

Caso clinicopatológico

Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Resumen clínico

Se trata de un paciente del sexo masculino, de 59 años de edad en quien el interrogatorio fue indirecto (a través de la madre).

HF: Madre hipertensa. NP: Licenciado en Filosofía y Letras. Divorciado. Diestro. Sin antecedentes de alcoholismo, tabaquismo u otras toxicomanías. Tenía relaciones sexuales con tres mujeres.

PP: Cirugía facial (estética) en dos ocasiones. Por lo demás se negó todo tipo de enfermedades.

PA: Comenzó un mes antes de su ingreso, al presentar pérdida súbita del estado de alerta, por tiempo no especificado. Fue atendido en su hospital regional y se diagnosticó hipoglucemia. Se recuperó, y se dio de alta sin problemas aparentes y sin haberse establecido un diagnóstico específico. Quince días antes de hospitalizarse refirió cansancio, rápidamente progresivo, y presentó problemas de memoria y confusión, lenguaje incoherente, coprolalia, alucinaciones visuales (veía duendes) y auditivas. Lo anterior, se presentó de manera fluctuante, con exacerbaciones y remisiones espontáneas, y sin desencadenantes específicos. El cuadro empeoró diez días antes de su ingreso, cuando desarrolló alteraciones de la marcha, descritas como "torpeza". Rápidamente, se mostró indiferente, teniendo que ser alimentado por medio de una sonda, sin emitir palabra alguna y sin comprender lo que se decía. La madre comentó que sospechaba que lo habían envenenado, ya que el cuadro actual comenzó cuando el paciente regresó de "supervisar una construcción", propiedad del enfermo, quien había ofrecido a sus trabajadores "heredarles la casa cuando muriera".

Exploración

En el momento del ingreso, se encontró mutismo, completamente indiferente al medio, sin alteración evidente de los nervios craneales (por lo menos aquellos que pudieron ser valorados), tenía rigidez generalizada de extremidades, retirándose ante el estímulo doloroso con fuerza 4/5 de manera simétrica, sin reflejos piramidales y con reflejos atáxicos positivos, bilaterales. No presentaba signos meníngeos. En la exploración general, llamaba la atención que su cabello estaba teñido y que tenía múltiples cicatrices faciales que confirma-

ban el antecedente de una cirugía estética. Abdomen globoso, con hepatomegalia. Signos vitales normales. Según la nota de envío contaba con una tomografía normal y un reporte de líquido cefalorraquídeo con hiperglucorraquia. A su ingreso, una nueva punción lumbar demostró un LCR normal.

Tres días después de su ingreso, fue admitido en la Unidad de Cuidados Intensivos por requerir de ventilación mecánica. Evolucionó con episodios recurrentes de diaforesis profusa, taquicardia e hipertensión arterial sistémica. Recuperó, parcialmente, la movilidad espontánea de las extremidades, la rigidez disminuyó discretamente pero persistió indiferente al medio; sin embargo mantenía los ojos abiertos, con tendencia a la superversión, y conservaba el seguimiento ocular. Sus exámenes de laboratorio, demostraron una glucosa sérica de 220 mg/dL Cl 5.1, K 5.2 mEq/L. DHL 587 U/I, CPK 210 U/I. EEG con actividad lenta difusa. Rx de tórax con derrame pleural derecho. Las cifras de leucocitos incrementaron a 34,000; lo que se consideró como una reacción leucemoide. Frotis de sangre periférica con normocromía y acantocitosis, sugestivas de daño hepático. Asimismo, una TAC abdominal confirmó la existencia de hepatomegalia, encontrando múltiples imágenes quísticas en el hígado. Presentó diuresis de 5,580 cc en 24 h, hipernatremia (161 mEq/L). En LCR, el ELISA para Tb, panel viral y cultivos fueron negativos, ELISA para VIH, negativo.

Presentó fibrilación ventricular y paro cardiorrespiratorio, sin lograr revertirlo por maniobras de reanimación.

Comentario clínico

Dr. Salvador Bueno Valenzuela*

Se trató de un hombre de la sexta década de la vida que tenía el antecedente de promiscuidad sexual y cirugía estética facial, y que comenzó su padecimiento actual con un episodio de pérdida del estado de vigilia atribuido a hipoglucemia, sin haberse especificado o estudiado más al respecto. Quince días antes de su ingreso, cursó con un cuadro intermitente caracterizado por confusión, coprolalia y lenguaje incoherente, así como con delirio, por la presencia de alucinaciones visuales y auditivas, evolucionando a un síndrome frontal caracterizado por mutismo, alteraciones en los movi-

*Servicio de Neurología



Figura 1. Tallo cerebral sin alteraciones macroscópicas.

