

## Caso 2 - Varón de 70 Años de Edad, Portador de Estenosis Mitral y Fibrosis Pulmonar, que Desarrolló Sepsis tras valvoplastia Mitral por Balón

Frederico de Moraes Ribeiro, Luis Flávio Galvão Gonçalves, Rafael Stelmach, Paulo Sampaio Gutierrez

Instituto do Coração (InCor) - HC.FMUSP, São Paulo, SP - Brasil

Varón de 70 años de edad, portador de valvulopatía mitral, con disnea a los pequeños esfuerzos e infiltrado pulmonar.

El paciente natural y procedente de Rio Prado, MG, fue tabaquista hasta los 66 años de edad.

Ingresó por primera vez en el *Instituto do Coração* a los 66 años de edad (21 marzo 2001) con queja de disnea y palpitaciones desde hace 6 años, de inicio desencadenada por grandes esfuerzos y progresivamente desencadenada por esfuerzos menores que los habituales. Se hacía uso de 3,75 mg warfarina, 75 mg de captopril, 40 mg de furosemida y 0,25 mg de digoxina diarios.

El examen físico (21 mar 2001) reveló pulso irregular con frecuencia de 118 lpm, presión arterial 160/90 mmHg, aumento de la presión venosa yugular. La semiología pulmonar fue normal. El examen del corazón reveló shock de punta fue palpado en el 6º espacio intercostal, hacia fuera de la línea hemiclavicular izquierda, con dos pulpas digitales de extensión. El primer ruido estaba hiperfonéticos en área mitral y el segundo ruido estaba hiperfonéticos en área pulmonar. Había soplos sistólico  $+++/6$  y diastólico en ruflar  $++/6+$  en área mitral. El examen del abdomen y de los miembros fue normal.

El electrocardiograma (1 mar 2001) reveló ritmo de fibrilación atrial, frecuencia promedio de 100 lpm, y señales indirectas de sobrecarga atrial derecha (Señal de Peñalosa-Tranches) (Figura1).

Los exámenes laboratoriales (jun 2001) revelaron hemoglobina 16,9 g/dl, hematocrito 49%, leucocitos 8900/mm<sup>3</sup> con diferencial normal; la glucemia fue 113 mg/dl, la creatinina 1,3 mg/dl, la urea 41 mg/dl, el sodio 139 mEq/l, el potasio 4,6 mEq/l y el INR de 1,3.

### Palabras clave

Estenosis de la válvula mitral/cirugía, fibrosis pulmonar, sepsis, dilatación con balón.

**Editor de la Sección:** Alfredo José Mansur (ajmansur@incor.usp.br)

**Editores Asociados:** Desidério Favarato (dclfavarato@incor.usp.br)

Vera Demarchi Aiello (anpvera@incor.usp.br)

**Correspondencia:** Vera D. Aiello •

InCor - Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP  
E-mail: anpvera@incor.usp.br

El ecocardiograma (dic 2001) reveló espesor de septo interventricular y de pared posterior 10 mm, diámetros de aorta 32 mm, de atrio izquierdo de 70 mm, diastólico de ventrículo izquierdo 49 mm y sistólico 36, con fracción de eyección del 60%. El ventrículo derecho era dilatado e hipocinético y había también dilatación del atrio derecho. Se identificaron señales de hipertensión arterial pulmonar, presión sistólica de 66 mmHg, y había estenosis mitral acentuada (gradiente promedio estimado en 13 mmHg). Había fusión comisural, engrosamiento de cúspides de la válvula mitral; e insuficiencia mitral acentuada e insuficiencia tricúspide moderada.

Se prescribieron 0,25 mg de digoxina, 180 mg de diltiazem, 200 mg de ácido acetilsalicílico (a causa de la imposibilidad de control de la anticoagulación en el local de origen), 20 mg de enalapril y 40 mg de furosemida. Se indicó el tratamiento quirúrgico de la valvulopatía mitral.

Evolucionó disnea a los esfuerzos moderados. Sin embargo, había también la pérdida de 8 kg de peso después de 2001.

El examen de ultrasonido de abdomen y pelvis fue normal. La radiografía de tórax que reveló infiltrado intersticial y acometimiento alveolar perihiliar y en ambas las bases pulmonares (oct/2004).

Las investigaciones de bacilos alcohol ácido resistentes en el esputo y de células neoplásicas pulmonares fueron negativas.

La tomografía de tórax alta resolución (oct 2004) reveló estructuras vasculares normales, linfadenopatía para-traqueal superior e inferior, pre vasculares, subcarinales y perihilares bilaterales. La tráquea y los bronquios eran normales. Había opacidad retráctil peribronquial con distribución difusa en ambos pulmones, asociada a relleno alveolar en las bases. Los hallazgos se consideraron como compatibles con congestión pulmonar o carcinoma alveolar.

La continuación de la investigación incluyó lavado broncoalveolar, el que fue negativo para neoplasia, bacterias y hongos, reveló el 75% de neutrófilos, el 20% macrófagos y el 5% las demás células; la biopsia transbronquial reveló proceso inflamatorio, con predominio de mononucleares.

Una nueva tomografía reveló reducción volumétrica de pulmones, sin derrames pleural y con las alteraciones simétricas, peribronquial, con áreas de densificación del parénquima asociada a opacidades finas reticulares y aspecto en cristal fosco, intercalado por bronquiectasias y bronquiloectasias. Los hallazgos se consideraron compatibles con sarcoidosis, silicosis o, incluso, neumonía de hipersensibilidad crónica (alveolitis alérgica crónica).

