

## ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

REUNION ANATOMOCLINICA

## PACIENTE DE 72 AÑOS CON DEBILIDAD MUSCULAR PROGRESIVA

Editor:

Dr. DOMINGO ARRIAGADA M.\*

Participantes:

Drs. CARLOS GOSET P.\*\*, MARCO SOZA M.\*\*\*, ALEJANDRO SERANI M.\*\*\*\*, JORGE TAPIA I.\*\*\*\*\*

Paciente de 72 años, de sexo masculino, con historia de aproximadamente 2 años de evolución de debilidad muscular progresiva, en control con neurólogo. Sin otros antecedentes mórbidos de importancia. No fumaba, no tenía hábito alcohólico y estaba recibiendo Sermión<sup>®</sup> 1 tableta al día y Mutabón-D<sup>®</sup> 1 tableta al día prescritos por su médico tratante.

En los dos meses previos a su ingreso el paciente se encontraba postrado en cama, incapaz de emitir lenguaje y con mínimos movimientos voluntarios. La semana anterior al ingreso prácticamente no logró ingerir alimentos. Dos días antes de su hospitalización inició un cuadro de dificultad respiratoria, polipnea, secreciones bronquiales que no logra expectorar y fiebre cuantificada hasta 38°C. Fue evaluado por su neurólogo tratante, quien solicitó radiografía de torax, indicó tratamiento antibiótico con amoxicilina 1 g c/6 y sugirió su hospitalización.

En el examen físico de ingreso presentaba un decúbito dorsal ortopneico, estaba consciente y respondía a ordenes simples, pero no se comunicaba verbalmente, la piel estaba seca y en extremidades inferiores presentaba los talones muy enrojecidos y descamados, no se palpaban adenopatías, el pulso regular 100 pm., presión arterial de 130/80 mmHg, temperatura de 36,8°C y taquipnea de 30 por min. El examen segmentario destacaba facies rubicunda, dentadura en mal estado. El examen pulmonar presentaba disminución del murmullo pulmonar y crepitaciones difusas bilaterales, mayores en las bases. El abdomen era blando, depresible, indoloro y sin visceromegalia. En las extremidades, los pulsos periféricos estaban disminuidos bilateralmente y no había edema. En el examen neurológico el paciente estaba vigil, ejecutaba órdenes simples, sin hablar. Las fuerzas estaban disminuidas en forma difusa, no logrando vencer gravedad; motilidad ocular

conservada; fasciculaciones dudosas en extremidad superior derecha; masas musculares disminuidas moderadamente. Los reflejos osteotendíneos patelar y aquiliano estaban aumentados, mientras que en extremidades superiores existía hiporreflexia; Babinski positivo a izquierda y plantar indiferente a derecha. La sensibilidad fué difícil de evaluar, aparentemente normal con corneales simétricos. Signos meníngeos negativos.

Se dispuso del resultado de algunos exámenes realizados con anterioridad. Resonancia nuclear magnética de médula espinal con énfasis a nivel cervical que fue normal (marzo 1994). Una electromiografía efectuada aproximadamente un mes antes mostraba compromiso neuropático amiotrófico fasciculante multimetamérico, que compromete las cuatro extremidades. La radiografía de tórax efectuada el día previo al ingreso mostraba un tórax corto por hipoventilación, sombras de relleno alveolar bibasales más extensas a derecha, donde además existía compromiso pleural.

Entre sus exámenes de ingreso destacaban: hematócrito de 38%, recuento de leucocitos de 7.000/mm<sup>3</sup>, nitrógeno ureico de 24 mg/dl (VR: 20 mg/dl), creatinina 0,67 mg/dl (VR: 1,1 mg/dl), glicemia 93 mg/dl, sodio de 143 meq/l, potasio de 2,9 meq/l, protrombina de 95%. El electrocardiograma mostraba taquicardia sinusal de 100 lpm con eje a 30°, sin signos de isquemia ni de hipertrofia. Los gases arteriales efectuados con 3 lpm de O<sub>2</sub> por cánula nasal mostraban hipoxemia mediana con alcalosis respiratoria no compensada (PaO<sub>2</sub> 58 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 32 mmHg, SaO<sub>2</sub> 95%, pH 7,52, bicarbonato real 26,3 meq).

