

NEUMOPATIA EN UNA ANCIANA CON SECUELAS GRAVES DE POLIOMIELITIS PADECIDA 65 AÑOS ANTES

H.E., H.C. 91161, paciente de sexo femenino de 70 años; *Fecha de Ingreso: 27/7/96; Fecha de defunción: 29/7/96.*

La paciente se internó por fiebre con escalofríos, tos, expectoración mucopurulenta y disnea progresiva que habían comenzado 7 días antes. Al ingreso en el Hospital de Clínicas presentaba disnea de reposo, su frecuencia respiratoria era de 40, la frecuencia del pulso 80 y la presión arterial 140/90. Un recuento de blancos dio 9 100 leucocitos, el sodio 147 mEq/l, el potasio 3.7 mEq/l. La pO_2 fue 60 mmHg, la pCO_2 42.7 mmHg, el pH 7.42 y el bicarbonato 27.1 mEq/l. Una Rx de tórax mostró infiltrados pulmonares bilaterales a predominio izquierdo. Fue derivada al IDIM (Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari).

La paciente refería haber padecido de poliomielitis a los 4 años que le dejó como secuela una notable cifoescoliosis dorso-lumbar e incapacidad para la marcha por paraplejía. Desde hacía un mes presentaba ortopnea y posible nicturia y disfgia referida al tercio medio o superior del esófago. Refería anorexia y pérdida de unos 6 kg de peso en un mes. El fondo de ojo no pudo observarse por la presencia de cataratas.

Al examen físico su peso era de 46 kg, la frecuencia cardíaca de 96 latidos/min, la frecuencia respiratoria de 36 y la presión arterial 160/80. Estaba afebril y parecía desnutrida con edemas generalizados (2-3/6). Mostraba desviación de la boca a la izquierda por parálisis facial derecha que no afectaba a los párpados. Conservaba los movimientos voluntarios sólo del brazo izquierdo; el resto de los miembros presentaba parálisis flácida, con reflejos osteotendinosos ausentes en miembros inferiores y disminuidos en los superiores. No había Babinski y la sensibilidad estaba conservada.

El tórax presentaba la asimetría de la cifoescoliosis, disminución de las vibraciones vocales bibasales, matidez de campos medio e inferior izquierdos y sibilancias e hipoventilación en campos medio e inferior izquierdos y rales húmedos en base derecha. No podían auscultarse los ruidos cardíacos y la pared abdominal estaba flácida con ruidos hidroaéreos presentes y borde hepático palpable. El ECG mostró un eje a $+30^\circ$, extrasistolia supraventricular que hacía al pulso irregular, P bimodal en V_1 , e infradesnivel del ST en V_2 , V_3 y V_4 . El laboratorio informó un hematocrito del 45%, 8 300 glóbulos blancos, Na 138 mEq/l, K 3.1 mEq/l, urea 0.36 y glucosa 1.25g/l. Los gases en sangre con una FIO_2 de 0.21 eran: pO_2 51.1 mmHg, pCO_2 40.6 mmHg, pH 7.42, bicarbonato 26.4 mEq/l, la saturación O_2 85% y el a/A 0.49. Una Rx de tórax demostraba la cifoescoliosis dorso lumbar, disminución de la densidad de las clavículas y la aorta calcificada. Se observó la opacidad de vértice izquierdo con infiltrados de ambos campos inferiores. Se refería una dudosa línea aérea entre la silueta cardíaca y la trama pulmonar.

Se obtuvieron muestras para cultivo y se trató a la paciente con hidratación parenteral, nebulizaciones con salbutamol, máscara de O_2 , heparina subcutánea en minidosos y se inició tratamiento endovenoso con ampicilina-sulbactam.

Al día siguiente, después de comer al mediodía presentó sudoración fría, taquipnea, livideces en rodillas, presión arterial irregistrable, pulso de 100 y frecuencia respiratoria de 50. La temperatura registrada fue de $35^\circ C$ y se observó gran ingurgitación yugular sin colapso inspiratorio, abundantes secreciones purulentas en fauces y estertores crepitantes bilaterales. Con una FIO_2 de 0.31 la pO_2 era de 40, la pCO_2 de 74.5, el pH 7.15, el bicarbonato 25.5 y el a/A 0.29. El laboratorio informó una CK de 42 y una LDH de 149 U. Se produjo un paro cardíaco con asistolia. Tras las maniobras de reanimación de 40 min recuperó la actividad cardíaca.

El ECG mostraba complejos de baja amplitud con una frecuencia de 150. La paciente requirió asistencia respiratoria mecánica con modo A/CMV, VT 400 ml, PF 50, FR 14-20x, AutoPEEP 1-2, Pr Plateau 20, Pr Pico 30. El Glasglow era 3/15 y la presión arterial irregistrable por lo que se infundió DOPA a 15 gamas/min. La CK ascendió a 314 U, la LDH 321 y, con una FIO_2 del 100% la pO_2 fue de 71, la pCO_2 43, el pH 7.28, el bicarbonato 19.5 y el a/A 0.10. En coma.

Al día siguiente persistía en coma con un Glasglow de 3/15, reflejos oculocefálicos y oculovertebrales abolidos. Presentaba midriasis paralítica bilateral. Falleció a las 5 hs.

Después del deceso se observó en la TC de tórax realizada previamente un infiltrado del lóbulo superior derecho con derrame pleural, broncograma aéreo del lóbulo inferior izquierdo con elevación de hemidiafragma izquierdo y un derrame con un nivel hidroaéreo subdiafragmático, probablemente de contenido gástrico.

