

GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA, ARTERITIS NECROTIZANTE Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

H.C: 95583; DCJ; paciente masculino de 54 años; *Fecha de Ingreso:* 8/10/98; *Fecha de muerte:* 13/10/98.

La *primera internación* de este paciente en el IDIM fue el 3/8/98 por disnea en clase funcional IV e infiltrados pulmonares bilaterales. Se encontraba en hemodiálisis desde julio de 1998 debido a una glomerulonefritis membranosa diagnosticada por biopsia en 1988, que lo llevó a insuficiencia renal crónica. Durante esos años recibió tratamiento inmunosupresor con corticoides, clorambucilo y ciclosporina con respuesta parcial. Tenía antecedentes de neumonía en 1990, dislipidemia desde 1991 y jaqueca de larga data. Vivía en el Delta, en la localidad de Tigre, y era mueblero, y reticente a la consulta médica. La disnea tenía tres meses de evolución y fue progresiva hasta que se hizo de reposo y consultó. Mejoraba sólo parcialmente luego de la hemodiálisis, no tenía tos ni fiebre. A pesar de estar correctamente dializado, persistían los infiltrados pulmo-nares, que eran intersticio-alveolares y posteriormente apareció fiebre, tos y expectoración. Fue tratado en otra institución con antibióticos con el diagnóstico de neumonía bilateral. Recibió ceftriaxona y roxitromicina. Se realizó una tomografía computada de tórax que demostró áreas de consolidación en lóbulos superior e inferior derechos con broncograma aéreo y mínimo compromiso intersticial con áreas de vidrio esmerilado. Al examen físico presentaba lesiones hiper e hipopigmentadas en cara, edema de miembros inferiores 2/6, rales subcrepitantes en base pulmonar derecha e hipoventilación bibasal. Normotenso, afebril y no había signos de insuficiencia cardíaca izquierda. Pesaba 54.5 kg. El electrocardiograma tenía T negativas en DIII y AVF. Tenía 28% de hematocrito, 6600 glóbulos blancos, Na 140 meq/l, K 4.8 meq/l, urea 0.80 g/l, glu-cemia 0.86 g, coagulación y plaquetas normales, eritrosedimentación 123 mm, colesterol 223 mg, calcio 8.1 mg, fósforo 4.6 mg, albúmina 2.9 g, ferremia 97 µg, saturación de transferrina 53%, TIBC 182, capacidad vital 1.85 l (60%), VEF1 1.58 (63%), Tiffeneau 66%. Debido a la falta de respuesta a los antibióticos, se decidió realizar un lavado broncoalveolar y una biopsia pulmonar transbronquial (BTB). El lavado no dio una muestra significativa para gérmenes y en la biopsia se informó pared de bronquio con arteritis necrotizante granulomatosa en rama de arteria bronquial y parénquima pulmonar con hiper-plasia del revestimiento alveolar. Extendidos oncológicamente negativos. Tanto el estudio inmunológico como el ANCA fueron negativos. Inició tratamiento con corticoides y ciclo-fosfamida.

Discusión radiológica

Dra. Gabriela Di Paola: La radiografía de tórax de la primera internación es del 3 de agosto de 1998. Se observa una pérdida de volumen del parénquima pulmonar dere-

cho, retracción de campos medios e inferiores y desplazamiento mediastinal hacia el lado derecho con elevación del diafragma homolateral. Además hay infiltrados intersticio-alveolares bilaterales a predominio del campo pulmonar derecho; la relación cardiorácica está aumentada y tiene la aorta elongada. En la radiografía de la segunda internación del 8 de octubre aumentan los infiltrados intersticio-alveolares derechos y se observa pequeño neumotórax del mismo lado, estando ya intubado. En la placa previa al día del fallecimiento del 12 de octubre se observa expansión del neumotórax derecho, con persistencia de las imágenes intersticio alveolares descritas en la primera y segunda internación del paciente.