En conjunto con la familia y el médico tratante se toma la determinación de manejo en sala, sin conexión a ventilación mecánica, dado el pronóstico de la enfermedad de base. A su

\* Profesor Auxiliar de Medicina. Departamento de Medicina.

\*\* Becario de Medicina Interna.

\*\*\* Profesor Adjunto de Medicina. Departamento de Neurología.

\*\*\*\* Profesor Adjunto de Medicina. Departamento de Neurología.

\*\*\*\*\* Profesor Adjunto de Medicina. Departamento de Neurología.

ingreso se inicia tratamiento antibiótico con cloramfenicol y cefuroximo, oxigenoterapia, kinesiterapia e hidratación parenteral con aporte de potasio. El paciente evoluciona tórpidamente, con insuficiencia respiratoria parcial, que progresa rápidamente a global, con dificultad en el manejo de secreciones bronquiales y con altos requerimientos de oxígeno.

Al segundo día después del ingreso aparece respiración paradójica, con empeoramiento progresivo de la mecánica respiratoria y de la condición general del paciente, el que se encuentra frío, mal perfundido y taquicárdico, siendo necesario aumentar FiO<sub>2</sub> al 100%. En la madrugada siguiente la condición del paciente era crítica, los gases arteriales mostraban una hipoxemia grave con acidosis respiratoria severísima (PaO<sub>2</sub> 52 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 76 mmHg, bicarbonato real 22,9, pH 7,09 con PaFi 52). Se constata fallecimiento escasas horas después.

### DIAGNOSTICOS CLINICOS

- Insuficiencia respiratoria global
- Bronconeumonía bibasal
- Esclerosis lateral amiotrófica

### COMENTARIO PRENECROPSIA

**Dr. Carlos Goset.** En este paciente, la devastadora enfermedad neurológica de base marcó claramente el manejo y desenlace fatal. El diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) aparece sustentado firmemente por la clínica y por el estudio electromiográfico. Tenemos la historia de una enfermedad progresiva caracterizada por debilidad muscular, sin compromiso sensitivo ni esfinteriano, en la que se demuestra compromiso de primera y segunda motoneuronas. El signo de Babinski positivo a izquierda, con hiperreflexia patelar y aquiliana, tiene relación con afección de primera motoneurona. La paresia con hiporreflexia en extremidades superiores, asociada a fasciculaciones, orienta a compromiso de segunda motoneurona. Además, podemos inferir que existía compromiso bulbar por la manifestación clínica de dificultad y posterior imposibilidad de hablar y por la dificultad para ingerir alimentos.

El estudio electromiográfico en ELA revela un patrón característico, con denervación parcial, actividad espontánea anormal (fasciculante), disminución de unidades motoras que descargan voluntariamente con velocidad de conducción normal y conducción sensitiva normal. En este paciente existía compromiso característico en las cuatro extremidades.

Revisando la historia natural de la enfermedad descrita en las grandes series clínicas publicadas, podemos señalar que este paciente presentaba prácticamente todos los factores de mal pronóstico. La ELA sigue siendo en la actualidad una enfermedad de curso fatal, de causa desconocida, que carece de un tratamiento que alargue la sobrevida. Su incidencia es

de 1 a 3 por 100.000 habitantes, con edad de comienzo promedio de 57 años, de predominio en hombres (1,5/1). El área de comienzo puede ser las extremidades inferiores (36%), superiores (32%) o bulbar (25%). El compromiso de nervios craneanos incluye afecciones de núcleos motores bulbares y degeneraciones corticobulbares, lo que resulta en sintomatología de disartria, disfagia y labilidad emocional en más del 60% de los pacientes. El 100% tiene debilidad muscular, sobre el 90% presenta atrofia muscular y fasciculaciones, 47% tienen espasticidad. La sobrevida promedio es de 4,1 años, siendo factores de peor pronóstico el compromiso bulbar, la mayor edad de comienzo, es sexo masculino y el compromiso de la musculatura respiratoria.

