

CONDUCTA FRENTE A UNA CRISIS MIASTÉNICA

EDITORES: PABLO LANDI, GISELL TORREJÓN, LEONARDO PAZ

B.N. hombre, 78 años. Ingreso: 06/09/2013. HC: 125.797. Fallece el 27/10/2013.

Motivo de ingreso: disnea, ortopnea y polaquiuria.

Antecedentes: miastenia gravis: en noviembre de 2012 consulta por disartria, disfagia, debilidad muscular en cuatro miembros, pérdida del sostén cefálico, ptosis palpebral y diplopía asociados a insuficiencia respiratoria hipercápnica. Se interna en el IDIM (internación N° 3). Buena respuesta a la ventilación no invasiva (VNI). Electromiograma (EMG): respuesta decremental a la estimulación repetitiva. AchRA positivo, AntiMusk negativo. No se observa tino en la tomografía de tórax. Plasmaféresis con 9 litros de recambio de la volemia. Shock hipovolémico y asistencia respiratoria mecánica (ARM). Tubo de avenamiento pleural izquierdo por neumotórax luego de colocación de vía central. Destete exitoso. Meprednisona y azatioprina. QMG (*Quantitative myasthenia gravis*) al ingreso: 14/39, capacidad vital forzada (CVF) 1100 ml; QMG al alta 8/39, CVF 2000 ml. Sin respuesta a piridostigmina durante la internación, por lo que no se indicó. Posterior al alta fue controlado por última vez por Servicio de Neurología el 03/01/2013. QMG 7/39 (tratamiento con azatioprina 50 mg y meprednisona 70/40 mg en días alternos) con piridostigmina 105 mg (1+¼ de comprimido) 5 veces por día. No volvió a consultar al servicio de neurología.

Dermatitis linfocitaria perivascular: durante la primera internación (noviembre de 2010) hiperpigmentación cutánea, engrosamiento, descamación de la piel y prurito generalizado asociado a eosinofilia periférica (20%; 1800/mm³). Se descartó enfermedad de Addison con la prueba de ACTH.

Durante su segunda internación en el IDIM (enero 2012) reemplazo total de cadera izquierda por fractura de dudoso mecanismo. Bacteriemia por *Staphylococcus aureus* meticilino-sensible. Insuficiencia renal con deterioro agudo de la función renal (sin criterios para diálisis de urgencia) en momento de baja ingesta hídrica, antiinflamatorios no esteroides y litiasis renal y ureteral izquierda (riñón izquierdo disminuido de tamaño). Se colocó catéter doble jota en uréter izquierdo. Creatinina al alta de 1.5 mg/dl.

Infecciones urinarias a repetición: en la tercera internación en el IDIM (noviembre 2012): urocultivo positivo para *Klebsiella BLEE* y *Escherichia coli*. Tratado con imipenem. En enero 2013 (cuarta internación en IDIM) se extrajo catéter doble jota (recibió profilaxis con imipenem). Durante su última internación (junio 2013) sepsis grave con foco urinario asociado a insuficiencia renal crónica reagudizada (creatinina 3.1 mg/dl). Internación en UTI, reanimación con cristaloides e imipenem. Urocultivo con *Klebsiella BLEE*. Evoluciona bien. Creatinina al alta de 2.3 mg/dl. Herpes facial y queratoconjuntivitis herpética. Aciclovir por 7 días y al alta, gotas oftálmicas de ganciclovir.

Miocardiopatía dilatada: Ecocardiograma transtorácico (3ra internación): deterioro grave de la función sistólica, con dilata-

ción leve y relajación prolongada del ventrículo izquierdo con hipoquinesia global, insuficiencia mitral leve, presión sistólica de la arteria pulmonar 50-60 mm Hg. Causa más probable: enfermedad coronaria (se solicitó la realización de estudio de perfusión miocárdica y eventualmente cinecoronariografía de forma ambulatoria pero el enfermo nunca las realizó). Se indicó aspirina y beta-bloqueantes. Se descartaron otras causas (serología para Chagas negativa, TSH 1 uUI/ml, ferritina 351 ng/ml, saturación de transferrina 37%). Otra alternativa planteada fue la miocarditis por células gigantes (en asociación con miastenia gravis). Anemia de los trastornos crónicos relacionada a insuficiencia renal crónica.

