentando hipotensión venosa sistémica, cirrosis cardíaca y ascitis no presente edema de miembros inferiores lo que me permite catalogar esta ascitis como precoz.

No hay dudas de que existe además una insuficiencia cardíaca izquierda, evidenciada por hipertensión venosa pulmonar y crecimiento auricular izquierdo radiográficos pero la ausencia de cardiomegalia nos permite suponer que ella no es responsable de la insuficiencia derecha, es decir, que son independientes.

En presencia de insuficiencia cardíaca global sin cardiomegalia con evidencias ecocardiográficas de engrosamiento pericárdico y de gran amplitud de las pulsaciones del ventrículo izquierdo contrastando con disminuidas pulsaciones a la fluroscopía es obvio que estamos obligados a diagnosticar una constricción pericárdica.

Esta constricción es sustentada grandemente por la presencia de una tensión diferencial estrecha, una hipertensión venosa sistemática importante con onda A en pulso venoso, impulso apical débil, presencia de un tercer ruido parecido al galope protodiastólico, ascitis precoz y el pulso paradójico a pesar de no existir calcificación pericárdica, fibrilación auricular ni el signo de Kussmaul. Los hallazgos electrocardiográficos también sustentan este diagnóstico, pues el crecimiento auricular derecho, con disminución de voltaje de QRS y evidencias de "Isquemia" anterior son muy sugestivas de afección pericárdica. Las dos primeras podrían sugerir constricción y/o efusión.

Mientras que los últimos traducirían un proceso agudo o semiagudo de cierto tiempo, más de dos semanas y menos de 3 meses usualmente.

El punto crucial de esta discusión se inicia ahora al tratar de encontrar la etiología de esta constricción.

Comenzaremos por descontar el síndrome de Mulibrey, el que se transmite

con carácter recesivo y es la única forma de constricción pericárdica hereditaria. Son enanos, mayoría finlandeses con al menos dos de los hallazgos siguientes: manchas amarillas en fondo de ojo, displasia fibrosa de huesos largos, constricción pericárdica y un ángulo basilar craneal ligeramente aumentado con una silla turca superficial, larga y en forma de J.

Entre las causas adquiridas se incluyen algunos colágenas siendo la más frecuente la artritis reumatoide y muy rara vez el lupus eritematoso disminuído. Ambos son descartados por el cuadro clínico y los datos de laboratorio.

Podemos también descartar por los datos de este historial, la etiología urémica, traumática o post radiación.

Tanto las neoplasias primarias como las secundarias pueden ocasionar este cuadro. Ya hemos descartado las primarias. Las secundarias o metastásicas generalmente producen inicialmente un derrame hemorrágico que aquí no parece haber estado presente. Los tumores responsables de esta metástasis a pericardio son carcinomas del pulmón, del seno, melanomas o linfomas y realmente nada parece sugerirlos en este caso.

La etiología bacteriana se sospecha cuando meses o años antes ha habido una pericarditis purulenta, la que es secundaria a un foco infeccioso contiguo en mediastino, pulmón, pleura o miocardio, a un trauma penetrante o cirugía y aún a una siembra hematógena durante una septicemia. Creo que esta causa también se descarta por completo.

El hongo más frecuentemente implicado en este tipo de patología es el Histoplasma Capsulatum pero existe una prueba de histoplasmina negativa y por ende lo eliminaremos.

Muy rara vez los virus son responsables de esta constricción crónica y si lo hacen son el Coxsackie y el Ebstein-Barr. Ningún dato hace pensar en ellos. Para discutir la entidad que creo es responsable de este cuadro, debo analizar el estudio del líquido pleural. No sin antes mencionar que este derrame es frecuente en la constricción pericárdica crónica, siendo aquí un trasudado.

El análisis de este líquido pleural nos demuestra que es un exudado por su alto contenido en proteínas, más de 3.0 gms. por 100 cc. Debo recalcar que usando este solo criterio aproximada-

mente un 10% de exudados y un 15% de trasudados serán mal clasificados. La certeza diagnóstica del estudio aumenta considerablemente para los exudados si seguimos estos criterios: 1)— Proteínas del derrame sobre proteínas del suero más de 0.5, 2)— Concentración de LDH en derrame de más de 200 UI/100 cc. y 3)— LDH derrame sobre LDH plasma más de 0.6.