El cuadro clínico en este paciente es florido, con demostración clínica de afección de primera y segunda motoneuronas, además del compromiso bulbar, por lo que no debería plantear mayor problema en su diagnóstico diferencial. Sin embargo, en un comienzo, cuando la enfermedad puede afectar sólo a algunos grupos musculares, se hace necesario descartar otras afecciones. Una compresión a nivel de canal medular cervical (por tumor o espondilosis de columna cervical por ejemplo) puede presentar paresia en extremidad superior con fasciculaciones (segunda motoneurona) y con espasticidad en extremidad inferior (primera motoneurona). En este caso el estudio de imágenes con resonancia nuclear magnética lo descarta. Cuadros de polineuropatías de predominio motor (por ejemplo las asociadas a componentes M como en el mieloma, linfoma y enfermedad de Waldenstrom) pudieran confundir en un inicio, pero el síndrome piramidal lo descarta.

Respecto a su enfermedad intercurrente, que finalmente causó su muerte, debemos nombrar los factores que predisponen a infecciones respiratorias. El compromiso de musculatura respiratoria se traduce en debilidad diafragmática y de músculos intercostales externos, lo que implica una disminución en la capacidad vital y en el intercambio gaseoso. La debilidad de intercostales externos y musculatura abdominal explican la tos ineficiente y, por consiguiente, la dificultad en movilizar y eliminar las secreciones bronquiales. La debilidad de la musculatura de la faringe favorece a su vez la broncoaspiración.

En este paciente, el diagnóstico de bronconeumonía se plantea por los factores predisponentes anteriormente enunciados, junto a un cuadro clínico y radiológico compatibles. El curso tórpido, con rápida instalación de insuficiencia respiratoria global y aparición precoz de respiración paradójica evidencian el compromiso o poca reserva respiratoria del paciente. La decisión de no conectar a ventilación mecánica aceleró el desenlace final del paciente, constatándose su fallecimiento antes de los tres días desde su ingreso.

**Dr. Marco Soza.** Otro diagnóstico diferencial a considerar en pacientes con cuadro de déficit motor progresivo es el de neuropatía motora multifocal, descrito y caracterizado en los últimos años. Esta enfermedad puede simular bastante bien el cuadro clínico de una ELA, pero sin signos piramidales. Su importancia radica en que es potencialmente tratable. Se ve más en hombres que en mujeres. Es progresiva, asimétrica y

distal más que proximal. Generalmente afecta más extremidades superiores que inferiores y, curiosamente, provoca debilidad que es desproporcionadamente mayor que la atrofia. Progresiva en meses o años y su distribución es más multisegmentaria que generalizada. No se compromete la sensibilidad y el estudio electrofisiológico muestra la presencia de bloqueos de conducción nerviosa más que denervación. Un 80% de estos pacientes presentan anticuerpos antigangliósidos, ya sea de la variedad IgM o IgG. Responden a tratamiento con prednisona y plasmaféresis, aunque sólo parcialmente. Los mejores resultados se han obtenido mediante la administración de gammaglobulina endovenosa en dosis elevada o en su defecto, ciclofosfamida.

**Dr. Alejandro Serani.** Desde el punto de vista ético-clínico, nos parece pertinente en este caso examinar dos problemas principales:

1. ¿Era moralmente legítimo omitir la ventilación mecánica en este paciente?
2. ¿Se debió comunicar al paciente la gravedad de su pronóstico y hacerlo participar en el proceso de toma de decisiones en relación a su situación?

Ambas disyuntivas mencionadas, en realidad, no son sino dos caras de una misma realidad de fondo, por lo que no pueden ser resueltas de modo aislado. En efecto, el problema de la legitimidad ética de la omisión de la ventilación mecánica en este paciente plantea un típico problema de determinación de la proporcionalidad de una acción médica.