Próstata de 67 cc; PSA 4.6 ng/ml. Tratado con finasteride y tamsulosina. Hipovitaminosis D: diagnóstico en internación de enero 2012. Recibió risedronato y colecalciferol D3 trimestral.

Medicación habitual: (indicadas al alta de su última internación en junio 2013; no cumplía con las indicaciones). Piridostigmina 60 mg (cinco/día); meprednisona 80 mg (lunes, miércoles y viernes; desde el 20/05/2013); azatioprina 50 mg/d; aspirina 100 mg/d; carvedilol 12.5 mg cada 12 horas; finasteride 5 mg/d; tamsulosina 0.4 mg/d.

Enfermedad actual: Consulta en guardia del IDIM por disnea de esfuerzo (7 días de evolución), en clase funcional III que progresó a disnea en reposo asociada a ortopnea. Polaquiuria sin disuria, fiebre ni dolor lumbar. Niega dolor precordial o palpitations. Sin edema en miembros inferiores. Admite haber suspendido medicación habitual por falta de recursos sin precisar desde cuánto tiempo antes. Se decide internación.

Examen físico: Al ingreso en UTI, regular estado general. TA: 140/90 mm Hg, FC 80 lpm, FR 25 rpm, temp. axilar 36 °C, SO₂ 94% (FIO₂ 21%). Buena perfusión periférica, pulsos periféricos presentes. Sin edemas ni ingurgitación yugular. 2R4F presentes, silencios libres. Taquipnea y respiración paradójica, hipoventilación generalizada con sibilancias espiratorias generalizadas a predominio bibasal. Ortopnea. Abdomen plano, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible y sin dolor. Sin visceromegalias.

Vigil, orientado en tiempo y espacio. Pupilas reactivas, la izquierda es discórica con opacidad. Movimientos oculares externos s/p. Ptosis espontánea bilateral. Diplopía a la mirada extrema izquierda a los 20 segundos. Fuerza muscular de los orbiculares de los párpados y labios y excursión del velo del paladar s/p. Reflejo deglutorio disminuido. Fuerza de músculos extensores y flexores del cuello s/p. Fuerza muscular de miembros superiores: sostiene durante 40 seg. Fuerza miembro inferior derecho: sostiene 30 seg (el izquierdo no es evaluable por coxalgia).

Laboratorio: Hto 26%, leucocitos 7100/mm³, plaquetas 405 000/mm³, KPTT 33 seg, TP 78%, glucemia 1.28 g/l, urea 0.94 g/l, creatinina 2.49 mg/dl, Na 140 mEq/L, K 4.2 mEq/L, Cl 109 mEq/L. Estado ácido-base arterial: FIO₂ 21%, PO₂ 78.5 mm Hg, PCO₂ 41 mm Hg, pH 7.34, HCO₃⁻ 21.4 meq/l,

Palabras clave: miastenia gravis, tratamiento, disnea, infección urinaria
Key words: myasthenia gravis, treatment, dyspnea urinary infection

Reunión anatomoclínica efectuada en el Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari el 23 de mayo de 2014

lactato 0.7 mM/L, Anión GAP 10 mEq/L, a/A 0.76, PaO₂/FIO₂ 371.

Sedimento urinario: abundantes leucocitos y gérmenes, 3-4 hematíes/campo, 2-3 células/campo, pH 6.5, positivo para proteínas y sangre. Radiografía de tórax: Botón aórtico prominente, ICT < 0.5. Hilios congestivos. Sin infiltrados pulmonares.

