

Sesión anatomoclínica

Dr. Raymundo Rodríguez Herrera,* Dr. Rodolfo Rodríguez Jurado**

Presentación del caso

Niño de 13 años de edad con mielomeningocele lumbar y plastia a los 13 días de vida. Hidrocefalia congénita tratada con válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP) a los siete meses; recolocación de la misma a los tres y a los 11 años. Escoliosis toracolumbar secundaria al mielomeningocele operada a los 12 años por instrumentación posterior y artrodesis de columna toracolumbar con colocación de barras de Luque. Durante el procedimiento tuvo choque hemorrágico y paro cardiorrespiratorio por cinco minutos del que se recuperó; permaneció dos días en terapia intensiva y evolucionó bien, no tuvo secuelas. Egresó por mejoría tres semanas después.

Padecimiento de 15 días de evolución que se inició con dificultad para la marcha, para subir escaleras, elevar ambos brazos y tomar objetos con las manos. Tuvo disfagia para alimentos sólidos, malestar general, anorexia, fatiga fácil y fiebre no cuantificada.

Frecuencia cardiaca: 110/min; frecuencia respiratoria: 22/min; Tensión arterial: 110/70 mmHg. Exploración física: Alerta, reactivo, bien orientado; pares craneales normales, pupilas isocóricas normorrefléxicas, fondo de ojo normal, coloración eritemato-violácea en cara y cuello, e hiperpigmentación en zonas expuestas al sol. Dolor e induración de músculos de la cintura escapular y pélvica. Fuerza muscular proximal disminuida en miembros torácicos y pélvicos 3/5; marcha claudicante, camina con ayuda; sensibilidad superficial y profunda normales. Reflejos de estiramiento muscular normales. Pápulas eritematoescamosas en articulaciones interfalángicas proximales y metacarpofalángicas (pápulas de Gottron). Laboratorio. Biometría hemática: hemoglobina: 14.5 gr/dL; leucocitos: 8.700 mm³; linfocitos 15%; monocitos 3%; segmentados 82%; plaquetas: 392,000

* Departamento de Medicina Interna. Instituto Nacional de Pediatría.

** Departamento de Patología. Instituto Nacional de Pediatría.

Correspondencia: Dr. Raymundo Rodríguez Herrera. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: agosto, 2003. Aceptado: septiembre, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

mm³; proteínas totales: 7.1g/dL; albúmina 2.6 g/dL.; globulinas: 4.5g/dL.; aspartatoaminotransferasa: 799mU/mL; alaninoaminotransferasa: 218mU/mL; deshidrogenasa láctica: 1365 mU/mL; creatinfosfoquinasa: 14921mU/mL. Electromiografía de músculos bíceps, braquial izquierdo y tibial anterior derecho: potencial de unidad motora de larga duración, con polifásicos y de amplitud disminuida, con patrón de interferencia completo y disminución de la amplitud (compatible con un patrón miopático). Serie esofagogastroduodenal: reflujo gastroesofágico espontáneo hasta el tercio superior del esófago en cantidad moderada; no fue posible valorar el mecanismo de la deglución,

Durante su estancia tuvo fiebre intermitente de 38 °C, odinofagia y disfagia. Examen físico. Aleteo nasal inconstante y tiros intercostales bajos; hipoventilación basal derecha y estertores subcrepitantes bilaterales. Rx de tórax: Infiltrado alveolar bilateral. Tratamiento. Dicloxacilina y amikacina para la bronconeumonía intrahospitalaria y prednisona para la miopatía inflamatoria. El último día de estancia incrementó la dificultad respiratoria. Recibió oxígeno, nebulizaciones, esteroide inhalado y aspiración de secreciones; tuvo más dificultad respiratoria y acidosis respiratoria. Se administró oxígeno por mascarilla y se intentó intubarlo sin éxito. Presentó bradicardia y paro cardiorrespiratorio irreversible.

Informe anatomopatológico

El paciente fue operado de mielomeningoplastia lumbar en el periodo neonatal. El estudio histopatológico corroboró el diagnóstico de mielomeningocele. El estudio postmortem de encéfalo mostró infiltrado inflamatorio crónico leve y fibrosis residual en leptomeninges. Los cortes del acueducto de Silvio mostraron gliosis nodular subependimaria en relación con la hidrocefalia y como secuela de un proceso inflamatorio previo. Se descartó malformación de Chiari.

El esófago mostró erosión de la mucosa del tercio superior y medio (Figura 1). Los cortes histológicos mostraron afección acentuada en el músculo estriado del tercio superior de esófago, constituida por focos con infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario intersticial, angulación de fibras y prominente fibrosis endomicial y perimicial (Figuras 2 y 3). El estudio histológico de músculos faríngeos, psoas y diafragma exhibió grados variables de inflamación

crónica intersticial, atrofia irregular de fibras musculares, alteraciones degenerativas, cambios de regeneración y fibrosis (Figura 4).