Discusión radiológica

Dra. Marcela C. Abruzzi: Esta paciente tiene dos placas de tórax: la primera del ingreso al Instituto el 28/7/96, muestra una gran deformación torácica a expensas de escoliosis dorsolumbar. Se observa un elemento osteosíntesis en el húmero derecho. En los campos pulmonares se visualiza un infiltrado intersticio-alveolar en base derecha, calcificación de la aorta y una importante elevación del hemidiafragma izquierdo. La segunda placa, realizada el 29/7/96, presenta características semejantes a la anterior, sólo se objetiva el infiltrado de tipo intersticio-alveolar en el campo superior derecho.

Dr. Ricardo Re: En la TC vemos el infiltrado pulmonar del lado derecho que tiene en algunas zonas broncograma aéreo; el lóbulo inferior izquierdo tiene algunas imágenes compatibles con colapso parcial y derrame pleural izquierdo.

Tiene también infiltrado pulmonar del lóbulo medio, es decir, que tiene compromiso de todo el pulmón derecho pero respetado el lóbulo superior izquierdo. El bronquio del lóbulo inferior izquierdo, como he dicho, está colapsado. Se aprecia también una imagen de distensión gástrica. El estómago tiene dos cámaras, la que está más arriba tiene un nivel hidroaéreo. Pienso que el diafragma izquierdo es probablemente fino y en los cortes del abdomen superior se ve gran dilatación gástrica que llega inclusive al duodeno. En conclusión, creo que por debajo del diafragma el estómago lo está desplazando hacia arriba, lo único que tiene respetado de los pulmones es el lóbulo superior izquierdo pues tiene lesiones infiltrativas en los 3 lóbulos del lado derecho y pérdida de volumen en un lóbulo del lado izquierdo.

Discusión clínica

Dr. Gustavo L. De Feo: Esta paciente padecía de una enfermedad neurológica que la postró en cama desde los 4 años de vida, y entró al hospital a los 70 años con el diagnóstico previo de secuela de poliomieltitis y creo que este diagnóstico inicial es el que se debe sostener como el principal en esta enferma, habida cuenta de los hallazgos clínicos que pudimos comprobar en el examen de ingreso. Ella tenía paraparesia asociada a parálisis del miembro superior derecho y también facial derecha. El único miembro que movilizaba en forma espontánea era el brazo izquierdo. La característica de los territorios afectados por años de evolución estaban ya mostrando un estado de atrofia muy significativo. Tenía ausencia de reflejos en los miembros inferiores, hiporreflexia en miembros superiores y una actitud flácida con hipotonía generalizada. Creo que estos datos más el agregado de una absoluta indeminidad en la sensibilidad superficial y profunda, dan un argumento semiológico importante para sostener como principal diagnóstico el de secuela de poliomieltitis. La extensión fue, como la semiología lo muestra, mayor compromiso de los territorios de las motoneuronas inferiores de la médula lumbar que de la médula cervical y si los núcleos de la base del encéfalo estuvieron comprometidos, esto pudo haber sido en forma parcial por el compromiso del VII par y probablemente del VI par a lo largo de toda la evolución y el potencial compromiso respiratorio final, que es probablemente el centro de la discusión de la enfermedad que la llevó a la muerte y que podría vincularse con la polio. Es interesante mencionar que la indeminidad de la semiología sensitiva es un elemento importante para sostener el diagnóstico de polio en contra de otras enfermedades que puedan cursar con parálisis de larga evolución, como las formas crónicas del Guillain-Barré o algunas porfirias que como la intermitente aguda suelen tener, con la evolu-

ción crónica, algún tipo de trastorno sensitivo asociado. Con respecto a la posibilidad de que tuviera compromiso del tronco cerebral, ya mencioné que la semiología mostraba una parálisis facial incompleta del lado derecho y esto podría estar justificado por el compromiso de la sustancia gris del tronco y, tardío en la evolución aparece la que parecería ser, por la neumopatía que desarrolló en la etapa final de su vida, un compromiso deglutorio que podría estar asociado también a las formas de evolutividad tardía de la poliomieltitis que suelen verse después de 30 o 40 años de surgida la forma aguda y que resultan de una conjunción de un fenómeno de envejecimiento neuronal de las neuronas que sobrevivieron al compromiso agudo, asociado en algunas oportunidades, a nuevos signos de denervación y reinervación en el electromiograma como si tuviera algún tipo de reactivación tardía o constituyendo lo que se denomina síndrome post-polio. Si este síndrome fue el que condicionó un mayor compromiso del tronco facilitando un deterioro respiratorio y fundamentalmente por compromiso del X y IX par, un déficit deglutorio que la enferma no tenía previamente, habida cuenta que este sería el primer episodio de broncoaspiración consignado en la historia clínica. Es importante comentar esto porque el compromiso de la formación reticulada y de los núcleos del cerebro, podrían justificar el compromiso deglutorio y respiratorio final de la enferma y en este aspecto valdría la pena analizar el componente ventilatorio que era claramente una restricción pulmonar. Esta restricción pulmonar parecería estar justificada por un doble mecanismo, un componente central y un componente periférico. Tenemos una sola determinación que mostraba 700 ml de capacidad vital medida por un ventilómetro de Wright y no tenemos determinaciones de inspiración máxima pero hay clara evidencia semiológica y radiológica de cifoescoliosis que puede haber justificado gran parte del componente restrictivo; en segundo lugar, tenía una notable elevación del hemidiafragma izquierdo que parecía estar parético a juzgar por los estudios radiológicos y esto justificaba también parte de la restricción. Tenía infiltrados pulmonares algodonosos, lo cual es otro elemento que justifica la restricción y con estos elementos uno podría decir que, por lo pronto, tenía un gran déficit periférico que justificaba su masiva restricción. Por otro lado, no tenemos evaluación de su *drive* central.