ECG: ritmo sinusal, 70 lpm, eje +60°, P 0.06 s, PR 0.16 s, QRS 0.08 s, ST aislado, ondas T negativas de V2 a V6 y en DI y aVL (presentes en ECG de noviembre de 2012) QT/QTc 0.44/0.48 s.

Evolución: Se interpreta exacerbación miasténica por abandono de tratamiento y probable episodio de infección urinaria. Se interna en UTI para inicio de VNI permanente. Se toma de material para hemocultivos y urocultivo e inicia tratamiento con imipenem. Se decide con Neurología administrar hidrocortisona (100 mg/ 8 h EV), piridostigmina a través de sonda nasogástrica (dosis ¾, ½, ¾, ½ de comprimido cada 4 horas) y continuar con dosis habitual de azatioprina. Evolución favorable luego de 48-72 h de restitución del tratamiento habitual asociado a una buena adaptación a la VNI, se posterga el inicio de plasmaféresis.

Persisten signos de obstrucción al flujo aéreo. Examen funcional respiratorio del 09/09/2013: FEV1/FVC 53%, FVC 1100 ml (30%), FEV1 650 ml (19%), espirometría compatible con obstrucción al flujo aéreo. Presiones bucales disminuidas: PiMax -20 cm H₂O y PeMax 25 cm H₂O. Broncodilatadores de acción prolongada y corticoides inhalatorios.

El 11/09/2013 se suspende imipenem. En 13/09/2013 se determina mala mecánica ventilatoria durante recolocación de sonda nasogástrica de alimentación. Atelectasia de lóbulo inferior derecho. Intubación orotraqueal y conexión a ARM y toma de cultivo de aspirado traqueal con reinicio de imipenem. El 17/09/2014 se rota a ampicilina-sulbactam debido al aislamiento de gérmenes sensibles en el cultivo de aspirado traqueal (*Haemophilus influenzae* -cepa productora de β-lactamasas- y *Morganella morganii* resistente a ampicilina y cefalotina).

El 18/09/2014, en Ateneo se decide no iniciar plasmaféresis debido a que la exacerbación miasténica ocurrió 12 días atrás, y se intenta el destete ventilatorio. Se logra extubación orotraqueal el día 19/09/2014. El 22/09/2014 con taquipnea, hipoxemia, hay aumento de secreciones respiratorias e hipotensión arterial con requerimientos de noradrenalina. Intubación orotraqueal y ARM con toma de cultivo de aspirado traqueal. Se rota a imipenem. Destete dificultoso. El 01/10/2014 traqueostomía. Continúa con VNI a través de la traqueostomía.

El 08/10/2014: fiebre; se toman muestras para hemocultivos y en la punta de una vía central y se administra vancomicina y colistina. Se aísla *Klebsiella pneumoniae* BLEE en hemocultivos y se rota a imipenem.

El 10/10/2013, pase a sala general. Fibrilación auricular paroxística durante su estadía en la UTI. Se solicita su traslado a tercer nivel, donde transcurren 16 días adicionales de internación a la espera de su derivación.

El 27/10/2013: episodio de somnolencia, hipotensión arterial y mala perfusión periférica, hiperlactacidemia (ac. láctico 6 mM/l). Por malos accesos vasculares se coloca vía central subclavia izquierda. Posterior a su colocación, paro cardiopulmonar. Se inician maniobras básicas y avanzadas de resucitación cardiopulmonar. Durante la reanimación, se constata buena entrada de aire bilateral y secreciones a través de la traqueostomía de características bilio-entéricas. Intubación orotraqueal para protección de vía aérea. Maniobras de resucitación durante 40 minutos, sin éxito. Óbito el 27/10/2013 a las 21 h.

Diagnóstico de sala: Exacerbación de miastenia gravis. Infección urinaria. Neumonía asociada a la ventilación mecánica. Shock séptico

Discusión radiológica

Dr. Ricardo Re: Se observan algunas bronquiectasias periféricas en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo. También derrame pleural bilateral. En el mediastino se ve resto tímico. No se observan adenopatías mediastinales ni en partes blandas. Hipertrofia renal bilateral, y en el uréter y pelvis renal izquierda, un catéter doble J. Hay una imagen en la pelvis renal derecha que podría corresponder a un lito.