Dr. Jorge Pereira: En la tomografía de tórax helicoidal del 14 de julio de 1998 se observan múltiples imágenes de consolidación, especialmente en todo el pulmón derecho y no respetan las cisuras. Son de tipo intersticio-alveolares con imágenes en vidrio esmerilado alrededor de las consolidaciones, es decir, imágenes alveolares. Hay retracción de los bronquios y desviación de la tráquea hacia el lado derecho. El pulmón izquierdo tiene múltiples imágenes de consolidación subpleurales, con engrosamientos intersticiales localizados de vértice a base, también con afección de espacio alveolar alrededor de las consolidaciones. Hay ganglios que no superan el centímetro de diámetro en la región pre-traqueal y axilar. Las glándulas suprarrenales son normales.

Discusión clínica

Dr. Alejandro Grinberg: Este paciente fue internado en el IDIM hace dos meses y, como muchos enfermos en este hospital, suscitó muchas discusiones, pero en líneas generales todos estuvimos de acuerdo en las conductas realizadas, a pesar de lo mal que le fue. Los puntos interesantes a discutir son: en primer lugar si la enfermedad renal y pulmonar constituían una o dos enfermedades distintas y en segundo lugar la aparición en la etapa final de infiltrados pulmonares en un huésped inmunosuprimido. En 1988 se hizo diagnóstico de síndrome nefrótico y la biopsia de riñón hecha en el Hospital de Clínicas reveló glomerulonefritis membranosa (GM). Recibió el esquema inmunosupresor de Ponticelli con corticoides y clorambucilo y como hubo respuesta par-

cial se intentó ciclosporina sin éxito y el curso fue hacia la insuficiencia renal crónica. Alrededor del 60% de los pacientes con glomerulonefritis membranosa sobreviven y no necesitan diálisis ni trasplante a diez años del diagnóstico¹. Sin embargo este paciente, diez años después, en agosto de 1998, ingresó en hemodiálisis con un cuadro de uremia en muy mal estado general. En ese momento ya tenía infiltrados pulmonares, que fueron atribuidos a edema agudo de pulmón por insuficiencia renal. Con la hemodiálisis mejoró, salvo los infiltrados pulmonares que persistían; además apareció fiebre y disnea. En ese momento se interpretó que estos infiltrados se debían a neumonía bilateral y recibió tratamiento antibiótico con ceftriaxona, sin una respuesta adecuada. Esto motivó una biopsia de pulmón transbronquial en julio de 1998 que fue de bronquio e informó vasculitis granulomatosa. Yo no sé si esto ayudó o confundió. En ese momento se consideró la posibilidad de enfermedad de Wegener por el antecedente de la enfermedad renal y pulmonar, pero los anticuerpos anti-citoplasmáticos (ANCA) fueron negativos sin haber recibido inmunosupresores. Por el resultado de la biopsia inició tratamiento con corticoides y ciclofosfamida y hubo una mejoría parcial, tanto de los infiltrados pulmonares como del intercambio gaseoso, ya que llegó a tener 0,80 de a/A en setiembre. ¿Se trató o no de enfermedad de Wegener? La asincronía entre la enfermedad renal y pulmonar que apareció diez años después y el dosaje negativo de ANCA (que tiene una sensibilidad mayor del 90% para el diagnóstico de enfermedad de Wegener)² alejan la posibilidad de esta entidad. Además ya tenía diagnóstico histopatológico de su enfermedad renal. Sin embargo, el paciente mejoró transitoriamente con la inmunosupresión. El 7 de octubre, dos meses después del inicio de diálisis, volvió al IDIM con fiebre, disnea e infiltrados pulmonares intersticio-alveolares bilaterales que progresaron y un a/A de 0.30. La primera aproximación diagnóstica en esta situación de inmunosupresión fue la de neumonía por *Pneumocystis carinii* dada la distribución de los infiltrados, la hipoxemia y la LDH de casi 1000 u. Desde el inicio recibió trimetoprima-sulfametoxazol, ceftriaxona y macrólidos. El día 8 se realizó otra BTB que nuevamente fue de bronquio y un lavado broncoalveolar (BAL) que resultó negativo para infecciones. Debido a la falta de respuesta al tratamiento y aún sin el resultado de la BTB se inició empíricamente ganciclovir por la posibilidad de una neumonía por citomegalovirus (CMV), sin respuesta terapéutica. Dada