Dr. Aquiles Roncoroni: Cuando habla de déficit periférico y central con respecto a la restricción, ¿qué quiere decir?

Dr. Gustavo L. De Feo: Quiero decir que por lo pronto, el efector que sería el diafragma, estaba comprometido, por un lado; en segundo lugar, que la caja torácica tenía severas anomalías que le generan restricción y esos son elementos no centrales que no dependen del comando del centro respiratorio con respecto a la ventilación.

No tenemos en ella una medición de PO₁ que podría haber sido un elemento importante para juzgar el componente central de este cuadro restrictivo y el único dato que podemos mencionar, tratando de aproximarnos a este compromiso, es el hecho de que tuvo una pobre respuesta ventilatoria a la hipoxia porque llegó al Hospital teniendo 50 mmHg de PO₂, con una PCO₂ de 40 mmHg, un elemento que en ausencia de obstrucción bronquial asociada en grado significativo, debería ser interpretada como un déficit en la respuesta ventilatoria a la hipoxemia.

El otro elemento importante es si la broncoaspiración que creo que tuvo y que la llevó probablemente a la muerte, estuvo vinculada más con un síndrome post-polio que con compromiso del IX y X par que le indujeron cierto grado de disfunción deglutoria y la disfunción deglutoria la llevó en definitiva a presentar, ya ahora, episodios reiterados de broncoaspiración pues ingresó al Instituto con infiltrados pulmonares, y luego de ingerir alimentos en el Instituto volvió a presentar un episodio de deterioro progresivo, con taquipnea súbita, mayor hipoxemia y paro cardiorrespiratorio. Así que ese sería el segundo elemento. La anatomía patológica podrá dar cierta idea de la antigüedad de los episodios de broncoaspiración si encontramos reacción gigante-celular tipo granuloma-toso, quizá se pueda evidenciar una antigüedad mayor de lo que parecería ser una semana de evolución del episodio de broncoaspiración que está descrito en la historia. El último aspecto a comentar es el cardiovascular. Ella ingresó con una ingurgitación yugular 3/3 sin colapso inspiratorio; todavía estaba consciente y respondía cuando se lo pedíamos; no tenía mayores elementos para justificar una falla derecha; en segundo lugar, tratamos de descartar si no tenía neumopericardio que estuviera provocando cierto taponamiento, cosa que se descartó por la TC. Esto es importante porque tenía además complejos electrocardiográficos de bajo voltaje, lo que nos hizo pensar que podría estar taponada. Pienso que el bajo voltaje depende más de la cámara aérea que tenía en la zona en donde se aplicaron los electrodos de registro que con ningún otro tipo de explicación fisiológica y en definitiva, no encontré razones a lo largo de la internación para justificar que esta enferma estuviera taponada. El otro diagnóstico que se nos cruzó en la mente fue si no había desarrollado un infarto agudo de miocardio que condicionó inicialmente el deterioro hemodinámico, digo esto porque a pesar que en el ECG de ingreso tenía un infradesnivel del ST en la cara anteroseptal, no hubo elevación de enzimas cardíacas en las primeras 12 hs de internación; posteriormente sí, pero luego de un episodio de reanimación se observó elevación de la CK, con un 11% de fracción MB, y entonces evidentemente esto, asociado a un supradesnivel en la misma localización electrocardiográfica en la que antes tenía un infradesnivel, podría implicar una lesión del

miocardio que creo fue más consecuencia que causa del déficit hemodinámico que la llevó al paro cardiorrespiratorio. Desarrolló también una Q en la cara inferior, lo cual, dentro de un cuadro de yugulares ingurgitadas y de deterioro hemodinámico y déficit de pulso, hacen pensar en el diagnóstico alternativo de tromboembolismo de pulmón. Lo pensamos inicialmente pero el hecho de que tenía hipoxemia sin hipocapnia era un dato en contra, pese a que no podíamos evaluar cómo la restricción pulmonar, en este caso, participa en la falla de la enferma al desarrollar hipocapnia; pero es un diagnóstico que nadie puede dejar de mencionar en una enferma postrada en los últimos 60 años de su vida, en la forma de tromboembolismo crónico recurrente o en el episodio final de un tromboembolismo de pulmón masivo. Creo que no obstante, lo que sucedió con ella fue un nuevo episodio de broncoaspiración.

Dr. Aquiles J. Roncoroni: Hay algunas cosas que no termino de entender de lo que se ha dicho. La enferma tuvo poliomiелitis anterior aguda; lo habitual es que haya recuperación frecuentemente completa pero a veces no, y cuando no se recupera, eso provoca debilidad de músculos diversos del tronco, respiratorios, etc. debido a la lesión neurológica central. Cuando pasa el tiempo, los músculos pueden además atrofiarse, porque no se ha recuperado la actividad nerviosa, y además, si existe debilidad muscular, entonces estos enfermos pueden tener también cifoescoliosis. Cuando Ud. dice componente periférico o central, yo diría que el componente central es inicial porque ella tuvo la polio. El componente periférico es la debilidad muscular causada por la polio, y hay que agregar los trastornos que puede tener el tórax óseo, debido a la debilidad muscular, que le produce la escoliosis, cosa bastante habitual, yo diría, en la poliomiелitis que no recupera las fuerzas. Ud. cuando se refiere a componente periférico-central, ¿es a eso?