Discusión clínica

Dra. Paula Monti: Fue internado en 2010 por anemia con dudosa melena, eritrosedimentación acelerada, hiperpigmentación cutánea con hiperqueratosis y prurito. Los estudios solicitados por sospecha de neoplasia, tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis, endoscopia digestiva alta y baja, no mostraron anomalías. En dermatología diagnosticaron eccema atópico y una biopsia de piel orientó a farmacodermia. Por el antecedente de asma en la infancia y un valor elevado de IgE, el eccema atópico fue probable, y comenzó tratamiento antihistamínico, con mejoría parcial. En forma paralela tuvo vitíligo en zona supraclavicular y cuello, que junto a la hiperpigmentación cutánea, nos llevó a pensar en enfermedad de Addison aunque la prueba de estimulación con ACTH fue normal. En el seguimiento ambulatorio se constató la normalización del hemograma, eritrosedimentación y de los niveles de IgE, habiendo el paciente retornado a su vida laboral. En 2012 se internó por fractura de cadera, fiebre y signos clínicos de pirogenemia. Por no haber una clara relación con una caída, interpretamos una fractura patológica, siendo el motivo de la toma de biopsia de hueso, en la cirugía de remplazo de cadera, no observándose células neoplásicas. Se pensó en osteomielitis y tuberculosis, por la historia de coxalgia, pero finalmente se aislaron en 2/2 hemocultivos, *Staphylococcus aureus* meticilino sensible, siendo el diagnóstico final, el de bacteriemia por sin foco de origen claro. Fue descartada la presencia de vegetaciones con el ecocardiograma transesofágico, dándosele el alta. Diez meses después, en una internación por deterioro del estado general, hacemos el diagnóstico de *miastenia gravis*. Por la debilidad y pérdida de masa muscular pensamos en esclerosis lateral amiotrófica (ELA), pero fue descartada por evidencia clínica de fatigabilidad y la respuesta decremental en el electromiograma, junto a la presencia del ACRA. La *miastenia gravis* (MG) es una enfermedad paraneoplásica, siendo el timoma el tumor

responsable en la mayoría de las veces. Según fue informada la tomografía de tórax, no se visualizaron restos tímicos, por lo que nos abocamos a la identificación de otro tumor que pudiera explicarla. Si bien hay asociación con otras neoplasias, no hay relación causal con éstas. Los pacientes con *miastenia gravis* ACRA (+) sin evidencia de tejido tímico macroscópico, mejoran su evolución o resuelven la enfermedad luego de la timectomía. Hay dos ejemplos de tejido tímico microscópico. Uno es el microtimoma (menor a 10 cm), y el otro el timoma microscópico, que corresponde a la hiperplasia epitelial en acúmulos o islotes menores a 1 mm, y que reseca estas dos lesiones mejora el síndrome de MG con una prevalencia del 15% en autopsia. La miocardiopatía con deterioro grave de la función ventricular fue otro diagnóstico, la primera causa a pensar es la enfermedad coronaria, aunque no tenía factores de riesgo cardiovascular, historia de angina, ni alteraciones de la motilidad segmentarias en el ecocardiograma. Otros diagnósticos fueron; el síndrome de *Takotsubo*, y miocarditis asociada a MG, por anticuerpos dirigidos contra el músculo cardíaco. Hay dos tipos de miocarditis: la asociada como síndrome paraneoplásico, y la miocarditis de células gigantes. Quizás solo veamos fibrosis como lesión cicatrizal en la anatomía patológica, pero si no hubiese enfermedad coronaria, se podrían considerar estos diagnósticos. La causa final de muerte tuvo relación con la crisis miasténica, y que el tratamiento debió incluir a la plasmaféresis o la gammaglobulina, que no pudo implementarse por dificultades técnicas.