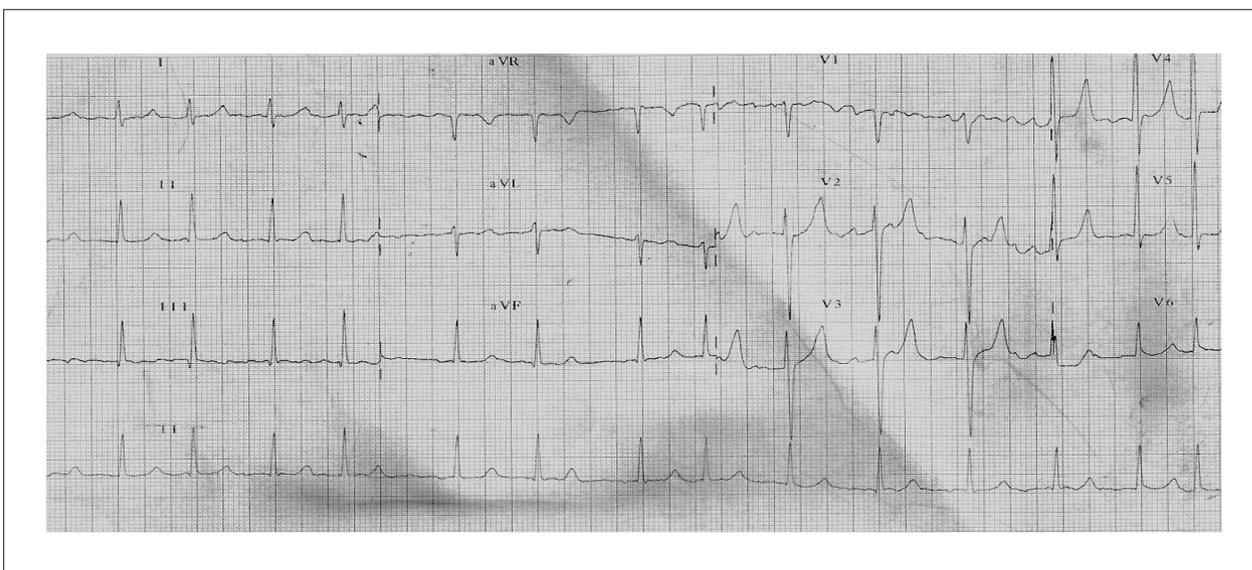


Fig. 1 - ECG. ritmo de fibrilación atrial y señales indirectas de sobrecarga atrial derecha (Señal de Peñaloza-Tranchesi).

El cateterismo cardíaco reveló hipertensión pulmonar y gradiente capilar y arteria pulmonar (Tabla 1); la cinecoronariografía (oct 2004) no reveló obstrucciones lumbales en las arterias coronarias.

La reevaluación ecocardiográfica (abr 2005) reveló atrio izquierdo con 62 mm, aorta 29 mm, septo interventricular 8 mm, pared posterior 7 mm, ventrículo izquierdo (sístole 33 mm y diástole 44 mm). El área valvular mitral se estimó en 1,2 cm<sup>2</sup>; presión sistólica de ventrículo derecho fue estimada en 35 mmHg. Había estenosis mitral acentuada e insuficiencia tricúspide moderada. El ecocardiograma transesofágico demostró score de Block de 10 (motilidad 3, calcificación 3, engrosamiento 2 y aparato subvalvular 2). No se evidenciaron imágenes sugestivas de trombos intracavitarios.

La espirometría fue sugestiva de estándar restrictivo.

Teniendo en vista en cuadro pulmonar se indicó la valvuloplastia mitral con la utilización de balón, la que se llevó a cabo en 28 abr 2005. Algunas horas tras el procedimiento presentó disnea intensa con sibilancias y estertores difusos, y frecuencia cardíaca elevada, hipoxemia e hipotensión arterial (85/65 mmHg). El paciente fue transferido para la Unidad de Cuidados Intensivos.

Tabla 1 - Presiones cámaras cardíacas (mmHg)

	Sistólica	Diastólica inicial	Diastólica final	Promedio
Atrio derecho				5
Ventrículo derecho	60	0	2	
Arteria pulmonar	60	40		
Oclusión pulmonar				25
Ventrículo izquierdo	120	0	5	
Aorta	120	80		96

El examen físico reveló un paciente con cianosis, taquipneico (35 incursiones por minuto), frecuencia cardíaca de 110 lpm, presión arterial 96/65 mmHg; estertores crepitantes en 2/3 inferiores de ambos hemitórax. Había aumento de la presión venosa yugular; la auscultación cardíaca reveló hiperfonesis de 2<sup>a</sup> ruido en foco pulmonar y de 1<sup>er</sup> ruido en foco mitral, no se oyeron soplos. Había aún señales de hiperfusión periférica. Se hizo el diagnóstico de edema agudo de pulmón.

El electrocardiograma (28 abr 2005) reveló ritmo de fibrilación atrial con 121 latidos por minuto, eje de QRS a 0° hacia tras, con variación de amplitud entre latidos, señales indirectas de sobrecarga atrial derecha (Peñaloza - Tranchesi) y alteraciones de la repolarización ventricular.