Dr. Gustavo L. De Feo: No, me refiero a lo que comenté antes. Mencioné como compromiso central el centro respiratorio.

Dr. Aquiles Roncoroni: Otra cosa, me llama la atención que esta enferma llegara a los 70 años. No es común que con una cifoescoliosis y capacidad vital menor de 1 litro se viva hasta los 70 años; se mueren antes. ¿Hay algún otro dato de esta enferma? ¿no tenía otras enfermedades? Ecocardiograma no se realizó, signos de hipertensión arterial pulmonar tampoco tuvo, otra cosa común es el corazón pulmonar y la cifoescoliosis es una causa. No tenía soplo tricuspídeo?

Dr. Gustavo L. De Feo: No. Desarrolló un S₁Q₃ pero en la etapa final que es lo que yo comenté, y aparentemente no tenía otras enfermedades.

Dr. Eduardo De Vito: Estamos de acuerdo con los términos que comentó el Dr. De Feo, es decir, una paciente con insuficiencia respiratoria crónica secundaria a se-

cuelas de una poliomielitis en su infancia que le dejó esencialmente una cifoescoliosis severa con un episodio infeccioso agudo pulmonar, seguramente secundario a broncoaspiración, tal como fue mencionado. Este tipo de pacientes el cual no estamos muy acostumbrados a ver, merece algunos comentarios respecto de lo dicho, en el sentido que uno puede reducir todo siendo simplista, en que la restricción secundaria a la cifoescoliosis es la que produce el problema, que es lo que se pensaba quizás 20 años atrás. Con el desarrollo de nuevas técnicas, y llamando la atención no solamente a la mecánica pasiva de la arquitectura toracopulmonar, se pudo caracterizar a estos pacientes como tendientes a tener esencialmente 3 tipos de trastornos que quizás ayuden a explicar esta discusión. En primer lugar existen alteraciones de la mecánica pasiva. Es indudable, es la cifoescoliosis la que produce la restricción y predispone al desarrollo de insuficiencia respiratoria. Hay una relación entre el ángulo de curvatura de la cifoescoliosis y diversas manifestaciones de insuficiencia respiratoria. Por ejemplo, pacientes que tienen menos de 70° de ángulo de curvatura, de la escoliosis, en general son asintomáticos pero cuando tienen alrededor de 100°, esto con un desvío de $\pm 20^\circ$ aproximadamente pueden tener disnea e insuficiencia respiratoria y cuando la cifoescoliosis es severa, con ángulos mayores, estoy hablando de 120°, estos pacientes tienen retención crónica de dióxido de carbono. Es un poco difícil medirlo en esa placa y saber cuál es el ángulo, pero consultando con los radiólogos, seguro está por arriba de los 70°, de acuerdo a lo que me dijeron. Otro aspecto, esta paciente había entrado con hipercapnia relativa, es decir, una hipoxemia en el borde, con una saturación por debajo o alrededor de 90% y sin embargo, una PCO_2 de 42 mmHg y realmente nunca estuvo hipocápnica en su condición de insuficiencia respiratoria. Eso sugiere que esta paciente tenía hipercapnia relativa o retención crónica quizás reagudizada en los momentos finales. Y acá es indudable que la restricción juega un rol, la restricción en sí, pero también juegan un rol los músculos respiratorios. Si se toma la capacidad vital solamente y se ve que es una capacidad vital por debajo de un litro, se midieron 700 ml, en el ámbito de estos pacientes la capacidad vital es altamente inespecífica, es decir, puede significar por ejemplo, esfuerzo no adecuado, la paciente puede no haber colaborado, pero sabemos que si está informada uno tiene la convicción que la maniobra fue por lo menos técnicamente bien realizada. Otra cosa que mide la capacidad vital, además de reflejar la voluntad que puede tener la paciente para hacer la maniobra, está reflejando el grado de restricción secundaria a la desorganización de la caja torácica y también la fuerza de los músculos respiratorios. En este sentido, esta condición se acompaña de debilidad del músculo respiratorio. Es interesante analizar o por lo menos, mencionar algunas de las causas por las cuales tienen