Dra. Valeria Salutto: La presentación con insuficiencia respiratoria, compromiso bulbar y emaciación, nos llevó a considerar tres diagnósticos: *stroke* de tronco, ELA y MG. En jóvenes, principalmente mujeres, lo más frecuente es la miastenia gravis ACRA (+) con hiperplasia tímica. En mayores de 50 años con la enfermedad, se observan atrofia de restos tímicos o timoma. Desconozco la asociación paraneoplásica con otros tumores que no sean timoma, y la presencia de este, se asocia en el 40% de las veces con MG. En un trabajo en que se estudió la anatomía patológica *post mortem*, de 78 pacientes con MG ACRA (+) con o sin timoma, se observó en 25 pacientes infiltrados leucocitarios y necrosis focal en el músculo cardíaco. En su mayoría estos cambios fueron asociados con timomas. En la primera internación, había una contraindicación relativa para el empleo de gammaglobulina, debido al deterioro de la función renal, por lo que fue indicada la plasmaféresis diaria que fue mal tolerada, desarrollando shock hipovolémico. Es probable que esto se hubiese evitado si hubiéramos realizado las sesiones de plasmaféresis en días alternos. El desencadenante de la crisis miasténica que lo llevó a la segunda internación, fue la suspensión del tratamiento y la mala adherencia habitual al tratamiento. Se hubiese beneficiado con plasmaféresis, que tengo entendido no pudo realizarse por problemas técnicos.

Dr. Christian Casas: En el ecocardiograma de noviembre 2012 se evidenció una miocardiopatía dilatada con hipoquinesia global. La primera causa a descartar es la enfermedad coronaria, y en segunda instancia la miocardiopatía dilatada de origen idiopático. Existe una entidad conocida como miocarditis de células gigantes, relacionada con la miastenia gravis. Es infrecuente y rápidamente progresiva, expresándose como insuficiencia cardíaca clínica, con trastornos de conducción y arritmias ventriculares graves, ninguna de ellas referidas en la historia clínica. Se la engloba dentro del grupo de miocarditis inmuno mediadas, que incluye a la arteritis de Takayasu y la tiroiditis de Hashimoto entre otras. Hay infiltración linfocitaria, eosinófilos y células gigantes. También se la asoció a la miocarditis por el virus *coxsackie*. No se comportó como una miocarditis inmuno mediada o de rápida progresión clínica, y me queda la duda si fue debido a enfermedad coronaria o a una miocardiopatía idiopática.

Dra. Patricia Aruj: Era un enfermo con MG y compromiso bulbar que ingresó con una crisis miasténica por abandono de la medicación. Falleció por sepsis, seguramente de origen respiratorio. Se comprobó la aspiración por medio de la prueba de azul de metileno, iniciándose alimentación a través de sonda k 108. Por el compromiso de los músculos respiratorios se inició con ventilación no invasiva (VNI) con buena tolerancia. En su evolución debió ser ventilado y presentó un *Weaning* prolongado decidiéndose la traqueotomía, y su derivación a un centro de cuidado integral y rehabilitación respiratoria. En la primera espirometría del 2012 tiene una capacidad vital forzada (CV) de 2400 ml, que corresponde al 53% compatible con restricción moderada-grave. Durante su internación, y recordando su antecedente de asma en la infancia, se lo trató con broncodilatadores. Hay una espirometría al alta con un valor de CVF de 2000 ml, pero no sabemos a qué porcentaje corresponde. Las espirometrías en los enfermos con MG se hacen para poder evaluar el *QMG* (*The Quantitative Myasthenia Gravis Test*), aunque el paciente no tuvo buena adherencia al seguimiento, como fuera comentado. Otros datos funcionales fueron: presiones bucales bajas, tos no efectiva, Pemax y Pimax de 20 cm de H₂O.