A pesar del bajo contenido de LDH de este derrame, el aumento de proteínas y de glucosa así como el aumento de células rojas y mononucleares nos hacen considerarlo como una efusión "maligna".

Las tres condiciones que más frecuentemente lo producen son neoplasias, infarto pulmonar y TB.

La ausencia de células tumorales descarta las neoplasias. La historia y el bajo contenido de LDH en la efusión descarta el infarto pulmonar. Sólo nos queda la Tuberculosis.

Existía una historia de contacto reciente con un tuberculoso, una prueba cutánea positiva y cultivo positivo para TB de especímenes de jugo gástrico y orina.

La pericarditis TB es casi siempre secundaria a un foco intratorácico pulmonar o ganglionar. Aquí no parece existir un foco primario evidente pero el derrame lo podría sugerir para el pulmón izquierdo.

La constricción pericárdica en pericarditis TB tratada es de un 50 a 65% y puede desarrollarse durante el tratamiento o años después de una cura bacteriológica.

La pericarditis TB no tratada tiende a tener uno de los siguientes desenlaces: 1)— Progresiva compresión llevando a muerte en meses, 2)— Desarrollo de TB fatal en otros sitios, 3)— Aparente resolución con aparición ulterior de TB en otros órganos, y 4)— Aparente resolución con posible constricción tardía.

Podríamos especular acerca de los posibles defectos de llenado del corazón derecho y la TB, pudiendo decir que quizás representaran una tuberculosis endocárdica, entidad sumamente rara que se presenta en 4 formas: Tubérculos miliares, Tubérculos polipoides, Trombos tuberculosos y endocarditis TB.

Creo que todo este cuadro indudablemente se debe a una constricción pericárdica por tuberculosis, posiblemente secundaria a una TB, afectando pulmón

izquierdo a juzgar por el estudio del derrame pleural y la operación efectuada debió haber sido una pericardiectomía.

## DISCUSION PATOLOGICA

\* Michel Kourie

Pensamos que el paciente tuvo una pericarditis constrictiva más que efusión aguda. No pensamos que la tuberculosis estuviera aún activa y creíamos que los problemas eran tan solo mecánicos por lo que operamos bastante urgentemente. Se le administró terapia anti-tuberculosa.

Se efectuó toracotomía anterolateral izquierda, el corazón lucía pequeño y quieto. El pericardio era de 8mm. de espesor y como cuero. No había derrame, aunque las dos capas del pericardio estaban muy adheridas. Se hizo extensa pericardiectomía no encontrándose caseum ni líquido. Sin embargo, el tejido lucía más edematoso de lo común en una pericarditis constrictiva. Cuando terminaron la disección el corazón mejoró notablemente su dinámica. El espécimen era una banda de pericardio de 1 cm. de grosor. Había exudado fibrinoso depositado en su superficie que era densa e hialina típica de pericarditis constrictiva. Histológicamente se encontró células inflamatorias crónicas y granulomas caseificados o no. Los cultivos fueron positivos para bacilos ácido alcohol resistentes. Evolución final del paciente:

El paciente no estuvo bien en el post-operatorio por razones que no fueron del todo claras. Después de la operación el corazón pulsaba vigorosamente sin problemas obstructivos venosos, luego subsecuentemente el flujo cardíaco cayó no respondiendo a las medidas de soporte usuales. Murió súbitamente después de una arritmia que duró 72 horas después de la operación.

En el post-operatorio la presión arterial izquierda fue de 15 a 20 mm. de Hg encontrándose por tanto elevada, la presión venosa central fue de 15 a 30 mm. de Hg y la presión hemática sistólica se mantuvo entre 70 y 90 mm. de Hg. El flujo urinario era bajo; el cuadro era de función ventricular pobre y se especuló que el proceso tuberculoso se había extendido al miocardio.

Aunque el cirujano estuvo satisfecho con la operación se sabe que un tercio de los pacientes no pueden alcanzar una

mejoría sostenida después de la operación.