debilidad. El grupo de Chile liderado por Carmen Lisboa, hace unos años publicó un trabajo clásico en el *American Review*, con un número considerable de pacientes con cifoescoliosis estudiando la función de los músculos respiratorios. Encontraron que la retención de dióxido de carbono se asociaba más a la debilidad de los músculos respiratorios que a la capacidad vital y esa debilidad fue imputada a diversas causas. Una de ellas es la pérdida de unidades motoras secundarias a la lesión de motoneurona anterior lo que involucra, así como músculos paralíticos o paréticos no respiratorios, también los músculos respiratorios. Y por lo tanto, la sobrecarga de los músculos remanentes. La paciente pesaba 46 kg, estaba desnutrida, por lo tanto, debe tener alguna miopatía secundaria a desnutrición pero la causa más importante de debilidad muscular en estos pacientes, en los que se ha descrito una debilidad muscular del orden de 40 cm de agua, en cuanto a presión inspiratoria máxima, que es menos de la mitad de lo que se debería esperar, es la desorganización de la arquitectura torácica que genera desventaja mecánica y contracción muscular absolutamente incompleta o insuficiente para mover volumen o para generar presión. Es decir, que son músculos que, o pueden no estar activos porque tienen la lesión de motoneurona anterior o bien, si están activos, no mueven volumen porque están en una situación, desde el punto de vista geométrico, de desventaja. Esta debilidad, cuando es extrema, contribuye a la retención de CO_2 y a la cual pueden estar contribuyendo los posibles factores centrales que fueron mencionados. En ese sentido yo quiero aclarar que en estos pacientes, si tienen poliomielitis bulbar, también pueden quedar con retención crónica de CO_2 por el sólo hecho de tener trastornos de la sensibilidad central y también porque pueden tener el componente periférico mencionado. Muchos pacientes pueden no tener retención crónica de CO_2 pero cuando se los estimula con dióxido de carbono, o con hipoxia, tienen una respuesta ventilatoria inadecuada. Si nosotros le hubiéramos hecho $PO_{1.1}$ que es una medida del control central, hubiéramos encontrado muy difícil diferenciar los componentes centrales de los periféricos en la mala respuesta ventilatoria. Si hay una capacidad vital muy baja, obviamente el efector está alterado y la respuesta ventilatoria estará disminuida. La $PO_{1.1}$ que es una medida que deslinda los componentes centrales de los periféricos podría haber sido de utilidad para medir únicamente el componente central. De manera que, en la retención relativa de CO_2 de esta paciente, creo que se conjugan factores de mecánica respiratoria pasiva por la severa restricción que tiene, la posible debilidad muscular por todos los mecanismos comentados y, seguramente, un déficit subclínico, pues no hay evidencia de que tenga hipercapnia crónica o por lo menos, la patente gasométrica no era esa, un déficit subclínico que se pueda manifestar en situaciones de stress del control químico

de la ventilación. La desnutrición es también algo que atenta contra los mecanismos de defensa, produce debilidad muscular por la miopatía mencionada y también produce inadecuada respuesta ventilatoria al CO_2 . Es interesante ver si la paciente tenía o no hipertensión pulmonar. No hay evidencias y no fue suficientemente estudiada, pero tenemos un ECG que es muy difícil de interpretar en el contexto de esta alteración de la arquitectura y lo único que tenemos es un hematocrito de 45% que tampoco nos sirve de mucho en el sentido de si estaba poliglobúlica o hipoxémica previamente y si tendría hipertensión pulmonar. De todas maneras, si la tuviera, los mecanismos son la disminución de la capacidad residual funcional que achica realmente el área de sección transversal y genera hiper-tensión pulmonar y estos cambios pueden ser agravados por la hipoxia, hipercapnia crónica y por remo-delamiento vascular. No tenemos registros, ni evidencias de hipertensión pulmonar. No sé si habrá evidencias anatómicas pero con una capacidad vital por debajo de un litro, la prevalencia de hipertensión pulmonar en estos pacientes aumenta. Estaría más propenso a decir que tenía hipertensión pulmonar si tuviera hipoxia severa e hipercapnia en el momento de la internación sugiriendo un trastorno de tipo hipoventilación alveolar crónica. En el último momento, en las últimas 10 hs, presentó una temperatura por debajo de los 35°C , esto se ve en pacientes críticos, una mala regulación secundaria a una enfermedad crítica, no dice cuánto menos de 35°C , seguramente el termómetro clínico marca 35°C , pero no sabemos si es 34-33. Esto es expresión de una enfermedad crítica y compromiso de los centros termorregulatorios. Insisto en que el episodio final es una bronconeumonía aguda, posiblemente secundaria a broncoaspiración, en un lugar atípico de broncoaspiración porque la paciente tiene una grosera desorganización de la arquitectura pulmonar y habría que ver cómo estaba ella acostada habitualmente, ya que es posible que ese lóbulo superior que sería el condensado es donde se aspiró por una cuestión de declive, que la encontró con una condición de mecánica respiratoria francamente desventajosa, en el sentido de que hasta ese momento estaba todo compensado y una pequeña neumonía le precipita la insuficiencia respiratoria por todos esos mecanismos mencionados y la lleva rápidamente al episodio final.

Dr. Aquiles J. Roncoroni: Lo que a mí me llama la atención es que, de haber tenido depresión central secundaria a la enfermedad inicial haya durado 70 años.

Dr. Eduardo De Vito: Yo no dije que tenía depresión central. Como Ud. dijo, la recuperación de la polio puede ser completa o los pacientes quedar en el respirador o los pacientes que quedan con déficit, con un pool de motoneuronas, por decir, motoneuronas de los centros respiratorios —es muy difícil decir donde están los centros respiratorios hoy en día— pero un pool de moto-

neuronas frénicas y de músculos accesorios disminuidos con la sobrecarga consiguiente de los remanentes y ese déficit puede no manifestarse con retención crónica de CO_2 . Simplemente, cuando se aplica una carga con dióxido de carbono en forma aguda, que es la prueba de CO_2 para ver la quimiosensibilidad, es ahí donde se puede poner de manifiesto el déficit. Esto está claramente descrito en pacientes con polio. Yo tengo la impresión de que si tenía un déficit central, central me refiero a bulboprotuberancial de los centros respiratorios, era subclínico, llegó a los 70 años, no lo debe de haber pasado muy mal. Posiblemente tendría, si se busca más precisión, episodios de insaturación nocturna pero tampoco tenemos elementos como para extrapolar las cosas para ver qué estaba pasando por la noche. De manera que, incluso, el compromiso central, llámese central de los centros respiratorios, no era muy importante. Creo que el compromiso era predominantemente periférico, una capacidad vital muy disminuida y todo el déficit de músculos respiratorios que acabo de mencionar.