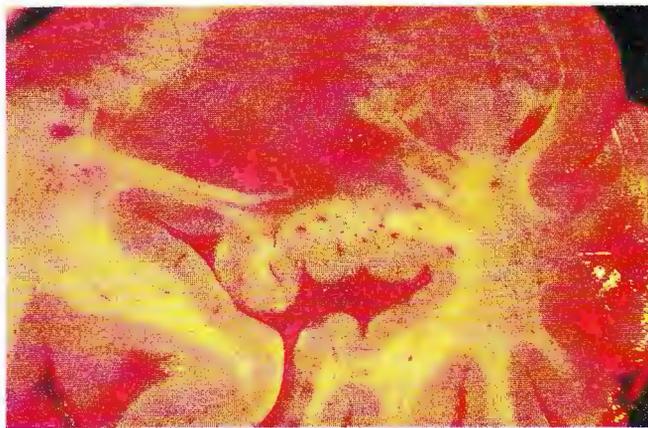


Figura 2. Hemisferio cerebral izquierdo con lesiones en la sustancia blanca de bordes mal definidos.

mientos oculares y rigidez con datos focalizadores que hablaban de una lesión de la vía piramidal, sin embargo, se demostró rigidez generalizada y liberación de reflejos atáxicos, lo que hizo pensar en un problema difuso de los lóbulos frontales.

Con respecto a su ingreso, el paciente se encontró con el cabello teñido, con cicatrices de cirugías estéticas, hepatomegalia y diaforesis y dentro de los estudios paraclínicos, se demostró una tomografía con imágenes hipodensas de la sustancia blanca, de forma generalizada, pero mucho más marcadas en los lóbulos frontales, de manera bilateral; un estudio de líquido cefalorraquídeo normal, laboratorio básico normal y un electroencefalograma con actividad lenta, difusa, completamente inespecífica. Las alteraciones hematológicas y metabólicas desarrolladas en el transcurso de su enfermedad demostraron que el paciente cursó con hiperglucemia, incremento de la creatinina sérica, leucocitosis (reacción leucemoide atribuida a enfermedad hepática), VIH ne-

gativo, ELISA para Tb, panel viral y cultivos de líquido cefalorraquídeo normales y una tomografía abdominal con hepatomegalia y lesiones quísticas en el hígado.

Con el cuadro anterior, principalmente por los antecedentes del enfermo, se pensó que podría tratarse de un problema tóxico, posiblemente por la ingesta de alguna droga, sin embargo, clínica y laboratorialmente no se apoyó el cuadro con las sustancias tóxicas más comúnmente utilizadas con fines homicidas o suicidas, ni siquiera con aquellas de ingestión accidental. Por otro lado, nunca se corroboró la ingesta de alimentos o sustancias fuera de las acostumbradas por el enfermo. Se abordó el caso como un problema confusional agudo, principalmente de localización frontal, sin localización, debiendo descartar si el mismo era producto de las manifestaciones metabólicas o secundario a las mismas. Aunque no existen datos concluyentes de alteraciones previas en las funciones mentales del enfermo; es difícil pensar que una persona sin errores de juicio ofrezca "heredar" su casa a los trabajadores que ayudaron a construirla; por lo que consideramos que existieron alteraciones en dichas funciones mentales previo a la fecha referida como inicio de su padecimiento actual.

Con los antecedentes de promiscuidad sexual, y la evidencia de cirugía estética, creemos pertinente considerar el diagnóstico de leucoencefalopatía multifocal progresiva, que si bien es característica de pacientes inmunocomprometidos (lo que nunca se demostró en nuestro enfermo), principalmente en pacientes con SIDA o linfoma, así como aquellos expuestos a quimioterapia; ya existen casos reportados en la literatura que hacen pensar que la enfermedad bien puede presentarse en pacientes inmunológicamente competentes. Sin embargo, se trata de una enfermedad rara que afecta principalmente la sustancia blanca de las regiones posteriores del cerebro. A pesar de lo anterior, el hecho de tener una



Figura 3. Sustancia blanca teñida con luxol-fast-blue para mielina; áreas con afinidad tintorial disminuida que corresponde a desmielinización.

determinación de VIH reportada como negativa, no excluye el diagnóstico de manera definitiva.