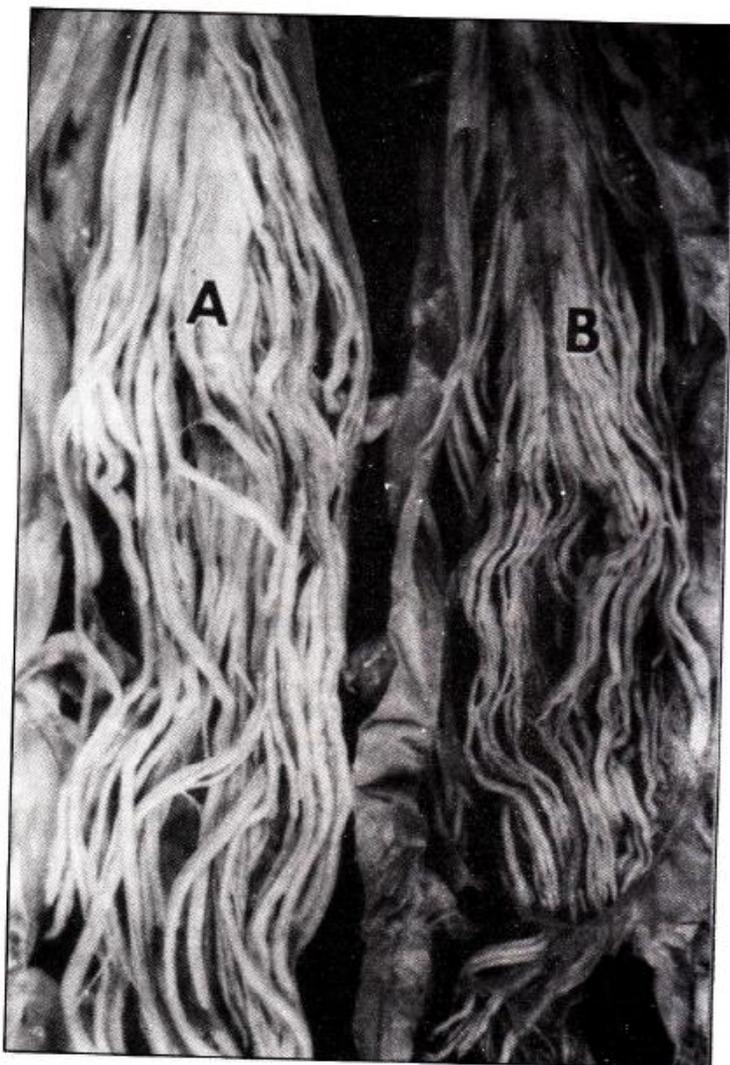
Ahora bien, desde el punto de vista de la eficacia técnica de la acción, podemos decir que si bien la ventilación mecánica no constituye para este paciente en estricto rigor, un tratamiento de tipo curativo, sino solamente paliativo, el tiempo de sobrevida que esta medida puede aportar es variable, llegando en algunos casos a superar uno o dos años. Por esta razón la ventilación mecánica en estos casos no puede ser considerada sin más una medida técnicamente inútil. Será necesario en consecuencia examinar los otros aspectos de la proporcionalidad.<sup>1</sup>

No tenemos elementos suficientes para juzgar acerca de la capacidad económica que tenía el paciente o sus familiares para financiar la implementación de la ventilación mecánica. Por esta razón asumiremos que no existía desde este punto de vista una restricción extrema. Debe hacerse notar, sin embargo, que a diferencia de lo que está comenzando a ocurrir en otros países económicamente más desarrollados, no existen en nuestro país buenas y expeditas alternativas a la ventilación mecánica en una unidad de cuidados intensivos.<sup>2</sup>

