

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

Dr. Fernando Tomé Abarca ()*

*Dr. Virgilio Cardona L. (**)*

A. E. niño de 3 meses de edad, mestizo, originario y vecindado en Tegucigalpa, D. C.

HISTORIA DE LA MADRE:

Mujer de 33 años que consultó al Médico Obstetra por infertilidad en 1964. Se le hizo examen completo incluyendo una histerosalpingografía y un espermograma al esposo, ambos resultados fueron dentro de los límites normales. En ese mismo año fue tratada por tricomonas con Flagil y por moniliasis con Micostatin. En julio de 1966, se le hizo otra histerosalpingografía que también resultó normal. En noviembre de 1967, se le practicó laparotomía exploradora en Méjico, extirpándole un fibroma pequeño y un quiste pequeño del ovario izquierdo. El 5 de diciembre de 1968 fue admitida en un Hospital privado con una condición dermatológica que había sido tratada con antihistamínicos sin ninguna mejoría, en esa fecha fue vista por el Dermatólogo quien consideró que era un caso grave de "eritema multiforme" que fue confirmado por biopsia de piel. Se hizo tratamiento con Dolucortef 100 mg. diarios I.V. por una semana seguidos de Kenatab (tabletas de un antihistamínico/corticosteroide) por 2 semanas. La paciente tenía en esa fecha un embarazo de 6 semanas aproximadamente (F.U.R. 30 Oct. 1968), después de un curso tormentoso salió del Hospital completamente recuperada.

El 3 de agosto de 1969 dio a luz un varón que pesó 5 libras 2 onzas. El parto fue espontáneo y sin complicaciones.

El 16 de septiembre del mismo año fue controlada post-partum encontrándose en buenas condiciones, manifestándonos también que el niño se encontraba bien de salud.

HISTORIA DEL NIÑO:

Refieren los padres que el niño tenía 3 meses de edad, había estado gozando de completa salud hasta el 8 de noviembre 1969, cuando le inyectaron la vacuna Triple, 24 horas después empezó a manifestar llanto, incomodidad y ligera anorexia. El 10 de noviembre por la mañana le notaron algunas manchas equimóticas en la superficie corporal y murió aparentemente en forma súbita. No había historia de vómitos, diarrea o fiebre.

El Dr. Tomé abre la sesión y aclara que este caso a pesar de que el protocolo trae poca información en lo que respecta al niño, es de suma importancia ya que el tema de muerte súbita es muy discutido y aún hay muchas interrogantes; así que la presente sesión clínico-patológica nos dejará muchas enseñanzas, seguidamente se hace presentación del Dr. Juan de Dios Díaz Zelaya y del

(*) Jefe del Departamento de Pediatría H.M.I. y FF. CC. MM.

(**) Jefe del Departamento de Patología H.G.S.F. y FF. CC. MM.

Dr. Virgilio Cardona. El Dr. Díaz Zelaya inicia la discusión del presente caso haciendo una revisión de la historia materna y del niño, hacer ver que la muerte es súbita y no esperada durante la infancia temprana en niños por lo demás aparentemente sanos, no se encuentra una explicación completa en los estudios de autopsia y se ha vuelto cada vez un problema más serio en la práctica pediátrica, al presente únicamente en un 15 a un 20% de dichas muertes se encuentra una explicación en el estudio post-mortem, entre las causas puede mencionarse la fibroelastosis endocárdica, miocarditis viral y septicemia, los casos de muerte súbita ocurren con más frecuencia en lactantes de 2 a 4 meses de edad, raras veces en niños menores de un mes o mayores de 6 meses, es más frecuente en niños del sexo masculino que en los del femenino, la mayoría de los niños mueren entre la media noche y las 9 a. m. y de preferencia en los meses fríos que en otras épocas del año, aunque no hay estudios estadísticos completos en general se considera que la incidencia puede ser tan alta como de 2 a 3 muertes por cada mil niños nacidos vivos, se considera que su incidencia es mayor entre la clase con escasos recursos socioeconómicos, niños de bajo peso al nacimiento tienen más probabilidad de presentar muerte súbita que los niños de peso normal.