la mala evolución se volvió a discutir en ateneo clínico y se decidió la biopsia pulmonar a cielo abierto, aunque el paciente estaba en muy mal estado general y cursando una injuria pulmonar severa. Posterior a la biopsia de pulmón ingresó en asistencia respiratoria mecánica (ARM) y desarrolló un distress respiratorio agudo del adulto. Se colocó un catéter de Swan-Ganz que demostró un volumen minuto muy elevado y resistencias periféricas bajas, con una presión capilar pulmonar normal. Creo que es muy difícil discutir este paciente porque no hubo rescate de gérmenes, aunque podría haber tenido una neumonía parasitaria por *Strongiloides stercoralis* dado que vivía en el Delta, teniendo en cuenta que era un paciente inmunosuprimido. Sin embargo no tenía historia de diarrea, dolor abdominal ni eosinofilia aunque esto no lo descarta ya que la pudo tener al principio y luego producirse el mecanismo de autoinfección que perpetúa y provoca infección diseminada. Podría haber sucedido que la eosinofilia desapareció por el tratamiento corticoideo. La otra etiología infecciosa que quedaría sin poder diagnosticar en este paciente inmunosuprimido a través de BAL es la neumonía viral, más precisamente la neumonía por CMV. No tuvimos el resultado de la antigenemia y sí la del virus Hanta, que fue negativa. Las enfermedades del colágeno fueron descartadas, tanto por la clínica como por los estudios inmunológicos, incluido el *Western blot* para anticuerpos núcleo-citoplasmáticos, que resultó negativo. No tengo muy claro el significado de la vasculitis granulomatosa que apareció en la BTB. Otra posibilidad por la disposición de los infiltrados pulmonares es la neumonía eosinofílica. Esta compromete la periferia del pulmón, puede no tener eosinofilia periférica y tenerla en la biopsia de pulmón, pero dada la clínica y los antecedentes de este paciente, este diagnóstico queda alejado. Otro diagnóstico diferencial es la sarcoidosis en estadio III, solamente con compromiso pulmonar porque no había adenopatías, pero tampoco parece haber justificado la enfermedad de este paciente. Otra posibilidad en un paciente con una GM es la asociación con cáncer, que tampoco lo pudimos demostrar. Hubo hemorragia alveolar profusa después de la biopsia de pulmón a cielo abierto y posteriormente plaquetopenia por lo que no descarto que haya desarrollado una coagulación intravascular diseminada (CID) final como consecuencia del cuadro séptico.

Dra. Judith F. Sarano: El paciente tenía una vasculitis necrotizante granulomatosa en un bronquio porque la histología así lo demostró. Mi impresión es que esta vasculitis no fue la enfermedad primaria de este paciente. ¿Qué enfermedades provocan vasculitis necrotizante granulomatosa? Son tres: el Churg-Strauss, la granulomatosis de Wegener y la poliangeítis microscópica. El primero clínicamente no lo tenía, nunca tuvo eosinofilia ni asma, la poliangeítis microscópica tampoco la tenía

¹ Glasscock RJ, Cohen AH, Adler SJ. Primary glomerular disease. En Brenner B, Rector F (ed). The Kidney. Philadelphia: Saunders, 1996. Vol., pp 1392-1497.

² Falk RJ, Jennette JC. Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies with specificity for myeloperoxidase in patients with systemic vasculitis and idiopathic necrotizing and crescentic glomerulonephritis. *N Engl J Med* 1988; 318: 1651

por el tipo de vaso comprometido. No impresiona haber tenido enfermedad de Wegener porque el ANCA fue negativo y porque la enfermedad renal la tuvo diez años antes y no es lo que se observa en esta entidad. El ANCA se realizó por inmunofluorescencia y por ELISA, así que estamos seguros que fue negativo. Podría entrar en el 10% de pacientes que son ANCA negativos aunque no parece el caso. Además el paciente tuvo una glomerulonefritis membranosa que no es la histología de la enfermedad de Wegener. La impresión es que el paciente tuvo una vasculitis necrotizante sólo en el lugar donde se vio, no fue la enfermedad primaria. Pudo ser secundaria a una de las tantas enfermedades asociadas con vasculitis: neoplasia o infección parecen ser las más probables. Creo que la hemorragia pulmonar final con 70 mil plaquetas y alteración de la coagulación tipo CID, se asoció al *distress* respiratorio o a la sepsis y no a vasculitis pulmonar.