El último aspecto a examinar se refiere a la estimación prudencial del sufrimiento psicológico y moral que puede significar para el paciente la implementación de la ventilación mecánica, con la restricción de funcionalidad o calidad de vida que signifique en concreto para él esa circunstancia. Ahora bien, en estos pacientes, la lenta progresión de la enfermedad y la indemnidad psíquica permiten, y más aún, obligan, a plantearle al enfermo la verdad acerca de su situación. Esta comunicación, que deberá hacerse ciertamente a través de un proceso paulatino, deberá combinar la progresividad y

la caridad, con la claridad y la verdad. Solamente un proceso llevado a cabo de esta manera permitirá llegar a una convicción suficientemente segura acerca de lo que pueda significar para ese paciente concreto una existencia de conexión intermitente o permanente a la ventilación mecánica.

En resumen, nos parece que este caso la obtención de una respuesta acerca de la legitimidad de la omisión de la ventilación mecánica supone el establecimiento de una adecuada relación médico-paciente, con un proceso de comunicación guiado no sólo por la compasión, sino también por la verdad. Este proceso debe comenzar en el momento mismo en que se comienza a sospechar el diagnóstico, ya que cuando las situaciones se precipitan, como ocurrió con este paciente, el equipo médico se ve abocado a la incómoda experiencia de tomar decisiones en un mar de incertidumbres.



**Figura 1.** Superficie anterior de la porción lumbosacra de la médula espinal y cola de caballo del paciente (A), en la que se advierte una disminución del calibre de las raíces anteriores (motoras), en comparación con B, una médula normal.

## RESULTADO DE LA NECROPSIA

**Dr. Jorge Tapia.** En el examen necrótico se encontró como hechos relevantes una atrofia muscular esquelética difusa de tipo neurogénico, histológicamente de mayor intensidad en las muestras de deltoides que de cuádriceps, bronconeumonía aguda bilateral, lobulillar, confluyente, con focos supurados, en todos los lóbulos, comprometiendo aproximadamente 10% del pulmón derecho y 20% del izquierdo.

El encéfalo pesó 1.241 g y tanto a la inspección externa como al corte es de apariencia normal. En la médula espinal se advierte una severa disminución del calibre de las raíces espinales anteriores (Figura 1).

En el examen microscópico del encéfalo se advierte una degeneración de la vía piramidal, que se va haciendo más severa hacia caudal, comprometiendo algunos fascículos del brazo posterior de la cápsula interna, tercio medio del pedúnculo cerebral, pie pontino y toda la pirámide bulbar, con vacuolización, palidez de la mielina, pérdida axonal y presencia de macrófagos. La corteza motora se advierte de caracteres histológicos normales, así como la sustancia blanca subcortical. Los núcleos del hipogloso y ambiguo se advierten con disminución bilateral del número de neuronas y moderada gliosis astrocitaria.

En el examen microscópico de la médula espinal se advierte igualmente degeneración del tracto piramidal, tanto directo como cruzado, con iguales caracteres a los descritos en el encéfalo (Figura 2). En las astas anteriores de los segmentos cervicales y dorsales se advierte una marcada pérdida neuronal, con gliosis astrocitaria y en menor grado en las astas anteriores de la médula lumbar.

### Diagnósticos finales

Esclerosis lateral amiotrófica. Bronconeumonía aguda bilateral con focos supurados.



Figura 2. Hemimédula espinal dorsal que presenta palidez (degeneración) de la vía piramidal cruzada (C) y no cruzada (N) (HE - Luxol Fast Blue. Lupa).

### BIBLIOGRAFIA

- 1.- Serani A, Lavados M, Regulación ética de la acción médica y limitación de tratamiento. En Lavados M & Serani A. *Ética Clínica: fundamentos y aplicaciones*, Eds Universidad Católica (Santiago de Chile) 1993, pp. 129-139.
- 2.- Bernat J. States of profound paralysis with intact cognition In: Bernat J. *Ethical issues in Neurology*. Chapter 9. Butterworth-Heinemann (Boston) 1994, pp. 201-220.