El ecocardiograma (29 abr 2005) reveló dimensiones del ventrículo izquierdo (45 mm diástole/27 mm en la sístole), espesor de septo y pared posterior de 8 mm, diámetro de aorta 32 mm y atrio izquierdo de 63 mm; aumento acentuado de atrio derecho; discreta estenosis valvular mitral (área valvular 1,6 cm<sup>2</sup>) e insuficiencia mitral moderada. Presencia de pequeña comunicación interatrial con predominio del flujo desde la izquierda hacia la derecha. No había alteraciones pericárdicas.

Hubo mejora de la disnea con tratamiento con inhalación de oxígeno, diurético y nitrato endovenosos. Dos días después del empeoramiento de la disnea e de la inestabilidad hemodinámica, el paciente fue sometido a intubación orotraqueal para soporte respiratorio.

A partir de 30 abr 2005, tras la recolección de hemocultivos, se iniciaron los antibióticos: cefepima 2 g y azitromicina 500mg diarios por vía endovenosa. Pese el tratamiento surgieron picos diarios de hipertermia a partir de 6 de mayo de 2005 y la cefepima fue sustituida por vancomicina 1g diarios. El hemocultivo reveló *S. aureus* sensible a vancomicina.

Los exámenes laboratoriales están detallados en la Tabla 2. Las gasimetrías revelaron empeoramiento progresivo de

## Correlación Anatomoclínica

los cambios de oxígeno y de la ventilación alveolar (Tabla 2). Las mediciones hemodinámicas por catéter de Swan-Ganz revelaron, inicialmente, débito cardíaco y resistencia sistémica normales y elevación de las presiones y resistencia vascular pulmonar, sin embargo mediciones en días posteriores revelaron descenso de la resistencia sistémica para valores inferiores a los normales (Tabla 3).

A pesar del uso de fármacos vasoactivos, volumen y hemodiálisis lenta (13 may 2006) el paciente evolucionó en shock refractario y presentó parada cardíaca en asistolia, lo que acarreo su muerte en 14 de mayo de 2005.

### Aspectos clínicos

Se trata de un paciente de 70 años, ex tabaquista hasta hacía 4 años, sin carga tabáquica anual y historia ocupacional descriptas, sabidamente portador de valvulopatía mitral (doble lesión importante, estenosis > insuficiencia), fibrilación atrial crónica e insuficiencia cardíaca diastólica, con historia de disnea progresiva desde hace 10 años, posible síndrome consuntivo (pérdida de 8 kg) en los últimos 4 años y con radiografía de tórax mostrando infiltrado intersticial alveolar perihiliar, con predominio basal, además de tomografía de tórax mostrando linfadenopatía paratraqueal, pre vasculares, subcarinales y perihilares bilaterales, además de retracción peribronquial con distribución difusa asociada a relleno alveolar, sugiriendo congestión pulmonar o carcinoma alveolar. Investigación de BAAR negativa en el esputo, LBA y biopsia transbronquial negativas para neoplasia, enfermedades

bacterianas y fúngicas. Había una segunda tomografía del tórax sin descripción de las linfadenopatías, con estándares de cristal fosco y compatible con sarcoidosis, silicosis o hasta aun neumonía de hipersensibilidad crónica (alveolitis alérgica crónica). La espirometría tenía estándar restrictivo.

La discusión clínica englobará los aspectos clínicos y evolutivos de las enfermedades de base a saber: la valvulopatía mitral y la neumopatía y sus complicaciones.

La estenosis mitral, enfermedad que resulta del engrosamiento y reducción de la movilidad de las hojas de la válvula mitral, conllevando la obstrucción al nivel de la misma, tiene como principal etiología la enfermedad reumática, con datos actuales lo que sugiere que el 99% tenga esta entidad como causa confirmada o probable<sup>1</sup>. Sin embargo, de estos casos, cerca del 30% al 50% no presentan síntomas previos de la patología reumática<sup>2,3</sup>.

En el caso de la valvulopatía reumática, el acometimiento es mayor en mujeres jóvenes con relación de 2:1 para el sexo masculino<sup>2,4</sup>. Otras etiologías incluyen malformación congénita, mucopolisacaridosis, endomiocardiofibrosis, enfermedad carcinoide cardíaca, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y calcificación del anillo atrioventricular, esta última más frecuente en adultos mayores.

Los síntomas de la estenosis mitral resultan principalmente en aumento de la presión capilar pulmonar y distensión de venas y capilares, lo que acarrea edema pulmonar, en cuanto la presión venosa excede la presión oncótica del plasma. No obstante, en algunos pacientes el edema pulmonar puede no producirse debido a la disminución de la permeabilidad vascular con el evolucionar de la enfermedad.

Tabla 2 - Análisis laboratoriales de la internación

	29 abr	01 may	9 may	12 may	14 may
PH	7,42	7,28	7,39	7,24	6,66
PCO <sub>2</sub> (mmHg)	32	56	52	65	168
PO <sub>2</sub> (mmHg)	58	57	77	72	67
Sat O <sub>2</sub> (%)	88,8	89,7	59	83,5	79
HCO <sub>3</sub> (mEq/l)	20	25	39	32	18
Ex.B (mEq/l)	-2	-1,4	12,3	3,3	-21
Lactato (mmol/l)*	32			13	107
Sodio (mEq/l)	135	138	143	147	144
Potasio (mEq/l)	3,2	4,2	4,2	4,7	6,4
Urea (mg/dl)	30	43	63	98	157
Creatinina (mg/dl)	0,9	0,9	0,7	1,4	2,7
Hemoglobina (g/dl)	12,9	10,7	10,7	9,5	9,4
Hematocrito (%)	38	35	35	33	33
Leucocitos/mm <sup>3</sup>	20700	14700	14300	25600	21700
Neutrófilos (%)	92	68	91	97	88
Plaquetas/mm <sup>3</sup>	327000	256000	255000	82000	104000
TP(INR)	-	1,25	1,34	-	1,81
TTPa (rel)	-	1,04	1,15	-	4,12

Lactato (mmol/l): < 2,5 = normal; 2,5 - 4,9 = aumento leve; 5,0 - 9,9 = aumento moderado; > 10 = aumento acentuado.