Dr. Guillermo B. Semeniuk: El punto de discusión fundamental es si se trató o no de una enfermedad de Wegener porque tuvimos un dato importante, difícil de ignorar: la biopsia. En ésta había parénquima pulmonar porque se informó que tenía pared alveolar, poco, pero había. En la descripción decía vasculitis necrotizante granulomatosa en el bronquio. Se puede discutir si tiene el mismo valor que el granuloma esté en la zona intersticial y no en el bronquio porque hay algunas enfermedades con granulomas en el bronquio secundarias a infecciones o a otras patologías, que no necesariamente corresponden a enfermedad de Wegener. A esto se suma el dosaje de ANCA negativo, por lo cual es difícil rotularla como granulomatosis de Wegener. El otro tema que particularmente me interesa discutir en este caso, es si la conducta que adoptamos para determinar el diagnóstico fue la adecuada. Retrospectivamente pareciera que no, quizás desde el principio hubiera sido mejor una biopsia video-toracoscópica asistida. En este lapso yo lo evalué, se hemodializaba en otro centro y el diagnóstico presuntivo fue neumonía de lenta resolución por lo que hicimos la primera broncoscopia cuyo resultado fue la vasculitis que se comentó y realmente fue una sorpresa. Creo que la segunda broncoscopia no la debimos haber hecho y ahí sí la biopsia toracoscópica hubiera dado más rédito. La tercera y última aproximación diagnóstica fue una toracotomía. Mi impresión, dada la asimetría de las lesiones, es que el paciente tuvo una neumonía organizativa criptogénica que quizás fue lo que marcó el paso de los últimos meses y lo que provocó sobreinfecciones que no llegamos a evaluar. La segunda, que se me ocurrió en la etapa final, es el carcinoma bronquiolo-alveolar. No creo en la posibilidad de cáncer de pulmón asociado a una GM, como decía el Dr. Grinberg, porque hubo diez años de diferencia entre ambas situaciones y parece demasiado tiempo. Descarto la posibilidad de enfermedad de Wegener. Con res-

pecto a la espirometría, tenía una patente restrictiva con un índice de Tiffeneau de 80%.

Dra. Delma Verón: El paciente tenía una GM por biopsia renal diez años antes de su muerte. En alrededor del 1 a 2% de los pacientes que ingresan a hemodiálisis, la causa es una GM. Hace 10 años la causa más frecuente de ingreso a hemodiálisis era la glomerulonefritis pero actualmente esta incidencia ha disminuido. En Europa en alrededor del 26% de los casos, la glomerulonefritis es la causa de insuficiencia renal crónica que lleva a hemodiálisis. La sobrevida global al año en hemodiálisis es superior al 90%, de manera que este paciente tuvo muy mala evolución. Los mejores índices de sobrevida en hemodiálisis son los de Europa y Japón; 50% a los 10 años. Visto desde otro ángulo, la mortalidad al año en Latinoamérica es de 19.8%, 20% en EE.UU y Canadá y 9.2% en Japón. La primera causa de muerte en los pacientes hemodializados es la insuficiencia cardíaca, que es de alrededor del 31%; le sigue el accidente cerebro-vascular con 13%, infecciones en el 11% y enfermedad maligna en el 7% de los casos. Respecto al compromiso pulmonar en la insuficiencia renal crónica, la alteración más frecuente es el edema pulmonar, en general hay una alteración en la permeabilidad vascular. Este paciente se hemodializaba y no tenía sobrecarga de volumen que explicara los infiltrados pulmonares. Otro tipo de compromiso torácico es el pleural, tanto derrame como hemorragia, y las calcificaciones metastásicas dadas por el hiperparatiroidismo y el producto fosfo-cálcico elevado, elementos que este paciente no tenía porque hacía poco tiempo que había ingresado en hemodiálisis. Nosotros creemos que la enfermedad renal no tuvo relación con la enfermedad pulmonar, que llevó a la muerte a este paciente. Nuestra impresión es que tuvo dos entidades distintas, ya que en general el síndrome nefrótico precede a un tumor hasta dentro de dos años y en este paciente pasaron diez. La enfermedad pulmonar se inició en mayo de 1998 y se agravó luego de la inmunosupresión, aunque hubo una mejoría inicial, por lo que creemos que la causa de muerte fue infecciosa.