Dr. Eduardo De Vito: La respiración invasiva puede fracasar en casos de obstrucción de la vía aérea superior, o si hay disfunción de cuerda vocal o compromiso bulbar, pero no cuando la obstrucción es de las vías aéreas distales o VEF1 bajo. Tengo tres preguntas: ¿Si alguien recuerda por que no se realizó plasmaféresis en la última crisis miastenia? En base a la evolución referida, con secreciones bilioentéricas por la traqueotomía y necesidad de intubación orotraqueal para protección de la vía aérea ¿Tenía puesta una cánula de traqueotomía con o sin globo? y en este último caso: ¿Estuvo bien proteger la vía aérea?. Y la última: ¿Era la sala general el lugar adecuado para este paciente?

Dr. Paula Monti: No conseguimos gammaglobulina y no pudimos iniciar la plasmaféresis por motivos ajenos a nosotros. La interpretación del neumólogo fue que la obstrucción bronquial, clínica y espirométricamente documentada, se había agregado a la crisis miasténica. Se decidió continuar con VNI, modalidad bien tolerada, junto al tratamiento broncodilatador intensivo, con buena respuesta. Es a partir de un recambio de la sonda K 108, que evolucionó con atelectasia del lóbulo inferior del pulmón derecho y la necesidad de ventilación invasiva. Respecto a la segunda pregunta. Tenía una cánula de traqueotomía con balón inflado, y recibía VNI a través de la traqueotomía. Después de 2 meses de internación es probable que pueda haberse pinchado el balón, y aspirado contenido gástrico. Lo ideal hubiese sido derivarlo rápidamente a un centro de rehabilitación respiratorio. Otra opción hubiese sido internarlo en terapia intermedia, pero ninguna de esas opciones fue posible por los tiempos que PAMI tiene, y por no contar con esta unidad cerrada en nuestro hospital.

Dr. Pablo Landi: La causa de la reagudización fue el no cumplimiento del tratamiento. Dependía de la esposa para esto, y ella estuvo internada en nuestro hospital por algunas semanas, siendo este el motivo de la discontinuación del tratamiento. No hubo otra causa de crisis miasténica. El ateneo se realizó al 5to día de internación, sin haber podido conseguir hasta ese momento la gammaglobulina ni la plasmaféresis, como fue comentado. Ese día se consiguió, y todos los expositores del ateneo, coincidimos en que por la muy buena evolución y tolerancia con VNI, y debido a las graves complicaciones relacionadas a la plasmaféresis de la internación anterior, podíamos no iniciarla en ese momento. La necesidad de ventilación invasiva fue consecuencia de una errónea colocación de la sonda nasogástrica K 108, a través del bronquio fuente derecho hasta el lóbulo inferior homolateral. Si bien no fue usada y rápidamente retirada, la maniobra de valoración clínica de localización, fue suficiente para el desarrollo de atelectasia del lóbulo inferior derecho.

Dr. De Vito: Tenemos que considerar a todo enfermo con *miastenia gravis*, que tiene necesidad de uso de VNI, tiene una crisis miasténica aun sin necesidad de intubación orotraqueal y ventilación mecánica.

En una persona que colabora y entiende lo que se le pide, si hubiese disociación entre CV (buena) y Pimax (baja), consideramos la CV como real y la Pimax como mal hecha. A la inversa, con deterioro del sensorio o no colaborador y traqueostomizado, la Pimax se la puede medir, aun sin la voluntad del paciente, a diferencia de la capacidad vital.

Dr. Gustavo De Feo: Se mencionó entre los diagnósticos diferenciales al ACV de tronco. No es infrecuente el diagnóstico diferencial en pacientes con MG, y compromiso bulbar predominante. Pero el compromiso bulbar y de la deglución en particular, son marcadores de riesgo de

muerte como le sucedió a este enfermo. Por eso debemos ser muy agresivos cuando tratamos estos cuadros, sin demoras en los tratamientos. Lamentablemente no pudimos cumplir con las indicaciones habituales. Me llamó la atención la eritrosedimentación persistentemente elevada en los últimos años, con algunos valores mayores a 100 mm/hora y varios mayores de 50 mm/hora. Debemos considerar los diagnósticos de polimialgia reumática y arteritis de células gigantes. Me llamó la atención la ferritina de 1200 ng/ml y una saturación de la transferrina del 62%, que nos lleva a considerar la hemocromatosis.