Dentro del ejercicio clínico, debía hacerse diagnóstico diferencial con las enfermedades que cursan con un estado confusional agudo, no localizado, que además afectan de la forma mencionada a la sustancia blanca. Con lo anterior, aunado al cuadro clínico y los resultados de pruebas paraclínicas se descartan problemas vasculares, traumáticos, psicógenos, secundarios a crisis convulsivas, metabólicas, endocrinológicas, por deficiencia nutricional, tóxicas e incluso infecciosas.

Dentro de las posibilidades diagnósticas deben considerarse, como más probables y en orden de importancia, una enfermedad de sustancia blanca, la leucoencefalopatía multifocal progresiva o un síndrome paraneoplásico.

Comentario anatomopatológico

Dra. Angélica Rivas

La patología más importante se encontró en el sistema nervioso central. El cerebro pesó 1,325 g que indica una mínima atrofia reconocible en los lóbulos frontales. Los cortes coronales permitieron descubrir numerosas lesiones grisáceas en la sustancia blanca, de bordes imprecisos, poco aparentes, de predominio temporal. En el quiasma y la médula espinal no se encontraron alteraciones. Histológicamente se identificaron extensas placas de desmielinización aguda, con hipertrofia e hiperplasia de los astrocitos (Figuras 1,2 y 3).

Como lesiones concomitantes se encontraron: gastritis aguda hemorrágica, colitis isquémica, pancreatitis focal, hemorragias recientes en el bazo, necrosis tubular aguda, cistitis aguda hemorrágica, trombo reciente en aurícula derecha, trombos recientes en microcirculación pulmonar, laringotraqueítis aguda ulcerada, congestión pasiva pulmonar, congestión centrolobulillar, necrosis centrolobulillar, deslipoidización de suprarrenales, hepatomegalia de 1,825 g, esplenomegalia de 275 g.

Como alteraciones independientes pueden mencionarse: esofagitis péptica, gastritis crónica, enfermedad diverticular del colon, nefritis intersticial, hiperplasia prostática, prostatitis crónica inespecífica, cambios por uropatía obstructiva, metaplasia escamosa en tráquea, bronquiectasias basales, asolvamiento bronquial, cardiomegalia, hipertrofia ventricular izquierda, aterosclerosis generalizada IIB.

Diagnóstico patológico final. Esclerosis múltiple aguda de tipo Marburg. Este autor describió en 1906 tres casos de lesiones desmielinizantes múltiples perivasculares, de tamaño variable de 1 mm a varios centímetros. La esclerosis múltiple afecta por lo general a adultos jóvenes y se caracteriza por tener un curso de remisiones y recidivas de muy variados síntomas neurológicos. Se han sugerido varias etiologías desde condiciones autoinmunes, hasta factores ambientales o infecciosos (virales). El 74% de los pacientes muere por infecciones intercurrentes pulmonares o renales, el 24% por causas ajenas al padecimiento y apenas del 1 al 2% por la propia enfermedad cuando se afecta en forma aguda el tallo cerebral como ocurrió en el presente caso. En la experiencia del Hospital, 36 años, sólo se han visto cuatro casos de esclerosis múltiple y uno tan sólo de tipo Marburg.

Dr. Salvador Bueno. Mi diagnóstico estuvo, en realidad muy aproximado pues creí que se trataba de una leucoencefalopatía multifocal progresiva. La esclerosis múltiple de este tipo es sumamente rara, aun cuando hay referencias bibliográficas de casos semejantes; algo también que despierta curiosidad es la forma en que se desarrolló el padecimiento desde el comienzo. Los antecedentes de promiscuidad sexual, alteraciones de la conducta, la historia de cirugía estética, etc., no fueron sino distractores que orientaron mis disquisiciones diagnósticas hacia lo común hoy en día, el SIDA, pacientes inmunocomprometidos, que no raramente manifiestan signos y síntomas neurológicos.

Al enfermo pobre, cuando sufre, cuando pide, no desoírlo, servirle; curarlo con dulzura, esta es la caridad. No es profesional la consulta gratis oficial; es bueno que se impartan consultas libres, pero sin anunciarlas ni ofrecerlas.

Al cliente rico, antiguo y fiel, que ha empobrecido, aligerarle la cuota y viceversa. Al poderoso y prócer no pasarle cuenta; esperar para ver cómo se conduce; si el silencio se prolonga, cobrarle de modo serio y decente. En general, cuenta que no es pagada a la tercera cobranza darla por perdida. No demandar nunca, es inútil y ocioso, es peor.

Dr. Gonzalo Castañeda