Dr. Guillermo Benchetrit: Cuando evaluamos a este paciente, había acuerdo general en que estaba grave y qué tenía pésimo pronóstico a muy corto plazo. La conducta tomada fue compartida por todos y los procedimientos diagnósticos se hicieron porque no sabíamos qué tenía. El paciente se murió a los seis días del ingreso. En la neumonía grave de la comunidad, la mitad de los pacientes se mueren dentro de los cinco días de hipoxemia o hemorragia, cosa que le sucedió a este paciente. Cuando lo evaluamos tenía el "sello" de enfermedad de Wegener y una neumonía aguda sobreagregada. De manera que podría plantearse una neumonía grave de la comunidad pero en un paciente con patología pulmonar previa e inmunosuprimido. Esto alejó la posibilidad de una neumonía por *Micoplasma*. El paciente tenía inmunosupresión de tipo celular, lo que hace que el

espectro de etiologías sea muy amplio y tenía una biopsia bronquial con arteritis granulomatosa. Este último hecho reduce el rédito diagnóstico ya que las etiologías que producen infecciones granulomatosas demoran mucho tiempo en dar resultados, tanto por esputo o por BAL, sobre todo si el paciente es HIV negativo, porque la cantidad de microorganismos suele ser baja. En esta situación nos vimos obligados a buscar nuevamente el diagnóstico a través de la histología. La biopsia pulmonar a cielo abierto fue una medida final desesperada porque lo ideal hubiera sido llegar al diagnóstico con la biopsia transbronquial previa. Mientras tanto, se hizo un tratamiento empírico para las etiologías más probables, pero este paciente tenía epidemiología para muchas enfermedades, lo cual hacía que el espectro de posibilidades fuera muy amplio. Por ejemplo, debido a la plaquetopenia se llegó a pensar en la posibilidad de un virus Hanta, pero tuvo una evolución muy prolongada y la serología fue negativa. Para una tuberculosis llamaba la atención tanto tiempo de evolución y la negatividad de todos los cultivos. Algo similar sucede con la infección por *Nocardia* que produce granulomas y él además recibió ceftriaxona. La otra posibilidad es la histoplasmosis que en la zona del Delta puede ser una infección frecuente. Para una infección por CMV, creo que la evolución fue muy prolongada. *Pneumocystis carinii* es otra posibilidad pero no produce granulomas con vasculitis. Entre algunas de estas etiologías infecciosas probablemente esté la causa de la enfermedad pulmonar, si es que está. Finalmente se aislaron bacterias, pero creo que fue un hallazgo final como expresión de una sobreinfección bacteriana.

Dr. Alfredo Zucchini: Hace muchos años teníamos discusiones acerca de cuándo un paciente debía ingresar en hemodiálisis. Una de las teorías era la conservadora: una dieta muy estricta bajando la ingesta proteica al máximo y regulando la ingesta hidrosalina. La otra teoría abogada un ingreso en hemodiálisis más precoz, evitando esta etapa de desgaste que sufre el paciente renal. Por el año 1985, un autor italiano, Bonomini, demostró que los pacientes que iniciaban hemodiálisis con un clearance de creatinina de alrededor de 15 ml/min, a los cinco años tenían una mejor rehabilitación, estado general y reinserción social. En un país en desarrollo como el nuestro se sigue manteniendo la idea conservadora de que el paciente tiene que iniciar hemodiálisis con creatininas superiores a 8 o 9 mg% o con un clearance de creatinina de 10 ml/min o menos, por una cuestión económica. A este paciente lo conocí un año antes de iniciar diálisis y en ese momento tenía un clearance de creatinina de alrededor de 15 ml/min, por lo que hizo un tratamiento conservador al que se adaptó adecuadamente. Cuando llegó a 7 mg% de creatinina, le hicimos la fístula arteriovenosa con la idea que empezara con hemodiálisis precozmente. Como se sentía bien y era muy obstinado, se negó rotundamente a

la hemodiálisis porque tenía fuerzas suficientes como para trabajar de 8 a 10 hs por día. Era mueblero e iba a buscar madera al Tigre en su barco sin problemas. Posteriormente, con la fístula hecha, no volvió a consultar durante tres meses en que apareció en pésimo estado general. Tenía 3,70 g/l de urea, disnea e infiltrados pulmonares bilaterales que parecían edema agudo de pulmón, aunque no impresionaba estar sobrehidratado, por lo que podría haber tenido una "neumonitis urémica". En ese momento se hemodializó intensivamente durante tres días y la urea se normalizó pero el paciente no mejoró desde el punto de vista respiratorio y tenía 15 mil glóbulos blancos. Este paciente con GM recibió varios esquemas inmunosupresores agresivos (si bien la ciclosporina había sido suspendida hacía más de ocho meses) y era un paciente con insuficiencia renal crónica. Esto generó inmunosupresión que fue condicionante para cualquier tipo de complicación infecciosa que seguramente veremos a continuación.