### Autopsia:

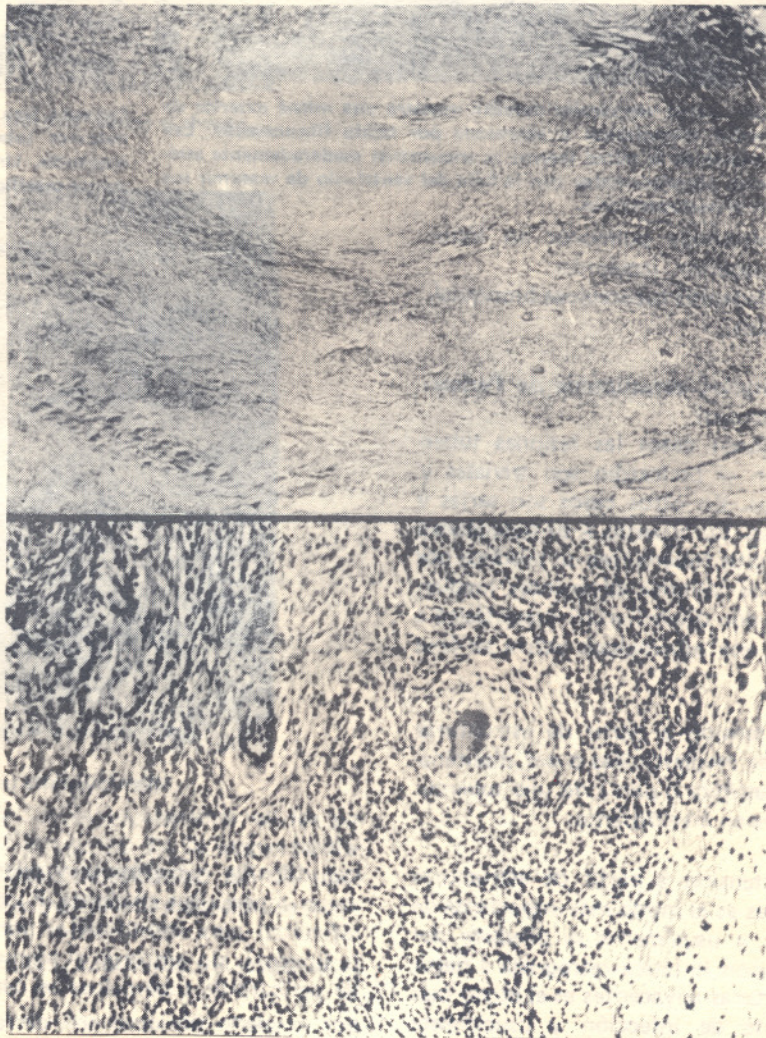
Reveló remanente de la cicatriz fibrosa de la pericarditis, sobretudo en superficie posterior. No había extensión del proceso al miocardio. Este mostraba atrofia moderada de las fibras musculares de los ventrículos que ocurre en un alto porcentaje de pacientes que mueren de pericarditis constrictiva, pudiéndose correlacionar con la falta del ventrículo izquierdo de reasumir sus funciones normales después de la operación.

dos. El pulmón también mostraba congestión pasiva crónica y focos de bronconeumonía.

Había marcada congestión pasiva crónica del hígado en base de una punción por los focos fibróticos que sugieren cirrosis como en este caso. La mayoría de las secciones post-mortem, sin embargo, mostraron solamente congestión.

### Diagnósticos Anatómicos:

- 1.— Pericarditis constrictiva tuberculosa activa.
- 2.— Atrofia del miocardio.



Granulomas caseificados y no caseificados, células inflamatorias crónicas y células gigantes multinucleadas localizadas en tejido conectivo denso hialino del pericardio engrosado.