En el aparato respiratorio, la laringe era estrecha con edema de glotis. Los pulmones mostraron consolidación irregular y congestión; histológicamente revelaron denso infiltrado inflamatorio polimorfonuclear intraalveolar y zonas con material lipídico y macrófagos espumosos (Figura 5). Se encontraron zonas con hemorragia intraalveolar, hemorragia focal en diafragma, hígado, cálices renales y mucosa de intestino delgado. El estudio histopatológico de riñón mostró datos de necrosis tubular aguda.



Figura 1. Aspecto macroscópico de esófago; nótese el aspecto acartonado de la pared y la erosión de la mucosa en tercio superior y medio.

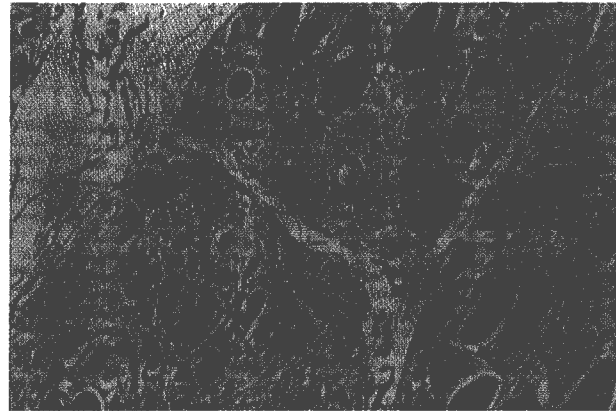


Figura 3. Músculo estriado del tercio superior del esófago con infiltrado inflamatorio crónico perivascular, atrofia focal de fibras musculares y fibrosis acentuada perimicial y endomicial; la colágena se tiñe de azul. Tinción tricrómico de Masson 10X.

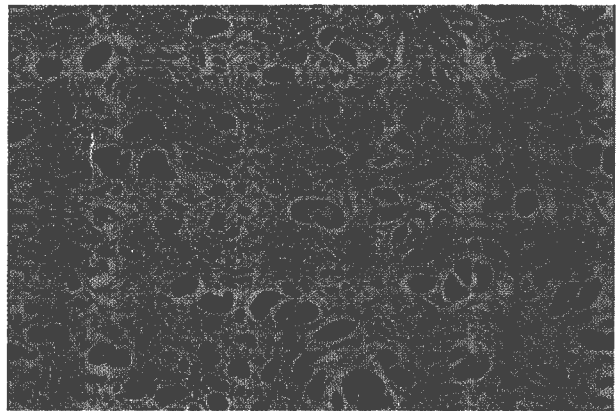


Figura 4. Músculo esquelético con atrofia perifascicular y central de fibras; hay ondulación, fragmentación y cambios citoplásmicos degenerativos en las mismas. Tinción tricrómico de Masson 10X.

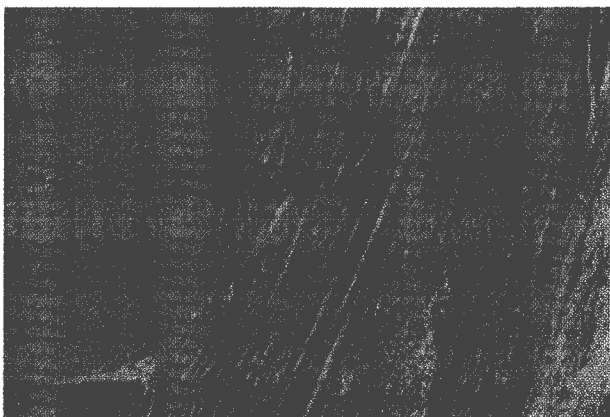


Figura 2. Pared esofágica con infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario entre las fibras de músculo liso. Hematoxilina y eosina 10X.



Figura 5. Parénquima pulmonar con vacuolas lipídicas intraalveolares de diversos tamaños y denso infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares; nótese el exudado inflamatorio agudo en la luz de un bronquiolo en el ángulo inferior derecho.

Diagnósticos anatomopatológicos finales

Dermatomiositis juvenil (DMJ) con afección acentuada en músculo estriado de tercio superior de esófago, músculos faríngeos, psoas y diafragma. Escoliosis secundaria (tórax restrictivo), status pos-colocación de artrodesis in situ con barras de Luque. Bronconeumonía con componente lipóidico. Hemorragia multivisceral. Meningitis residual con fibrosis moderada.