Dra. Malena Molina: Lo único que encuentro es un recuento de plaquetas del día de la muerte de 76 mil y cuatro días antes tenía más de 100 mil plaquetas. No hay ninguna otra evidencia de CID. Además previo a la biopsia de pulmón, tenía valores de coagulación normales. Tampoco se describe que el paciente haya tenido lesiones cutáneas de sangrado espontáneo. Respecto a la LDH, el primer valor fue de 500 u, ingresó al IDIM con 700 u y terminó con 1000 u. A lo largo de ese período recibía ciclofosfamida y luego trimetropina-sulfametoxazol, cuando se internó. El volumen corpuscular medio fue subiendo hasta llegar a 105 fl, así que creo que tuvo megaloblastosis asociada a la medicación. Además recibió cinco unidades de glóbulos rojos de banco, los cuales provocan liberación de LDH.

Dr. Guillermo B. Semeniuk: En los últimos días tenía mediciones hemodinámicas, por un lado, desde el punto de vista gasométrico, tenía un trastorno respiratorio agudo del adulto y desde el punto de vista vascular tenía un volumen minuto extremadamente elevado con resistencias bajas. Esto en parte se debió, quizás, a la fístula arterio-venosa, pero creo que el cuadro era infeccioso y no pudimos encontrar el agente etiológico.

Dr. Guillermo Benchetrit: Coincido que tenía un patrón de sepsis al final pero antes se decía que había un patrón para los Gram positivos y otro para los Gram negativos. Después se observó que era el mismo para ambos, inclusive para los pacientes graves por tuberculosis o citomegalovirus y cualquier germen puede dar un patrón de sepsis que es indistinguible de otro.

Dr. Lisandro Kors: Con respecto al patrón hemodinámico, actualmente cambió el criterio de sepsis como sinónimo de infección. Se demostró que en pacientes con enfermedades cardiovasculares, neoplásicas, o traumas con cultivos negativos, hasta el momento de la muerte, tienen el mismo patrón hemodinámico de hiperdinamia sin estar infectados.

Dr. Samuel Finkielman: No sé lo que tuvo este paciente y creo que el diagnóstico va a ser muy interesante. Hay algo que me llama la atención desde el principio que es la retracción de pulmón derecho, con desplazamiento del mediastino hacia ese lado y desplazamiento del diafragma hacia arriba. Me pregunto qué puede atraer los órganos torácicos hacia uno de los mediastinos. Para tener esto hay que tener atelectasia que no la veo, sí se ve una lesión predominantemente periférica del pulmón derecho. ¿Qué lesión de este tipo achica el pulmón? Si hay atelectasia del lóbulo inferior que evoluciona en varios meses, podría tratarse de un carcinoma bronquioloalveolar y una arteritis con granulomas secundaria a la neoplasia. ¿Podría tener un tumor de pleura? Creo que éste no retrae el pulmón, sino que lo expande, así que no tengo un buen diagnóstico. Como el paciente venía del Delta, uno diría que no tiene una enfermedad pulmonar aguda, sino más bien crónica, como por ejemplo una histoplasmosis o una coccidioidomicosis. No se comportó como una tuberculosis dado que ésta no cura espontáneamente y no achica el pulmón.

Dr. Guillermo B. Semeniuk: Creo que la tomografía computada está en contra de un tumor de pleura. En la época que no teníamos tomografía computada, los mesoteliomas eran hallazgos de autopsia. En la actualidad esto es poco probable.

Discusión anatomoclínica

Dra. Clarisa L. Alvarez: El paciente tenía diagnóstico de glomerulonefritis membranosa realizado en una biopsia del año 1988 en el Hospital de Clínicas.