Bibliografía

- Barohn RJ. The Quantitative Myasthenia Gravis (QMG) Test. The Manual. University of Texas Southwestern Medical Center Dallas. March 25, 2000. <http://myasthenia.org/LinkClick.aspx?fileticket=9U5kP6SfCJs%3D&tabid=125>.

Discusión anatomopatológica

Dr. Leonardo A. Paz: En vida de este paciente se realizaron 3 biopsias. El 4/11/2010 se biopsió piel de brazo y tórax y los hallazgos fueron una dermatitis perivasculare superficial predominantemente linfocitaria con eosinófilos que se vincularon a farmacodermia. El 20/1/2012 se realizó una punción biopsia ósea de cadera, trazo de fractura, con una medula ósea adiposa con necrosis focal. Las trabéculas óseas estaban fragmentadas con depósito de fibrina, entre las espículas óseas había infiltrado de histiocitos rodeando vacuolas de grasa indicando la existencia de necrosis grasa. El 13/2/2012 se realizó la resección de la cabeza femoral: trayecto de fractura en reparación, las trabéculas óseas remanentes estaban inmersas en tejido fibroso con neoproliferación vascular, zonas de necrosis grasa y evidencias de osteopenia leve en el hueso.

En la autopsia, los hallazgos anatómicos relacionados con la causa de muerte estaban en el abdomen, el colon sigmoide tenía un área de estenosis, con serosa opaca y despulida, la mucosa colónica estaba rojiza y al corte de la pared del colon se observó múltiples divertículos, uno de ellos complicado con diverticulitis aguda, absceso peridiverticular y perforación del peritoneo visceral con la consiguiente peritonitis aguda fibrinopurulenta (Figura 1 A y B). En el absceso peridiverticular se observaron colonias de bacterias y la presencia de múltiples trombos sépticos en arteriolas y vénulas. Las embolias sépticas estaban además presentes en otros sectores de colon en vasos de submucosa (Figura 1 C); también fueron observados en diafragma y pulmón. El bazo pesaba 180 g, tenía peritonitis en superficie y congestión esplénica. El hígado pesaba 1450g con congestión centrolobulillar relacionada con el cuadro de sepsis. No había signos de insuficiencia cardíaca. En páncreas había citoesteatonecrosis como manifestación del shock. También relacionado con sep-

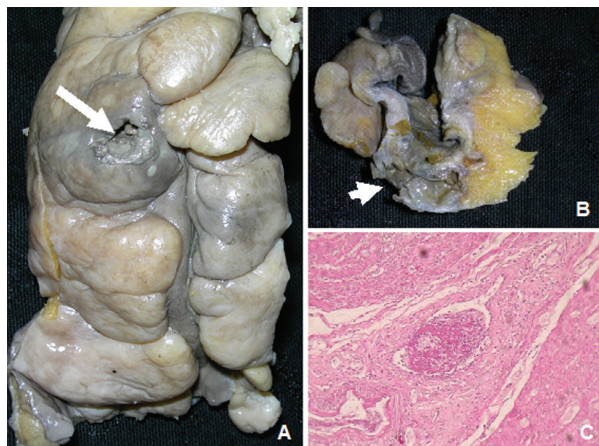


Fig. 1.— A. Colon sigmoide: peritonitis, orificio de perforación (flecha). B. Colon sigmoide, corte transversal: divertículo complicado con perforación (flecha). C. Trombosis séptica en submucosa colónica. HyE 100X.

sis había eritrofagocitosis en macrófagos de hígado y médula ósea.