Discusión

Clínicamente por los antecedentes de hidrocefalia, mielomeningocele y el cuadro agudo de cuadriparesia progresiva y marcha claudicante se pensó en malformación de Chiari tipo II¹; se descartó por los datos del estudio tomográfico y posteriormente por el estudio histopatológico. Se trata de una DMJ, diagnóstico que se apoya por la presencia de debilidad muscular, afección cutánea, elevación de enzimas musculares y patrón miopático característico.

La debilidad muscular proximal simétrica suele ser de comienzo insidioso en la mayoría de los niños, con duración promedio de tres meses antes de establecer el diagnóstico. Sin embargo, una tercera parte de los pacientes tiene un comienzo agudo como en este caso, con una evolución de 15 días.²⁻⁴ La afección muscular se manifiesta por pérdida progresiva de las actividades de la vida diaria como dificultad para correr, subir escaleras, levantarse del suelo (signo de Gowers) o de la silla, peinarse e incluso vestirse por sí solo.²⁻⁵

Los músculos afectados ocasionalmente muestran edema e induración. Las mialgias ocurren en 15 a 20% de los adultos y en 30 a 80% de los niños.^{2,3} En la mayoría de los casos están afectadas la cintura escapular y la pélvica. Los reflejos tendinosos profundos se conservan hasta fases tardías de la enfermedad, lo cual permite distinguir la DMJ de otras enfermedades neuromusculares, especialmente cuando las manifestaciones cutáneas son inespecíficas.

También se afectan los músculos del esófago y la disfagia es el síntoma más frecuente. Otras manifestaciones son el reflujo gastroesofágico, alteraciones de la peristalsis, con vaciamiento gástrico retardado y disminución de la motilidad intestinal.⁶⁻⁸ Este paciente tuvo disfagia con los alimentos sólidos; en la SEG D se detectó reflujo gastroesofágico espontáneo moderado hasta el tercio superior del esófago.

El estudio histopatológico de los músculos faríngeos y del músculo estriado del esófago superior mostró daño acen-

tuado (Figura 5) La afección del esófago provoca incapacidad para deglutir sólidos, con acumulación de secreciones lo que puede causar broncoaspiración. Un estudio de uno de los autores⁹ mostró alteraciones en la serie esofagogastroduodenal en el 73.6% de los casos, caracterizadas por dismotilidad esofágica, escape faringonasal y dilatación del tercio proximal o medio del esófago.

La debilidad de la musculatura esofágica, faríngea y del paladar blando, así como la disminución de la capacidad ventilatoria provocan atelectasias localizadas y neumonía por aspiración en algunos pacientes. La neumonía es una causa importante de mortalidad.¹⁰

La afección de los músculos respiratorios en la dermatomiositis es común; en el 70% de los niños se acompaña de enfermedad restrictiva con disminución de la capacidad ventilatoria que puede llevar a hipoxemia.^{6,11,12} Los datos clínicos habituales son disnea y tos; sin embargo, pueden ser asintomáticos y en tal caso las pruebas de función respiratoria son de gran utilidad para demostrar enfermedad restrictiva. Este estudio no se realizó en el paciente por la afección aguda pulmonar y la alteración estructural de la columna. Durante la etapa aguda de la enfermedad debe prestarse atención a una ventilación y deglución adecuadas. Ocasionalmente la debilidad muscular es tan importante que puede requerirse asistencia ventilatoria y alimentación con sonda nasogástrica.

La afección cutánea en la DMJ se ve en más del 85% de los pacientes. Puede ser de dos tipos, a saber, lesiones típicas o lesiones inespecíficas. Entre las primeras se encuentran el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron. Las inespecíficas se caracterizan por la presencia de telangiectasias, poiquiloderma, hipopigmentación e hiperpigmentación y eritema periungueal.² Este caso tuvo lesiones típicas y entre las inespecíficas, presentó hiperpigmentación en las zonas expuestas al sol.

En el paciente hubo elevación de enzimas musculares especialmente creatinfosfoquinasa y cambios electromiográficos compatibles con un patrón miopático que cumplía con cuatro criterios diagnósticos. Finalmente el estudio histológico postmortem completó todos los criterios diagnósticos de Bohan y Peter¹³ que proporciona una sensibilidad diagnóstica del 93% frente a otras enfermedades del tejido conectivo.²

Dyckey y Myers¹⁴ describieron tres tipos de afección pulmonar en la dermatomiositis de adultos: neumonitis intersticial, neumonía por aspiración e insuficiencia ventilato-

ría. Clínicamente la enfermedad pulmonar ocurre en 5 a 10% de los casos.^{4,14} En este caso había problema agregado de escoliosis secundaria causante de una alteración en la morfología pulmonar con hipoperfusión bilateral de predominio en pulmón izquierdo, que además estaba disminuido de tamaño.