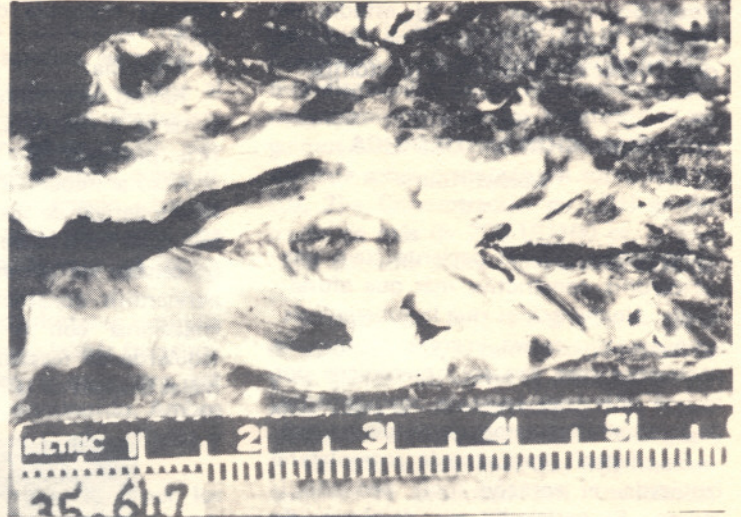
También se encontró un pequeño tuberculoma caseificado centralmente, localizado en el lóbulo superior del pulmón izquierdo y los ganglios regionales de esta zona igualmente se encontraban afecta-

- 3.— Congestión pasiva crónica de pulmones e hígado.

\* Profesor de Patología UNPHU.



En la autopsia pared ventricular derecha muestra una mitad exterior de grasa pericardial reemplazada y engrosada por tejido fibrocaseoso. Las fibras musculares de la mitad interna se encuentran moderadamente atroficas y pueden correlacionarse con la falla del ventrículo de reasumir sus funciones en el postoperatorio.



Pequeña área blanco grisacea del pulmón (derecho) que consiste de granulomas tuberculosos centralmente caseificados en el lóbulo superior izquierdo. Un ganglio bronquial de drenaje (centro) se muestra centralmente caseificado.

- 4.- Tuberculosis pulmonar en lóbulo superior izquierdo.
- 5.- Linfadenitis tuberculosa bronquial.
- 6.- Ascitis.

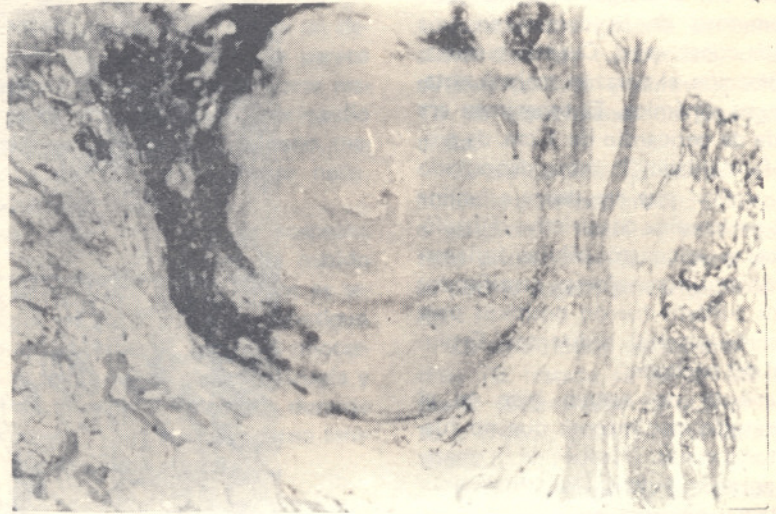
Comentarios actualizados de Pericarditis (Anderson).

En algunos casos las lesiones tuberculosas en el pericardio son triviales y transitorias. En otros casos son serias y progresivas. De acuerdo a su patogénesis la pericarditis tuberculosa se produce por extensión de lesiones adyacentes mediastínicas o por diseminación metastásica a partir de una tuberculosis activa en área distante.

La extensión a partir de estructuras adyacentes mediastínicas o por diseminación metastásica a partir de una tuberculosis activa en área distante.

La extensión a partir de estructuras adyacentes es el modo más importante de infección y usualmente se produce por diseminación linfática retrógrada a partir de estructuras adyacentes es el modo más importante de infección y usualmente se produce por diseminación linfática retrógrada a partir de ganglios linfáticos traqueobronquiales. Ocasionalmente un ganglio caseificado se adhiere al pericardio parietal ulcerándose hacia el saco pericárdico.