Tabla 3 - Mediciones hemodinámicas por catéter de Swan-Ganz

Mediciones	6 may	7 may	8 may	9 may
FC (lpm)	103	78	100	93
PA sistólica (mmHg)	114	85	94	119
PA diastólica (mmHg)	57	50	58	67
PVC (mmHg)	13	24	36	8
Pulmonar promedio (mmHg)	44	36	45	43
Capilar pulmonar (mmHg)	26	12	29	22
Índice cardíaco (l.min <sup>-1</sup> .m <sup>-2</sup> )	3,7	3,8	3,1	3,7
R. Vasc.Sist (dina.s.cm <sup>-5</sup> ) (Wood)*	1153 (14)	548 (7)	600 (7,5)	1252 (15,7)
R. Vasc. Pul (dina.s.cm <sup>-5</sup> ) (Wood)**	277 (3,5)	355 (4,4)	291 (3,6)	317 (4)
Índice RVS (dina.s.cm <sup>-1</sup> )	1621	779	851	1794
Índice RVP (dina.s.cm <sup>-1</sup> )	389	505	413	454

Valores normales: \* resistencia sistémica: 900-1200 (11- 15 Wood ); \*\* resistencia pulmonar: 150-250 (2-3 Wood ). Obs.: 1 unid Wood = 80 dina.s.cm<sup>-5</sup>. La superficie corpórea del paciente era 1,42 m<sup>2</sup>.

La hipertensión pulmonar, muchísimo común en la evolución de la estenosis mitral, es consecuencia tanto del componente pasivo, que es simplemente la trasmisión de la elevación de presión en atrio izquierdo, como del componente reactivo, caracterizado por vasoconstricción, hipertrofia muscular y obliteración de la vasculatura pulmonar. El grado de reversibilidad tras corrección depende de la preponderancia entre cada componente.

Otra condición frecuentemente encontrada es la fibrilación atrial, que está presente en cerca del 40% al 50% de los casos<sup>5</sup> y resulta del aumento de presión en atrio izquierdo y dilatación del mismo. Como consecuencia, tenemos empeoramiento hemodinámico, causado tanto por la pérdida de la contracción atrial, como por el aumento de la frecuencia ventricular. Hay asimismo el aumento adicional del riesgo trombotico, y en este se indica formalmente la anticoagulación.

Se clasifica la estenosis mitral teniéndose en cuenta tanto el área valvular como el gradiente atrioventricular y la presión en la arteria pulmonar. Así, clasificamos como leve si el área valvular (AV) > 1,5 cm<sup>2</sup>, el gradiente inferior a < 5 mmHg y la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) < 30 mmHg; Moderada si AV entre 1,0 y 1,5 cm<sup>2</sup>, Gradiente 5 a 10 mmHg y PSAP 30-50 mmHg; acentuada si AV < 1,0 cm<sup>2</sup>, Gradiente > 10 mmHg y PSAP > 50.

La mortalidad de los pacientes no tratados se produce en el 60% al 70% de los casos debido a la congestión pulmonar y sistémica progresiva, embolia sistémica en el 20% al 30%, embolia pulmonar en el 10% e infecciones en el 1% al 5%<sup>4,6,7</sup>.

El tratamiento clínico, que incluye diuréticos, agentes cronotrópicos negativos y anticoagulación, debe ser individualizado para cada caso.

Se indica el tratamiento correctivo en el caso de estenosis mitrales moderadas y severas, cuando hay presencia de síntomas o hipertensión pulmonar acentuada, pudiendo el mismo efectuarse vía percutánea a través de la valvulotomía por balón o quirúrgicamente, por comisurotomía o cambio valvular.

Respecto a la valvulotomía por balón, la misma presenta resultados a corto plazo similares al tratamiento quirúrgico<sup>8</sup> y puede ser utilizado cuando el paciente presenta anatomía favorable, y se considera generalmente el score de Block < 8, por este límite de valor presentar mejor sensibilidad y especificidad para predecir la probabilidad de complicaciones.

Son contraindicaciones al procedimiento la concomitancia de insuficiencia mitral moderada o importante, así como la presencia de trombo intraatriales al ecocardiograma.

Se considera como éxito en el tratamiento percutáneo la obtención de área valvular residual mayor o igual a 1,5 cm<sup>2</sup> y el descenso en la presión del atrio izquierdo para menos de 18 mmHg. Las complicaciones principales del procedimiento son insuficiencia mitral en el 2% al 10%, comunicación interatrial importante, en torno del 5%, y, menos frecuentemente, eventos embólicos (0,5% al 3%), perforación de ventrículo izquierdo, un 0,5% al 4% e infarto agudo de miocardio en un 0,3% al 0,5% de los pacientes<sup>9,10</sup>.

Es importante también discutir sobre la estenosis mitral asociada a la insuficiencia mitral, también designada doble lesión mitral. En este caso, puede haber predominio de una lesión sobre la otra o ambas pueden estar presentes de forma

importante, lo que ocasiona grados diferentes de síntomas y alteraciones al ECG, radiografía de tórax, así como la presencia y el grado variable de dilatación ventricular izquierda.