Se hacen consideraciones acerca de los hallazgos histopatológicos, entre los que figuran un timo generalmente de mayor tamaño que lo normal, pudiendo encontrarse petequias en piel, pleura, epicardio y ocasionalmente en cerebro y meninges, más o menos en la mitad de los casos de niños con muerte súbita las secciones histológicas demuestran un moderado grado de inflamación subaguda de la laringe, raramente este hallazgo parece ser suficiente como causa de la muerte; los pulmones pueden estar expandidos con moderada congestión y al corte histológico revelan edema con áreas hemorrágicas, las glándulas adrenales generalmente son pequeñas y aplanadas, hallazgo que se considera normal para esta edad. Entre otras causas etiológicas también se mencionan enfermedades metabólicas, trastornos neurológicos que pueden conducir a laringoespasmos o a una insuficiencia de la conducción cardíaca; la hipersensibilidad a la leche de vaca ha sido sugerida como factor etiológico y se ha postulado que infantes susceptibles pueden presentar una reacción de tipo anafiláctico a la proteína de la leche de vaca especialmente durante los primeros meses de la vida, su mecanismo se explica en regurgitación gástrica del contenido lácteo seguida de aspiración durante el sueño y muerte súbita debido a anafilaxis, estudios que se han realizado han puesto en duda la importancia de este mecanismo; se han implicado ciertas enfermedades virales cuyo mecanismo aún no es bien conocido.

El grupo de estudiantes del 5° año dio su impresión y piensa que se trató de una predisposición a insuficiencia adrenal debido a la administración de corticosteroides durante el primer trimestre del embarazo y secundariamente con la vacunación D.P.T. una reacción de tipo anafiláctico, produciendo un fenómeno de Schwarman Sanarelli y finalmente un Síndrome de Water House Friderichsen. Los estudiantes del 6° año estuvieron de acuerdo con el grupo anterior.

En el grupo de Residentes el Dr. Lezama hace una relación acerca del mecanismo del tratamiento con corticosteroides. produce inhibición a nivel de la hipófisis si se usan por tiempo prolongado y supone que debido a la administración de corticosteroides durante el embarazo este niño presentaba insuficiencia suprarrenal, que posteriormente con el stress de la vacunación llevó a un Síndrome de Water House Friderichsen.

El Dr. Oviedo comenta acerca del mal uso de esferoides durante el primer trimestre del embarazo, ya que se ha demostrado su efecto teratogénico. en el presente caso él duda que se trata de muerte súbita, ya que hubo una sintomatología previa y más bien se inclina a pensar que se trató de una septicemia que condujo a un Síndrome de Water House Friderichsen.

El Dr. Danilo Castillo se pronuncia en igual sentido, además se refiere que en estudios realizados en Uruguay por el Dr. Guerra han reportado casos de síndrome urémico hemolítico secundario a vacunación con D.P.T.

El Dr. Enrique Samayoa está de acuerdo en que el uso de corticosteroides en la embarazada especialmente en el primer trimestre no es recomendable, pero duda que en el presente caso su administración haya tenido que ver con el cuadro de muerte súbita, ya que no cree que la dosis fue suficiente para predisponer o llevar a una insuficiencia suprarrenal que se manifestó en el niño hasta los 3 meses de edad.

El Dr. Héctor Láinez aclara que a él le tocó manejar el caso de la madre de este niño, quien ingresó con cuadro severo de eritema multiforme por lo cual y conociendo los riesgos que implicaba su uso por salvar a la madre se tuvo que administrar corticosteroides, pero también no cree que haya habido ninguna relación de causa-efecto, más bien se inclina a que se trató de un fenómeno de tipo anafiláctico que haya llevado a una reacción Schwarman Snarelli más bien relacionado con la teoría de alergia a la leche; en segundo lugar una hemorragia meníngea secundaria a un Síndrome de Water House Friderichsen.