Dr. Ignacio Casas Parera: Sufrí poliomielitis anterior aguda y había quedado postrada en silla de ruedas desde los 4 años de edad. Las cifoescoliosis se ven habitualmente en enfermedades neurológicas como disrafismos, parálisis cerebral y otras enfermedades que llevan al paciente a la postración y entonces es razonable, como ya se mencionó antes, esperar que la paciente haya sufrido la cifoescoliosis que se observa ahora en la placa. Esta paciente tenía, según una escala que se dio en una publicación, menos de 50 puntos y ¿qué significa esto? ¿Y para qué se menciona esto? Se menciona para aclarar un poco lo de la atrofia muscular post-polio y el otro tema es tratar de darle un valor objetivo a la disminución de fuerza. Los pacientes que fueron estudiados, que fueron aproximadamente 27, tenían un deterioro de la fuerza muscular de 1 punto por año. Es prácticamente no mensurable pero clínicamente tampoco, excepto en los casos que tenían 50 puntos o menos como secuela. ¿Eso qué significa? Se evaluaba en los 4 miembros, a cada miembro se le daban 25 puntos, sumaban 100, y se evaluaban 5 grupos musculares por miembro. Entonces de ahí se sacaba la suma total y se los monitoreó. Los pacientes que sí presentaban lo que se creía clínicamente era atrofia muscular post-polio, se los siguió por un promedio de alrededor de 8 años con un antecedente de este síndrome de aproximadamente 30-50 años después de sufrir la enfermedad. Entonces, de ahí se saca la conclusión que el deterioro es muy lento, 1 punto por año, prácticamente no mensurable clínicamente para un paciente que tiene más de 50 puntos, pero sí para el paciente que tiene menos de 50 puntos. Esta paciente tenía menos de 50 puntos. Estaba con afección de 3 miembros por lo menos, y lo único que manifiesta es una disfagia de un mes de evolución. La disfagia en los pacientes añosos tiene varias causas y

es muy poco probable que podamos, en esta discusión, darle una etiología. Si realmente es cierto que haya tenido una broncoaspiración, es otro punto.

En cuanto al síndrome post-polio, algunos lo asociaron en algún momento con la esclerosis lateral amiotrófica. Es decir, que pasaba el tiempo y como la poliomielitis afectaba la neurona motora inferior del asta anterior, entonces uno decía, la colonización de estas células después generaba la muerte neuronal, remedaba o hacía un símil-ELA; esto no está aceptado. Lo que se sabe es que cuando se afecta la neurona motora, lo que hay es una reinervación. Esa neurona reinerva la cantidad de músculos que puede cuando se va recuperando del episodio agudo. Pasa el tiempo y los años, entonces esa neurona tiene un exceso de demanda metabólica para mantener un grupo muscular para el que no estaba preparada en ese momento. Los estudios se han hecho con pacientes menores de 60 años para no mezclarlos con los que padecen envejecimiento neuronal normal, y lo que se vio es que hay atrofia en los músculos afectados y se trata de una atrofia denominada angular de las fibras musculares singulares y no de grupos o fascículos. Esto los diferencia de la esclerosis lateral amiotrófica. Se cree que realmente se trata de una muerte de las colaterales que fueron producidas por la regeneración neuronal, digamos, en parte, y por reinervación. Esta paciente no creo que haya mucho más que comentar desde el punto de vista neurológico.

Dr. Guillermo Benchetrit: Desarrolló la paciente una neumonía secundaria a broncoaspiración y no parece necesario buscar otro motivo como TBC del anciano, por ejemplo, para justificar lo que tuvo. La broncoaspiración puede producir distintos tipos de síndromes, obstrucción bronquial con atelectasia, neumonitis, neumonía, neumonía necrotizante, con microabscesos, abscesos de pulmón o empiema. Parecería haber desarrollado una bronconeumonía por esta causa y quizás por lo que comentaba el Dr. De Vito, en cuanto a la posición y la escoliosis, haber tomado localizaciones no habituales. En cuanto a la etiología, yo no sé si ella estaba internada previamente en otro lugar o si había recibido antibióticos, llama la atención el aislamiento de gérmenes multirresistentes al ingreso al Instituto e, igualmente, el valor en cuanto a esos microorganismos como agentes etiológicos es quizás discutible y se conoce la asociación de aerobios y anaerobios en el caso de las neumonías aspirativas. No encuentro otro motivo de discusión para aclarar el tema.

Dr. José Luis Taccone: Yo quería plantear como diagnóstico diferencial la posibilidad de amiloidosis, para explicar los microvoltajes que tenía el ECG y la presencia de disfagia como manifestación gastrointestinal, que

muchas veces puede encontrarse en enfermedades de larga evolución.