En esta condición, de la misma forma que ocurre con la dupla lesión aórtica, un gradiente elevado puede estar presente en lesiones mitrales en que predomina la insuficiencia valvular debido al flujo transvalvular aumentado. Por tanto, en este caso el gradiente medido no necesariamente se correlaciona con el grado de estenosis<sup>11</sup>.

En relación al tratamiento, no hay directrices sobre el momento de indicación quirúrgica en lesiones mixtas, sin embargo se recomienda la cirugía en pacientes que presentan síntomas mayores que leves, o señales de disfunción de ventrículo izquierdo, con lesiones que las justifique. El tratamiento en la mayoría de esos casos se hace con el reemplazo valvular, ya que la comisurotomía o plastia es casi siempre no factible<sup>12</sup>.

El acometimiento pulmonar observado en esta paciente puede ser debido a la consecuencia directa de la valvulopatía o ser en función de la enfermedad pulmonar independiente. La congestión y edema pulmonar secundarios a las alteraciones hemodinámicas determinadas por la estenosis mitral se producen cuando el retorno venoso pulmonar está disminuido, principalmente en la insuficiencia ventricular izquierda y en la estenosis mitral. La presión venosa aumentada se transmite para las arterias pulmonares porque no hay válvulas en la circulación pulmonar. Como los vasos pulmonares son también muy complacientes, hay un acentuado aumento del volumen intravascular. Más tarde, un aumento de la presión capilar induce una transudación de líquido para el intersticio y para los espacios aéreos alveolares. El edema alveolar agudo es reversible, sin embargo el edema crónico determina un grado de fibrosis intersticial. El edema intersticial es más pronunciado en las bases pulmonares, en razón de la presión hidrostática más elevada en esas porciones. Esta distribución gravitacional desigual del edema induce también una redistribución de la perfusión. Por la redistribución del flujo para las porciones superiores, responde por lo menos 2 factores: primero, el edema basal reduce la complacencia en las zonas inferiores, y los vasos no pueden expandirse normalmente durante la inspiración. Según, la elasticidad pulmonar induce hipoventilación, vasoconstricción hipóxica (reflejo de Euler-Leljestrand), y descenso de la perfusión para las zonas inferiores. Con mayores aumentos en las presiones venosas atrial izquierda y venocapilar pulmonar, se desarrolla edema pulmonar. Inicialmente, lóbulos llenos de líquido están intercalados entre áreas normalmente ventiladas del pulmón, produciendo aspecto radiográfico de opacificación manchada. A la medida que el edema se vuelve más difuso, se ve una opacificación homogénea<sup>13</sup>.

En la TC de tórax el edema pulmonar se describe por engrosamiento de los septos interlobulares y opacificación en cristal fosco en las partes bajas. El edema alveolar se presenta como sombras acinares confluentes, con alveograma aéreo (yuxtaposición entre ácinos conteniendo aire y los que contienen líquidos).

El diagnóstico de edema/congestión pulmonar es bien atractivo, una vez que pensaríamos en una enfermedad solamente, que explicaría todos los hallazgos clínicos y

## Correlación Anatomoclínica

radiológicos, la estenosis mitral, sin embargo no podemos olvidarnos que el paciente tiene un síndrome consuntivo, defecto restrictivo en la espirometría y linfadenopatía importante en una de las tomografías del tórax, historia de tabaquismo lo que nos lleva a cogitar enfermedades intersticiales y procesos malignos del pulmón.

La enfermedad pulmonar intersticial comprende un grupo de enfermedades pulmonares que afectan difusa y bilateralmente los septos alveolares, que se vuelven inflamados en la fase inicial y fibrosados en las fases avanzadas. La lesión característica es la alveolitis, o neumonitis, definida como la acumulación de células inflamatorias en los septos alveolares. Las células inflamatorias también extravasan al lumen, lo que conforma exudados alveolares. La fibrosis ocupa los septos alveolares y rellena sus espacios aéreos, y esto acarrea la destrucción progresiva del parénquima. Se forman múltiples áreas císticas con paredes fibróticas, que se pueden visualizar como pulmón en panal. Normalmente cursan como trastorno respiratorio restrictivo en la espirometría<sup>14,15</sup>.

El paciente con enfermedad pulmonar intersticial pulmonar cursa con disnea a los esfuerzos, con tos seca de curso insidioso o de forma abrupta.

Durante investigación se debe siempre procurar por señales de enfermedad sistémica, tales como colagenosis, e inquirir historia ocupacional y medicamentosa. La presencia o no de eosinofilia es muy importante para el diagnóstico.

La investigación clínica incluye tomografía de alta resolución de tórax, broncofibroscopía con lavado broncoalveolar y biopsia a cielo abierto o por videotoracoscopia.

De entre las enfermedades intersticiales del pulmón se levantaron hipótesis de sarcoidosis, silicosis o neumonía de hipersensibilidad crónica.

La silicosis es una enfermedad ocupacional asociada a la inhalación prolongada e intensa de partículas de sílice, formando pequeñas opacidades difusas arredondeadas (nódulos silicóticos). La calcificación de la periferia de los linfonodos hilares (en cascara de huevo) es un hallazgo no habitual que sugiere silicosis. Normalmente cursa de manera asintomática y sin alteraciones de las pruebas de función pulmonar; sin embargo la silicosis crónica simple puede ser asintomática o con disnea a los esfuerzos progresiva, tos seca, pocos o ningún síntoma constitucional pudiendo tener como complicación, densidades grandes en ápices pulmonares con disnea y disfunción pulmonar mixta, y está relacionada con tuberculosis se hubiera síntomas constitucionales<sup>16</sup>.