La bronconeumonía intrahospitalaria que presentó el paciente, con un componente lipoidico exógeno, el reflujo gastroesofágico, la pobre mecánica ventilatoria y el cúmulo de secreciones por la debilidad de los músculos respiratorios secundaria a la DMJ contribuyeron a la disminución de la capacidad ventilatoria y el desenlace fatal.

Comentario anatómo-patológico

Como fue anotado, a este paciente se le realizó mielomeninoplastía lumbar en el período neonatal corroborándose un mielomeningocele en el estudio histopatológico. El estudio postmortem de encéfalo mostró infiltrado inflamatorio crónico leve y fibrosis residual en leptomeninges. Los cortes del acueducto de Silvio mostraron gliosis nodular subependimaria relacionada con la hidrocefalia observada en este paciente, y como secuela de un proceso inflamatorio previo. Se descartó Malformación de Chiari.

El esófago mostró erosión de la mucosa a nivel del tercio superior y medio (Figura 1); los cortes histológicos mostraron afección acentuada en el músculo estriado del tercio superior de esófago. Dicha afección esta constituida por focos con infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario intersticial, angulación de fibras y prominente fibrosis endomicial y perimicial (Figuras 2 y 3). El estudio histológico de músculos faríngeos, psoas y diafragma exhibió grados variables de inflamación crónica intersticial, atrofia irregular de fibras musculares, alteraciones degenerativas, cambios de regeneración y fibrosis (Figura 4).

A nivel del aparato respiratorio, la laringe era estrecha con edema de glotis. Los pulmones mostraron consolidación irregular y congestión; en la histología revelaron denso infiltrado inflamatorio polimorfonuclear intraalveolar con zonas con material lipídico y macrófagos espumosos (Figura 5). Se encontraron zonas con hemorragia intralveolar, hemorragia focal en diafragma, hígado, cálices renales y en

mucosa de intestino delgado. El estudio histopatológico de riñón mostró datos de necrosis tubular aguda.

Diagnósticos anatomopatológicos finales: Dermatomiositis juvenil con afección acentuada en músculo estriado de tercio superior de esófago, músculos faríngeos, psoas y diafragma. Escoliosis secundaria (Tórax restrictivo) con status pos-colocación de artrodesis in situ con barras de Luque. Bronconeumonía con componente lipoidico. Hemorragia multivisceral. Meningitis residual con fibrosis moderada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fenichel GM. *Clinical Pediatric Neurology. Ataxia*. WB Saunders Co. Philadelphia. 1988;p239.
2. Rodríguez HR, Reynés MJ. Dermatomiositis juvenil. En: Loredó AA. *Medicina Interna Pediátrica*. McGraw-Hill Interamericana. 1997;pp372-88
3. Cassidy TJ, Petty ER. *Textbook of Pediatric Rheumatology. Juvenile Dermatomyositis 2a. Ed.* New York: Churchill Livingstone. 1990;pp331-75
4. Pacham LM. Dermatomiositis juvenil. En: *Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Reumatología Pediátrica* 1986;5:1151-71
5. Noris AL. Juvenile Dermatomyositis. *Med Clin North Am* 1989;73:1193-209
6. Plotz PH, Dalakas M, Leff RL, Love La, Miller FW, Cronin ME. Current concepts in the idiopathic inflammatory myopathies: Polymyositis, dermatomyositis and related disorders. *Ann Intern Med* 1989;111:143-57
7. Horowitz M, McNeil JD, Maddern GJ, Collins PJ, Shearman DJ. Abnormalities of gastric and esophageal emptying in polymyositis and dermatomyositis. *Gastroenterology* 1986;90:434-9
8. Crowe WE, Bove KE, Levinson JE. Clinical and pathogenic implications of histopathology in childhood polydermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1982;25:126-39
9. Reynés MJ, Rodríguez HR, Loredó AA, Carbajal RL. Aspectos clínicos y terapéuticos de la dermatomiositis juvenil. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1994;52:256-66
10. Spencer CH, Hanson V, Singsen BH, Bernstein BH, Kornreich HK, King K. Course of treated juvenile dermatomyositis. *J Pediatr* 1984;105:399-408
11. Hochberg MC, Feldman DF, Stevens MB, et al. Antibody to Jo-1 in PM/DM. Association with interstitial pulmonary disease. *J Rheumatol* 1984;11:663-5
12. Park S, Nyhan WL. Fatal pulmonary involvement in dermatomyositis. *Am J Dis Child* 1975;129:723-6
13. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975;292:344-7 y 403-7.
14. Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in polymyositis-dermatomyositis. *Semin. Arthritis Rheum* 1984;14:60-76