En tórax, la tráquea estaba marcadamente dilatada con mucosa opaca y despulida al igual que la mucosa de bronquios fuentes en donde histológicamente había una traqueobronquitis aguda. La traqueostomía estaba preservada y no había signos de infección. Los pulmones estaban erguidos con aumento de la consistencia en ambas bases pulmonares. Ambos lóbulos superiores tenían signos de atelectasia. Histológicamente había tromboembolismo pulmonar reciente, sin recanalización, con infiltrado inflamatorio que se extendía a la pared de los vasos y al parénquima pulmonar peribroncovascular adyacente. Los trombos tenían las características de un tromboembolismo pulmonar séptico y afectaban vasos subsegmentarios del lóbulo inferior izquierdo y lóbulo inferior derecho, estando más afectado el pulmón izquierdo. En ambos pulmones había edema agudo de pulmón de predominio basal, fibrosis pleural con adherencias y enfisema centrolobulillar.

La miastenia no tenía traducción histológica se estudió la grasa tímica en su totalidad sin encontrarse hiperplasia tímica. El mismo estaba atrofico.

La aorta tenía aterosclerosis grave y complicada. El riñón derecho era de tamaño normal, pesaba 120g, el izquierdo estaba disminuido de tamaño, pesaba 90g. El riñón izquierdo tenía pielonefritis crónica, con dilatación del sistema pielocalicial, atrofia de la corteza renal por encima de los mismos y cicatrices en la corteza renal.

Histológicamente se evidenciaba el típico riñón colioide con material eosinófilo en la luz de los túbulos, infiltrado inflamatorio crónico y fibrosis intersticial de la medular. El riñón derecho tenía nefroangioesclerosis.

El corazón pesaba 500g, en el epicardio llamaba la atención la prominente circulación colateral en pared posterolateral. Las arterias coronarias estaban permeables, tenían aterosclerosis complicada siendo la más afectada la descendente anterior con importante obstrucción proximal y distal. Al corte había una hipertrofia concéntrica y leve dilatación del ventrículo izquierdo, con un espesor máximo de la pared ventricular de 19 mm. El miocardio tenía signos de hipertrofia, con fibrosis miocárdica de distribución pericelular y escasa magnitud, sobre todo en pared anterior relacionada con la enfermedad coronaria. No había alteraciones que hagan pensar en una miocarditis o una miocarditis de células gigantes como se ve en pacientes con miastenia. Como manifestación de la hipertensión arterial, había arterioesclerosis hialina en arteriolas de grasa periadrenal y en glomerulos. El cerebro tenía estadio lacunar que predominaba en los núcleos basales del lado izquierdo. En el tronco encefálico no se encontraron alteraciones.

Diagnósticos anatómicos

Varón de 78 años con diagnóstico de miastenia grave en noviembre de 2012, tratado con meprednisona, azatioprina y piridostigmina, consulta por disnea, ortopnea y polaquiuria.

Diverticulosis colónica complicada con diverticulitis, absceso peridiverticular, perforación y peritonitis aguda fibrino-leucocitaria. Arteritis y venulitis con gérmenes. Tromboembolismos sépticos en mucosa colónica, diafragma y pulmón en vasos subsegmentarios. Signos de shock: congestión visceral generalizada, citoesteatonecrosis pancreática, edema agudo de pulmón. Eritrofagocitosis en hígado y medula ósea.

Traqueobronquitis aguda. Atelectasia pulmonar en lóbulo superior izquierdo y derecho.

Aterosclerosis grave y complicada de aorta y ramas. Cardiomegalia (500 g). Aterosclerosis complicada de coronarias predominante en descendente anterior. Hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo (19 mm) y dilatación. Miocardioesclerosis leve. Nefroangioesclerosis. Arterioesclerosis hialina. Estadio lacunar.

Hidronefrosis izquierda. Pielonefritis crónica en riñón izquierdo. Fibrosis y adherencias pleurales. Enfisema centrolobulillar. Atrofia de la grasa tímica.