La sarcoidosis es enfermedad granulomatosa multisistémica, en personas entre 20 y 40 años, caracterizada por la acumulación de linfocitos y fagocitos mononucleares en determinados órganos, de manera a formar granulomas no caseosos. De etiología desconocida, pero alteraciones en el sistema inmunológico están nítidamente implicadas en su patogenia. Usualmente la radiografía de TÓRAX revela adenopatía hilar bilateral, frecuentemente asociada a la adenopatía paratraqueal y/o infiltrados parenquimatosos reticulonodulares. El pulmón es el órgano más afectado, ocasionando disnea a los esfuerzos, tos seca y sibilancias, granulomas en la nariz pueden ocasionar congestión nasal y en la laringe, ronquera. Hemoptisis y derrame pleural no

son comunes. Puede también afectar la piel, ojos, sistema nervioso central, corazón. El diagnóstico se hace por biopsia del órgano afectado<sup>17</sup>.

La neumonía de hipersensibilidad (PH) o alveolitis alérgica extrínseca es una enfermedad pulmonar de naturaleza inmunológica causada por la exposición e inhalación repetida de polvos orgánicos o sustancias químicas. Tiene sinonimia diversificada de acuerdo con el antígeno y/o las fuentes que provocaron la enfermedad, destacándose el pulmón de hacendero, como consecuencia de la inhalación de polvo de vegetales mofados, tales como paja, heno, trigo, avena, cebada, maíz. De entre las sustancias químicas implicadas en esa enfermedad se destaca el isocianato, que es usado en tintas y en materiales de poliuretano. En la PH aguda, los síntomas se inician horas tras la exposición al antígeno y pueden ser confundidos con la infección respiratoria viral o bacteriana. En la PH subaguda, el cuadro es intermitente y resulta de la exposición no continuada al antígeno. Los principales síntomas son tos productiva, disnea, fatiga, anorexia y pérdida de peso. En la PH crónica, los síntomas son semejantes a los de la subaguda, sin embargo se producen de forma más insidiosa y eran consecuencia de la exposición continua a pequeñas cantidades de antígeno<sup>18</sup>.

Por la historia que tenemos, se puede alejar silicosis y neumonía de hipersensibilidad crónica por la ausencia de historia ocupacional, así como sarcoidosis en función de que el paciente no esté en el grupo de edad común de la enfermedad, de 20 a los 40 años, y de la biopsia transbronquial sea negativa. Se debe recordar también que un importante diagnóstico diferencial para tal enfermedad intersticial sería la fibrosis pulmonar idiopática, enfermedad común de la sexta y séptima décadas de vida, que evoluciona con disnea lentamente progresiva, pérdida de peso, infiltrado reticular o reticulonodular, más prominente en las bases en la radiografía de tórax, tomografía de alta resolución que reveló infiltrados reticulares subpleurales esparcidos y espacios císticos aéreos, principalmente en bases; estándar de cristal fosco y septos interlobulares con espesamiento<sup>14,15</sup>.

Otros diagnósticos que deben tenerse en cuenta son las neoplasias pulmonares. Teniendo en cuenta la edad del paciente, historia de tabaquismo, clínica de disnea progresiva, pérdida de peso en los últimos 4 años y al considerar los exámenes radiológicos, es necesario incluir la linfangitis carcinomatosa entre los diagnósticos diferenciales, ya que produce tales alteraciones radiológicas, sin embargo no produce distorsión de la arquitectura pulmonar normal, es decir, como citada en la primera tomografía de alta resolución del tórax.

Un otro diagnóstico diferencial levantado para el caso sería endocarditis infecciosa, una vez que el paciente era un valvulopatía y tuvo episodio febril en la UTI a pesar de tratamiento antibiótico, siendo también aislado en hemocultivos *Stafilococcus aureus*, germen típico de endocarditis, pero hay pocos casos en la literatura relatando correlación entre valvulotomía por balón y posterior endocarditis, pudiendo entonces estar relacionada el paso de catéteres centrales.

**Dr. Frederico de Morais Ribeiro,  
Dr. Luis Flávio Galvão Gonçalves**

*Hipótesis diagnósticas* - estenosis mitral de etiología reumática, sepsis, fibrosis pulmonar idiopática.