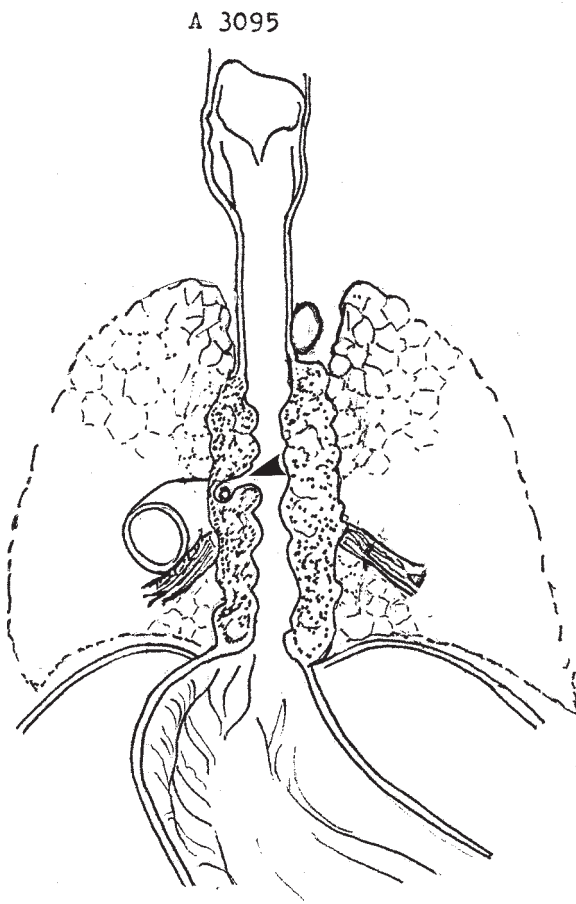
Dr. Aquiles J. Roncoroni: Yo he visto una cantidad de enfermos parecidos a este, o por lo menos, es lo que a mí me parece, que se atendían crónicamente en el Ferrer y de súbito hacían alguna complicación vinculada a su déficit, a su debilidad muscular, déficit tusígeno, etc. La otra cosa común es la presencia de hipertensión pulmonar y *cor pulmonale* secundario a cifoescoliosis; esta es una causa conocida de hipertensión pulmonar.

En esta enferma no es claro si tenía corazón pulmonar o no; parece que si lo tenía no era con insuficiencia cardíaca, es decir, podría tener hipertensión pulmonar e hipertrofia derecha, en fin, no tenemos el estudio adecuado para saberlo. Sí tenía hipoxia, quizás crónica, sin respuesta adecuada, porque en un individuo con una neumopatía aguda cuando tiene hipoxia aparece también hipocapnia simplemente por el hecho no tanto de la estimulación respiratoria vinculada a la hipoxia sino por la estimulación de receptores pulmonares provocada por la lesión del parénquima pulmonar. Ella parece que o no lo hizo o no pudo hacerlo. Una de las cosas que nosotros en la UTI quizás debiéramos hacer más asiduamente es medir la presión inspiratoria máxima. En definitiva, aunque el enfermo no colabore es sólo cuestión de poner una válvula y registrar. Y uno de los problemas que tenemos, claro que no tenemos un método de registro en papel adecuado y, si lo tuviéramos, también se podría medir y saber qué pasa en los primeros 100 milisegundos y tener algún indicio aunque sea grosero de cuál es la presión determinada por el output del centro respiratorio. No es una cosa demasiado difícil de hacer y sería útil. Pero no la tenemos. Estos enfermos tienen también generalmente compliance disminuida; eso es la restricción justamente. Yo creo que en esta enferma vamos a ver una bronco-neumonía difusa y severa. Fallece con una a/A de 0.10, de manera que es un cuadro avanzado, es decir, un trastorno respiratorio agudo secundario a bronconeumonía probablemente bacteriana, porque tenemos los gérmenes. La posibilidad de tromboembolismo pulmonar no puede ser descartada. Yo creo que va a tener el diafragma, si es que lo tenemos, y el resto de músculos respiratorios con masa disminuida, pues tenía también hiponutrición. No estoy seguro si la disfagia realmente se debe a la cifoescoliosis o a alguna otra enfermedad que puede haberse sumado en una paciente de 70 años. Lo que llama la atención en una paciente con cifoescoliosis severa que llegó hasta los 70 años y por lo que cuenta en la historia, o mejor dicho por lo que no se cuenta, es que no haya tenido demasiados accidentes, fuera de la vida restringida que tuvo.