El Dr. Manuel Sequeiros comenta que esta madre fue tratada por 8 años debido a infertilidad primaria, también se refiere acerca del cuadro dermatológico grave que presentaba por lo que como medida salvadora se usaron corticosteroides, también manifiesta que el niño era prematuro tanto cronológicamente como por peso; sin embargo, tenía un Apgar de 9 al nacimiento, su período neonatal fue completamente normal, siendo reconocido por el Pediatra quien no encontró ninguna anomalía; tuvo ocasión de ver a la madre y el niño a la edad de 6 semanas quien presentaba un desarrollo normal.

El Dr. Alfredo Zambrana se refiere a un estudio de 260 casos llevados a cabo por Bon Giovani en el cual embarazadas habían sido tratadas durante todo el curso del embarazo con corticosteroides, únicamente se reportaron 2 casos de paladar hendido; así que él tampoco cree que haya una relación entre los corticosteroides administrados a la madre y la muerte súbita de este niño.

DIAGNOSTÍCOS CLÍNICOS

1.—Síndrome de Water House-Friderichsen, secundario a:

- a) Septicemia
- b) Anafilaxis
- c) Predisposición por uso de corticosteroides durante el embarazo y posteriormente vacunación D.P.T.

AUTOPSIA N^o 5 (VCL)

Autopsia N^o 5 (VCL) del niño A. E., solicitada por sus padres el día 10 de noviembre de 1969.

H. C: Refieren los padres que el niño tenía 3 meses de edad, y había estado gozando de buena salud hasta el 8 de noviembre del presente año, cuando le inyectaron la vacuna Triple, 24 horas después empezó a manifestar llanto, incomodidad y ligera anorexia.

El 10 de noviembre por la mañana le notaron algunas manchas equimóticas en la superficie corporal y murió súbitamente a las 9 a. m.

No hay historia de vómitos, diarrea o calentura.

HALLAZGOS DE AUTOPSIA

Paciente de tres meses de edad, que falleció a las 9 a. m.. hora de autopsia: 2 y 30 p. m. Al reconocimiento externo del cadáver se encuentra, niño con peso de 4900 gramos, tall: 60 cms. en largo. Rigidez cadavérica: presente. **Lividez** cadavérica: manchas equimóticas. en todo el cuerpo. Cráneo: normal. Nariz: sin secreción mucosa. Boca: con secreciones blanquecinas.

CAVIDADES

Pleurales, pericárdica y peritoneal: No demostraron N.D.P.

ÓRGANOS

Corazón y pulmones: Ambos pesaron 130 gramos.

Corazón: No habían malformaciones. El F. Ovale y C. Arteriovenoso estaban cerrados.

Pulmón derecho: Se encontraba atelectásico.

Pulmón izquierdo: Atelectásico. Los bronquios contenían moco y leche no digerida.

Hígado: 180 gramos.

Bazo: El bazo estaba ausente (agenesia).

Riñones: Ambos pesaron 40 **gramos**.

Uréteres: Doble uréter en el lado izquierdo.

Vejiga urinaria: N.D.P.

Suprarrenales: Ambas suprarrenales presentaban una hemorragia difusa.

Laringe y tráquea: Con secreciones.

Estómago: Lleno de moco y leche no digerida.

Intestino delgado: Pequeña formación polipoide midiendo 5x5 mms., en el duodeno.

Vesícula biliar y V. biliares: N.D.P.

Glándula tiroides: Presente.

Ganglios linfáticos: Hipertroficados los del mesenterio hasta 1x1 cms.

Timo: 30 gramos (el peso normal para esta edad es de aproximadamente 15 gms).

Cerebro: 660 gramos.

Cerebelo, hipófisis y médula espinal: N.D.P.

DIAGNÓSTICOS MACROSCÓPICOS:

- 1) Síndrome de Water House-Friderichsen.
- 2) Insuficiencia adrenal aguda.
- 3) Agenesia de bazo.
- 4) Hipertrofia del timo (30 gms).
- 5) Doble uréter del lado izquierdo.