**Dr. Frederico de Moraes Ribeiro,  
Dr. Luis Flávio Galvão Gonçalves**

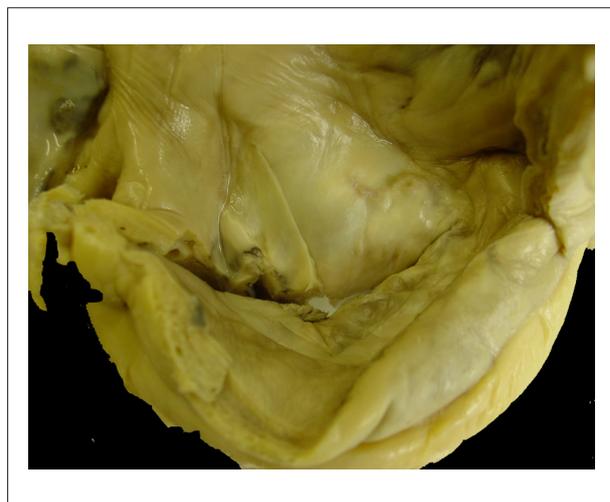
### Comentarios del neumólogo

El paciente tiene historia y examen físico y de imagen compatibles con molestia pulmonar asociada, además de contribuir especialmente para los síntomas de disnea de esfuerzo. Los hallazgos clínicos sugieren tratarse de neumopatía crónica evolucionando con surtos de agudización. Los exámenes radiológicos indican tratarse de acometimiento intersticial (inclusive el intersticio peribroncovascular) y alveolar. Como los antecedentes y hábitos personales no nos permiten hacer una correlación epidemiológica, las hipótesis diagnósticas más probables son: sarcoidosis, neumonitis de hipersensibilidad, linfangitis carcinomatosa y edema pulmonar. No hay una evolución radiológica documentada que permita apurar el diagnóstico final y su relación con la causa del óbito. Dentro de los diagnósticos posibles, faltan hallazgos como adenomegalía mediastinal que caracterizarían mejor una sarcoidosis y aun un adenocarcinoma pulmonar. Los datos de lavado broncoalveolar y biopsia no son patognomónicos, pero pueden sugerir neumonitis de hipersensibilidad. Una biopsia a cielo abierto podría elucidar el diagnóstico.

**Dr. Rafael Stelmach**

### Necropsia

En la necropsia se encontró doble lesión mitral con predominio de la estenosis (Figura 2) e insuficiencia aórtica leve; a juzgar tanto por aspectos morfológicos - fibrosis, fusión de comisuras y áreas de calcificación en la válvula mitral, como principalmente por la historia clínica y por la incidencia en nuestro país, a causa de tales lesiones debe ser la enfermedad reumática.



**Fig. 2** - Vista atrial de la válvula mitral, que muestra irregularidades especialmente en los bordes de cierre, con fusión de comisuras lo que acarrea doble lesión con predominio de la estenosis.

Junto a una de las comisuras de la válvula mitral, en local donde posiblemente hubo rasgadura ocasionada por el procedimiento de valvoplastia por balón, había lesión con superficie cruenta (Figura 3). Al estudio microscópico, se diagnosticó entonces la endocarditis por cocos Gram-positivos (Figura 4). En consecuencia de esta infección, hubo embolia para arterias coronarias, bazo (con presencia de bacterias) y riñón derecho, ocasionando infartos recientes de bazo (Figura 5) y riñón derecho y microabscesos intramiocárdicos (Figura 6). Finalmente, el paciente tuvo septicemia y shock séptico, el que fue el factor desencadenante del óbito.

Como enfermedad no relacionada, sin embargo que contribuyó significativamente a la muerte, había fibrosis pulmonar (Figura 7), con pequeños focos de infiltrado a mononucleares. En esta fase de fibrosis, es frecuentemente difícil establecer la causa del proceso, y así se produjo en este paciente, en el que hubo todavía la dificultad adicional de la superposición del daño alveolar difuso resultante del shock séptico.

El empeoramiento de los estándares hemodinámico y respiratorio deben ser consecuencia directa del shock, del daño alveolar difuso por él ocasionado, y todavía con rol coadyuvante de la miocarditis reaccional y de los microabscesos miocárdicos.

**Dr. Paulo Sampaio Gutierrez**

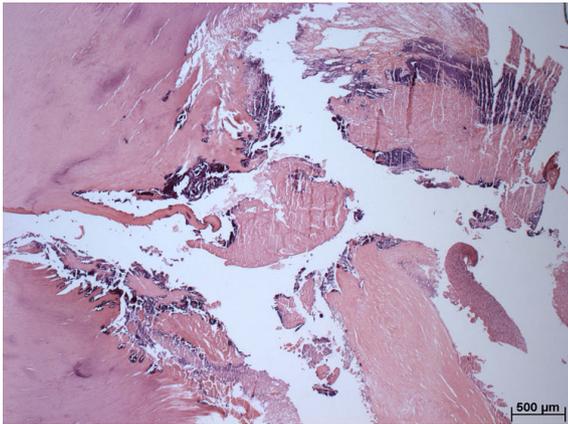
*Diagnósticos anatomopatológicos* - enfermedad principal: endocarditis bacteriana en válvula mitral con lesión reumática previa; *causa mortis*: shock séptico; *Concausa*: fibrosis pulmonar idiopática.