Discusión anatomoclínica

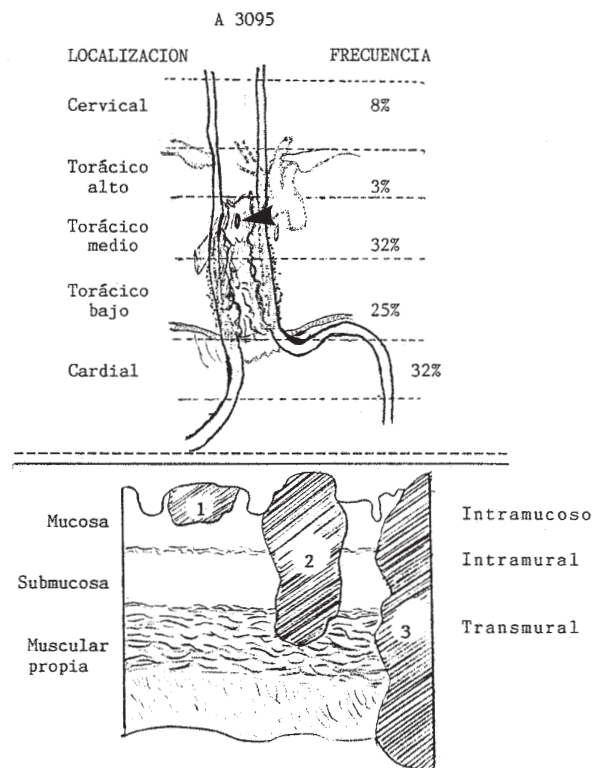
Dr. Juan Antonio Barcat: Los hallazgos principales de la autopsia fueron los siguientes: en la cavidad pleural izquierda había 150 ml de líquido cetrino, era un derrame inflamatorio. El corazón pesaba 260 g y sus medidas eran normales; en la punta existía un infarto suben-docárdico, se extendía a cara posterior, una zona muy delgada de cambios isquémicos, una hilera de unas cinco células de grosor, sobre esta zona tenía un trombo mural, la lesión es muy reciente (48 a 72 h); la ateros-clerosis no era oclusiva. Existía una grave bronconeumonía, predominante en el lado derecho donde condensaba totalmente

los lóbulos superior y medio y entre un 50 a 70% del inferior. Esta es la causa inmediata de la muerte. La bronconeumonía está relacionada a un tumor esofágico, ubicado a 3 cm por sobre la línea gastro-esofágica se extendía de 10 a 12 cm hacia arriba, de acuerdo a Schwartz es del sector torácico medio¹; el tumor, vegetante y ulcerado, tomaba toda la circunferencia, era transmural, infiltraba la pared posterior de la tráquea y llegaba al tejido mediastínico (Fig. 1 y 2). Por su cara anterior se había abierto en la tráquea y provocó aspiración del contenido esofágico y bronconeumonía. Desde el punto de vista histológico nos deparó una sorpresa; el carcinoma de esófago es, comúnmente, escamoso o epidermoide, este tumor era un carcinoma de células pequeñas (neuroendocrino, anaplásico de células pequeñas, "oat-cell"), común en el pulmón pero de baja incidencia en el esófago y se origina, probablemente, en las



Tumor esofágico, vista posterior

Fig. 1.- Dibujo esquemático del tumor esofágico. La flecha indica la perforación de la tráquea, sobre la bifurcación.



Tomado de Schwartz, 6th Edition, 1994

Fig. 2.- Esquema compuesto del tumor; localización, frecuencia y extensión tomados de Schwartz¹.

¹ Peters JH, De Meester TR. In: Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC (eds). Principios de Cirugía, 6a. Edición. México DF: Interamericana-McGraw-Hill, 1995. Traducción de Orizaga Samperio J de la 6a. edición en inglés de "Principles of surgery". McGraw-Hill, 1994. Vol. II, Capítulo 23, pp 1123-33.

² Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 8th edition. St. Louis: Mosby, 1996, p 605.

células basales multipotentes del epitelio basal; tiene mal pronóstico, crece rápidamente y da metástasis generalizadas². En este caso encontramos metástasis en ganglios linfáticos cervicales y abdominales y adrenales. Los demás hallazgos anatómicos no tuvieron trascendencia clínica, excepto las secuelas de la poliomielitis –la médula espinal no fue examinada–. Podría plantearse la pregunta, me anticipo, ¿por qué no es un tumor primitivo de pulmón? Creo que hay suficientes elementos morfológicos para negarlo y, por otra parte, es muy poco probable que un carcinoma de pulmón se abra en el esófago.

Dr. Aquiles J. Roncoroni: ¿Cómo podría habernos ayudado la TC a diagnosticar el tumor?

Dr. Ricardo Ré: El esófago tiene una luz virtual, este no es un esófago muy distendido, pero carece de aire en una zona que podría corresponder a la lesión. Pese a la disfagia la obstrucción no debe haber sido muy cerrada porque cuando lo es el esófago está muy dilatado por sobre la obstrucción y esto no ocurre en este caso.

Un médico: Me parece que, por la fístula, el aire tenía una vía de escape.

Diagnóstico anatómico (A 3095)

Secuelas de poliomielitis desde los 4 años

1) *Carcinoma de células pequeñas de tercio inferior de esófago. Infiltración por contigüidad de tejidos mediastínicos. Metástasis en ganglio linfático cervical, abdominal y adrenales. Invasión de tráquea con perforación. Grave bronconeumonía bilateral, predominio derecho.*

Infarto de miocardio, subendocárdico, reciente, con trombosis mural.

2) *Litiasis vesicular, cálculo único, 2.5 cm, bilirrubinato de calcio. Pancreatitis crónica con quistes. Transformación grasa de hígado, macrovacuolar, leve.*

3) *Quistes serosos de ovario. Leiomiomatosis uterina. Enfermedad diverticular (colon). Aterosclerosis moderada de aorta y ramas. Atrofia de hígado y bazo (600 y 100 g). Cambios seniles.*

El arte de vivir mucho es resignarse a vivir poco a poco. Análogo pensamiento expresó Feuchterlehen al afirmar "que la ciencia de prolongar la vida consiste en no reducirla". Pero esta vida pachorruda, cómoda y egoísta, enemiga de la acción viril y atenta meticulosamente a la observación del ritmo cardíaco y a prevenir incidentes digestivos y pasionales, ¿merece la pena ser vivida?

Santiago Ramón y Cajal (1852-1934)

Charlas de café