Causa de muerte: Síndrome de Water House-Friderichsen.

El 10 de noviembre por la mañana le notaron algunas manchas equimóticas en la superficie corporal y murió súbitamente a las 9 a. m.

No hay historia de vómitos, diarrea o calentura.

HALLAZGOS DE AUTOPSIA

Paciente de tres meses de edad, que falleció a las 9 a. m., hora de autopsia: 2 y 30 p. m. Al reconocimiento externo del cadáver se encuentra, niño con peso de 4900 gramos, tall: 60 cms. en largo. Rigidez cadavérica: presente. Lividez cadavérica: manchas equimóticas, en todo el cuerpo. Cráneo: normal. Nariz: sin secreción mucosa. Boca: con secreciones blanquecinas.

CAVIDADES

Pleurales, pericárdica y peritoneal: No demostraron N.D.P.

ÓRGANOS

Corazón y pulmones: Ambos pesaron 130 gramos.

Corazón: No habían malformaciones. El F. Ovale y C. Arteriovenoso estaban cerrados.

Pulmón derecho: Se encontraba atelectásico.

Pulmón izquierdo: Atelectásico. Los bronquios contenían moco y leche no digerida.

Hígado: 180 gramos.

Bazo: El bazo estaba ausente (agenesia).

Riñones: Ambos pesaron 40 gramos.

Uréteres: Doble uréter en el lado izquierdo.

Vejiga urinaria: N.D.P.

Suprarrenales: Ambas suprarrenales presentaban una hemorragia difusa.

Laringe y tráquea: Con secreciones.

Estómago: Lleno de moco y leche no digerida.

Intestino delgado: Pequeña formación polipoide midiendo 5x5 mms., en el duodeno.

Vesícula biliar y V. biliares: N.D.P.

Glándula tiroides: Presente.

Ganglios linfáticos: Hipertróficos los del mesenterio hasta 1x1 cms.

Timo: 30 gramos (el peso normal para esta edad es de aproximadamente 15 gms).

Cerebro: 660 gramos.

Cerebelo, hipófisis y médula espinal: N.D.P.

DIAGNÓSTICOS MACROSCÓPICOS:

- 1) Síndrome de Water House-Friderichsen.
- 2) Insuficiencia adrenal aguda.
- 3) Agenesia de bazo.
- 4) Hipertrofia del timo (30 gms).
- 5) Doble uréter del lado izquierdo.

Causa de muerte: Síndrome de Water House-Friderichsen.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

Pulmones: Se hicieron 4 cortes de ambos pulmones, los cuales demostraron marcada congestión y material rosado en los alveolos mezclado con abundantes histiocitos que tienen citoplasma vacuolado. Llama la atención para la edad del niño, el engrosamiento de los tabiques alveolares pero no se observaron células inflamatorias. Hay áreas de atelectasia y las células espumosas también fueron observadas en la luz de los bronquiolos y pudieran representar reacción fagocitaria a leche regurgitada del estómago al aparato respiratorio.

Corazón: Un corte del miocardio no demostró nada particular.

Hígado: Los cortes del hígado demostraron un parénquima hepático moderadamente congestionado y presencia de escasos leucocitos y células mononucleadas en los espacios sinusoidales.

Riñones: Cortes de ambos riñones únicamente revelaron mostrada congestión.

Timo: Los cortes del timo demuestran tejido linfático hiperplásico formando lóbulos con presencia en la región central de los llamados cuerpos de Hassall.

Ganglios: Cortes de los ganglios mesentéricos demostraron marcada congestión con su arquitectura preservada y folículos de diferente forma y tamaño, no habían lesiones granulomatosas, o necrosis y sólo ocasionales focos de fagocitosis fueron observados.

Páncreas: Cortes demuestran cambios tempranos de autólisis. Hay prominentes islotes de Langerhans, hiperplásicos, principalmente en la periferia del tejido pancreático.