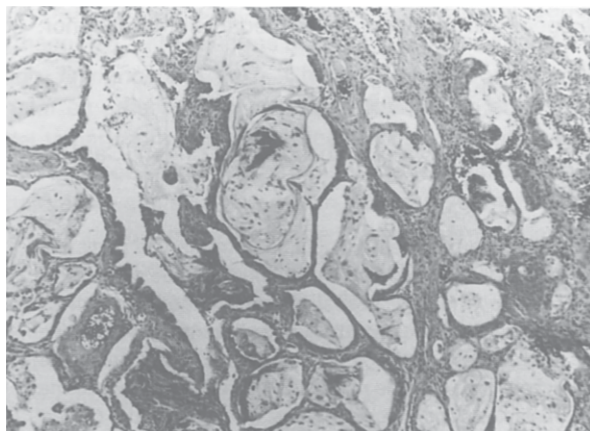


Fig. 1.— Pulmón. H. y E.

La autopsia mostró que los riñones estaban levemente disminuidos de tamaño, pesaban 120 g cada uno, con la superficie externa granular. Los glomérulos mostraban un engrosamiento difuso y generalizado de la membrana basal con algunos depósitos subepiteliales y proyecciones de la membrana basal tipo "spikes" evidenciados con metenamina argéntica. Muchos glomérulos presentaban lesiones de esclerosis global o segmentaria con adherencias a la cápsula y pseudotúbulos evidenciando un estadio avanzado de enfermedad. Los pulmones tenían la pleura con fibrosis y nodularidad con aspecto de "cirrosis pulmonar".

Al corte el pulmón rezumaba sangre y los bronquios también tenían material sanguinolento en el interior, la hemorragia fue la causa inmediata de muerte. Había grave alteración de la arquitectura con microquistes y fibrosis entre ellos y aspecto en panal de abejas.

Las lesiones correspondían a una alveolitis fibrosante en estadio de fibrosis y remodelación con cavidades quísticas tapizadas por epitelio bronquiolar, otros con metaplasia escamosa y con abundante mucus en el interior. En otras áreas los espacios alveolares tenían forma irregular con paredes engrosadas y edema e hiperplasia del revestimiento alveolar, (Fig. 1).

Las lesiones pulmonares corresponden a una alveolitis fibrosante o fibrosis pulmonar intersticial, quedaría por aclarar la causa de la misma, es decir si entra en la categoría de criptogénica o es secundaria a alguna droga que tomó el paciente como clorambucil o ciclo-fosfamida³.

Quedaría por aclarar la biopsia de bronquio de la primera internación que mostró una arteritis necrotizante granulomatosa en una arteria bronquial (Fig. 2), y que

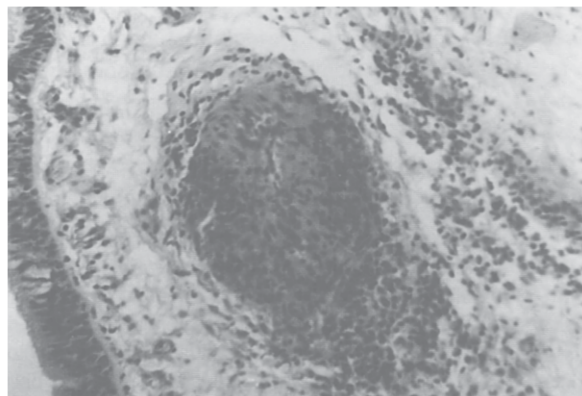


Fig. 2. Pared bronquial. H y E.

³ Hasleton P.S. Spencer's Pathology of the Lung, Fifth Edition. New York: Mc Graw-Hill, 1996.

⁴ Frayha RA. Trichinosis-related Poliarteritis Nodosa. *Am J Med* 1981; 71: 307-312.