Anatómicamente se observan granulomas subserosos esparcidos que se originan



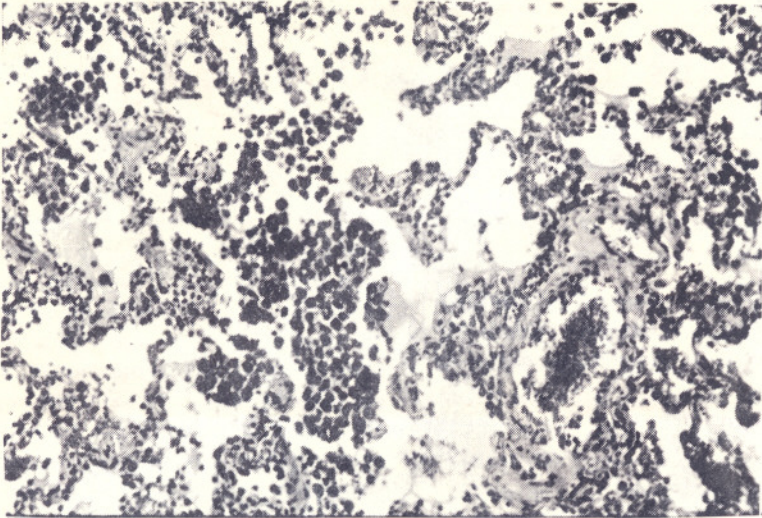
Microfotografía mostrando caseificación en este ganglio.

por difusión hematogena y pueden asociarse a pequeñas efusiones. Puede haber dificultad para identificarlos por biopsia u autopsia, sin embargo el método usual de pericarditis tuberculosa se caracteriza por exudado fibrinoso con derrame que progresa de fase aguda a crónica. El epicardio se cubre con fibrina espesa teñida de sangre que a menudo se dispone en capas debido a las contracciones del corazón.

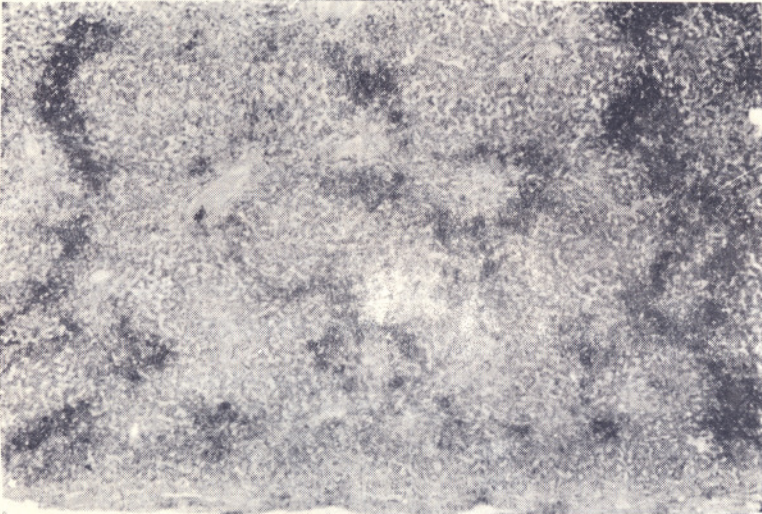
El pericardio entero se hace engrosado como el cuero resultando del progreso de la enfermedad y fibrosis gradual. Tubér-

culos grises pueden observarse a través del pericardio visceral y parietal y a veces se notan áreas caseosas coalescentes que forman capas blancoamarillentas. La organización del exudado fibrinoso contribuye a la fibrosis. Los derrames pueden ocurrir rápidamente después de la formación de fibrina. La cantidad varía de escasos centenas de mililitros a varios litros de ahí que ocurra ocasionalmente taponamiento cardíaco.

El líquido contiene a menudo fibrina sangre y a veces restos caseosos licuados. En algunos casos el derrame persiste por



Macrófagos cargados de Hemosiderina o células "cardíacas" llenan el alveolo.



Sección postmortem del hígado mostrando congestión pasiva severa.

períodos largos. En otros casos hay abundante depósitos de fibrina con poco líquido. La superficie de ambos pericardios se adhieren entre sí pero pueden verse bolsas de líquido o de restos licuados. El típico granuloma tuberculoso puede de-

mostrarse microscópicamente en las paredes del pericardio. En las etapas tardías puede haber calcificación. El fin suele producirse por pericarditis crónica constrictiva.

---