Suprarrenales: Los cortes de las suprarrenales son de mala calidad, pues con la idea de preservarlas para macrofotografía han sufrido cambios autolíticos. De la extensa hemorragia sólo se observa hemólisis de glóbulos rojos dando una coloración amarillenta con la coloración de hematoxilina y eosina, sin embargo la hemorragia de estas glándulas fue un cambio que se observó en ambas suprarrenales, macroscópicamente por lo que creo que en realidad representa el cambio anormal morfológico más importante encontrado en este caso y que perfectamente explica la muerte del niño.

Cerebro: Se hicieron 3 cortes del cerebro en distintos sitios, no habiéndose observado ningún tipo de patología.

DIAGNÓSTICOS FINALES

- 1) Síndrome de Water-House Friderichsen.
- 2) Insuficiencia suprarrenal aguda.
- 3) Agenesia de bazo.
- 4) Hipertrofia del timo.
- 5) Congestión pulmonar y edema.
- 6) Atelectasias pulmonares focales.
- 7) Congestión hepática, ligera.
- 8) Hiperplasia de ganglios mesentéricos.

Causa de muerte: Síndrome de Water House-Friderichsen, asociado con agenesia de bazo. (Referencia: E. Potter. Pathology of the Fetus and the Infant. 2^a Edition Pág. 416).

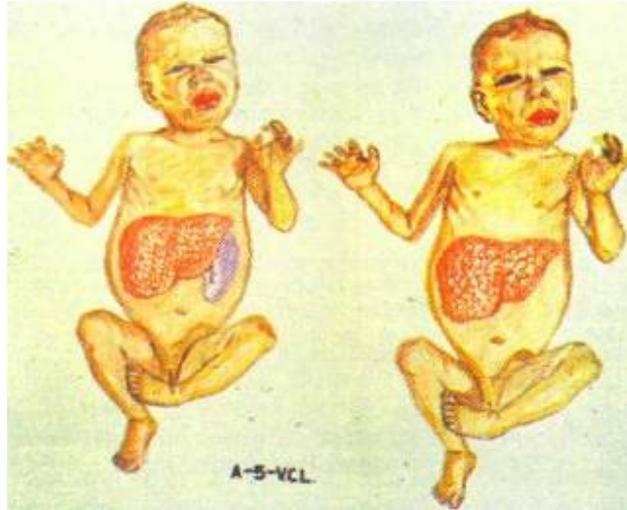


Fig. 1 Dibujo comparativo de un niño normal y otro con Agenesia de Bazo.



Fig. 2 Obsérvese el aspecto hemorrágico de ambas suprarrenales.

COMENTARIO

Los hallazgos morfológicos encontrados en este caso se reducen principalmente en orden de importancia a una hemorragia bilateral de las glándulas suprarrenales que se conoce con el nombre de Síndrome de Water House-Friderichsen el cual puede ser ocasionado por distintas condiciones principalmente de origen infeccioso, sin embargo en este caso no tenemos ninguna causa conocida que pueda explicarlo. La Dra. E. Potter en su libro menciona un caso de agenesia del bazo que murió a la edad de 15 meses por un síndrome de Water House-Friderichsen.

Nuestro caso viene a ser muy similar ya que también había ausencia del bazo.

Niños con esta malformación presentan generalmente susceptibilidad a procesos infecciosos y posiblemente por un mecanismo compensador e3 timo y ganglios linfáticos presentaban cambios hiperplásicos que perfectamente puede relacionarse con la falta del bazo.

Además de esta malformación se encontró otra anomalía que fue el doble uréter del lado izquierdo, y las malformaciones son generalmente múltiples.

En conclusión el niño murió de un cuadro de insuficiencia suprarrenal llamado síndrome de Water House-Friderichsen, asociado con agenesia de bazo. Esta condición no es hereditaria; en cuanto a la inyección previa (vacuna triple) no puedo probar que existe relación alguna, pero queda la posibilidad de que haya sido esta inmunización la causa desencadenante de su enfermedad.

Dr. Virgilio Cardona López