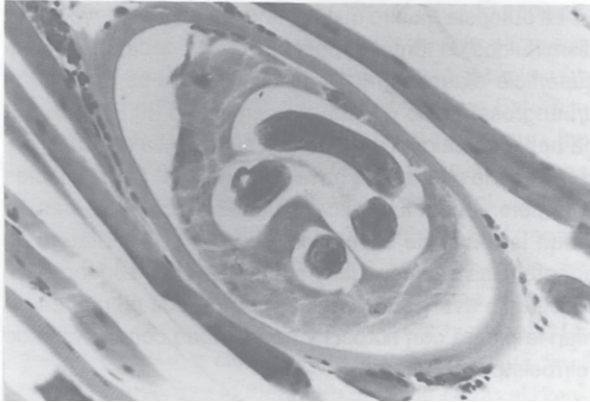


Fig. 3.— Músculo estriado (psoas). H.E.

orientó equivocadamente al diagnóstico de enfermedad de Wegener. En la autopsia se encontró además larvas de *Trichinella spiralis* en el músculo esquelético (psoas) que todavía no estaban calcificadas por lo que podemos

inferir que la enfermedad tenía menos de un año. (Fig. 3). Se describieron cuadros tipo poliarteritis nodosa durante el período de infestación de la triquinosis⁴.

Probablemente las manifestaciones clínicas en el momento de la infección pasaron inadvertidas en un paciente crónicamente enfermo como él.

El resto de los hallazgos correspondieron a las alteraciones finales con hemorragias pulmonares, encefalopatía metabólica y pancreatitis focal terminal.

Diagnóstico anatomopatológico (A 3166)

Antecedente de glomerulonefritis membranosa y disnea.

1. *Alveolitis fibrosante o fibrosis pulmonar idiopática. (Pulmón en panal de abejas). Hemorragias pulmonares (evento final) Glomerulonefritis membranosa en estadio avanzado. Triquinosis. Encefalopatía metabólica. Pérdida de lípidos. Pancreatitis focal terminal.*

2. *Aterosclerosis grave de aorta y ramas. Aterosclerosis coronaria moderada. Cardiomegalia (400 g) HVI (200 mm) HVD (5 mm). Siderosis en bazo (transfusiones).*

The physician's prayer

From inability to let well alone; from too much zeal for the new and contempt for what is old; from putting knowledge before wisdom, science before art and cleverness before common sense; from treating patients as cases and from making the cure of disease more grievous than the endurance of the same, Good Lord deliver us.

La plegaria del médico

De la incapacidad de dejar como está lo que está bien; del demasiado celo por lo nuevo y el desdén por lo viejo; de anteponer el conocimiento a la sabiduría, la ciencia al arte y la viveza al sentido común; de tratar a los pacientes como casos y de hacer que el remedio sea peor que soportar la enfermedad, líbranos Señor.

Sir Robert Hutchison (1871-1960)

Br Med J 1998; 317: 1684. Tomada de *Favourite Prayers*, compiled by Deborah Cassidi, London: Cassel, 1998

[Sir Robert Hutchison fue clínico y pediatra; tenía especial interés en la gastroenterología, la nutrición y la pediatría. Escocés, estudió en Edimburgo, se recibió de médico en 1893; tres años después estaba en Londres. Fue médico del *Hospital for Sick Children, Great Ormond Street* (1896) y del *London Hospital* (1897) hasta su retiro de ambos en 1934. En 1939 fue distinguido con una baronía. En 1940 decía *Lancet*: "Pueden ser pocos los hombres hoy vivos que hayan tenido una influencia más íntima que Hutchison en la práctica diaria de la medicina y la adquirió mayormente por impresión directa de su personalidad". Su nombre, habitualmente mal escrito —Hutchinson, con una n de más— quedó asociado con la forma de neuroblastoma de adrenal con metástasis en huesos del cráneo: metástasis tipo Hutchison. De sus libros de texto, *Clinical Methods*, escrito en colaboración con H. Rainy, alcanzó trece ediciones entre 1896 y 1956, otro, *Lectures on Diseases of Children*, nueve ediciones entre 1904 y 1944; nuevos colaboradores los renovaban. Hutchison, aunque no lo era, posaba de cínico; detestaba las farsas y los farsantes. Era famoso por sus agudos dichos. Repetimos sólo uno: para que no se le ocurriera jamás a nadie instituir una Conferencia (*Lecture*) con su nombre, observó: "Hay mejores maneras de conmemorar a los muertos que aburriendo a los vivos". La plegaria es de 1953, formaba parte de una carta titulada *Modern Treatment*. (*Lancet* 1960; 1: 442-3; *Brit Med J* 1960; 1: 571-3). JAB].