**Dr. Paulo Sampaio Gutierrez**

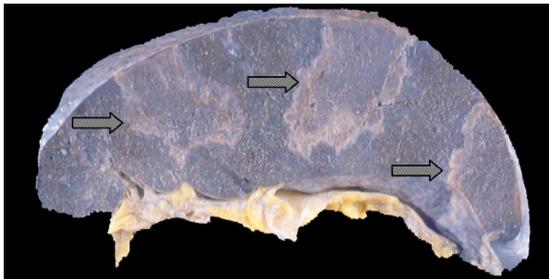


**Fig. 3** - Región de corte sobre comisura valvular, mostrando lesión con superficie cruenta.

## Correlación Anatomoclínica



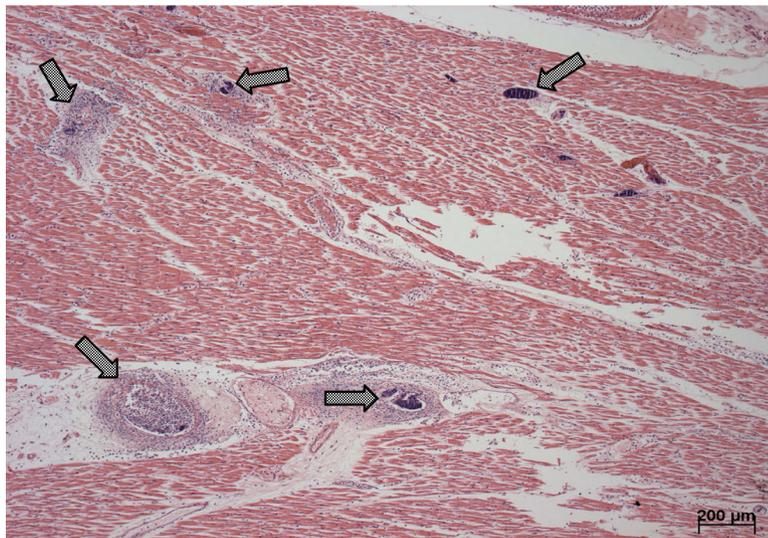
**Fig. 4** - Corte histológico de la válvula mitral, con presencia de numerosos cocos Gram-positivos, teñidos en tono azul en la tinción por la hematoxilina y eosina (A), y purpura-ennegrecida en la tinción por el método de Brown-Hoppes (Gram modificado para tejido, B). Aumento de la objetiva: 2,5x.



**Fig. 5** - Corte longitudinal del bazo mostrando áreas de infarto, señaladas por flechas.

### Comentarios

Hay, en el Laboratorio de Anatomía Patológica - Instituto del Corazón - Hospital de Clínicas - Facultad de Medicina de la Universidad de São Paulo, solamente dos otros casos de necropsia de adultos sometidos a la valvoplastia mitral por balón (además de un procedimiento que se efectuó en la válvula aórtica). Este es el primer que tuvo endocarditis tras valvoplastia. En la literatura, sin embargo, están descritos casos de esa complicación<sup>19-24</sup>, habiendo sido obtenidos datos de ocho de ellos. El aparecimiento de la infección tuvo lugar dos 2 semanas y 6 meses tras la valvuloplastia, con promedio de 2,75 y mediana de 2,5 meses. El presente caso, por tanto, se encuadra entre los de surgimiento más precoz. Con el



**Fig. 6** - Corte histológico del miocardio, evidenciando vasos ocupados por trombos sépticos constituidos por bacterias y células inflamatorias. Tinción por la hematoxilina y eosina; aumento de la objetiva 5x.



**Fig. 7 -** Corte longitudinal del pulmón izquierdo, evidenciando extensas áreas de fibrosis, con tinción blanquecina, además de la congestión pasiva crónica, que da al órgano color castaño.

pequeño número de relatos, la estimación de la incidencia de la complicación se debe evaluar con restricciones. En tres grupos de pacientes sometidos al procedimiento, uno con 294 pacientes<sup>21</sup>, otro con 113<sup>22</sup> y otro con 13<sup>23</sup> (este último solamente de niños con enfermedad reumática y 12 años o menos de edad), hubo un caso de endocarditis en cada, pero hay otras series de seguimiento de pacientes en las que no ocurrió la infección<sup>24</sup>.

Respecto a los pulmones, la necropsia puede alejar algunas posibilidades diagnósticas, tales como neoplasia y sarcoidosis; sin embargo, la causa de las alteraciones no se estableció, quedando el estándar clasificado como fibrosis pulmonar idiopática. No se suele ver dicho grado de compromiso solamente como consecuencia de congestión pasiva.

**Dr. Paulo Sampaio Gutierrez**

## Referencias

- Olson, LJ, Subramanian, R, Ackermann, DM, Orszulak TA, Edwards WD. Surgical pathology of the mitral valve: a study of 712 cases spanning 21 years. *Mayo Clin Proc.* 1987; 62(1): 22-34.
- Wood, P. An appreciation of mitral stenosis. I. Clinical features. *Br Med J.* 1954; 1:1051-63.
- Selzer, A, Cohn, KE. Natural history of mitral stenosis: a review. *Circulation.* 1972; 45(4):878-90.
- Olesen KH. The natural history of 271 patients with mitral stenosis under medical treatment. *Br Heart J* 1962;24:349-57.
- Diker, E, Aydogdu, S, Ozdemir, M, Kural T, Polat K, Lehreli S, et al. Prevalence and predictors of atrial fibrillation in rheumatic heart disease. *Am J Cardiol.* 1996; 77(1):96-8.
- Rowe, JC, Bland, EF, Sprague, HB, White, PD. The course of mitral stenosis without surgery: ten- and twenty-year perspectives. *Ann Intern Med.* 1960; 52:741-9.
- Abernathy, WS, Willis, PW III. Thromboembolic complications of rheumatic heart disease. *Cardiovasc Clin.* 1973; 5(2):131-85.
- Multicenter experience with balloon mitral commissurotomy: NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry Report on immediate and 30-day follow-up results: the National Heart, Lung, and Blood Institute Balloon Valvuloplasty Registry Participants. *Circulation.* 1992;85(2):448-61.
- Feldman T. Hemodynamic results, clinical outcome, and complications of Inoue balloon mitral valvotomy. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1994;(Suppl 2):2-7.
- Complications and mortality of percutaneous balloon mitral commissurotomy: a report from the National Heart, Lung, and Blood Institute Balloon Valvuloplasty Registry. *Circulation.* 1992;85(6): 2014-24.
- Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. *Am Heart J.* 1951;4(1):1-29.
- ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. Society of Cardiovascular Anesthesiologists; Society Cardiovascular Angiography and Interventions; Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, et al. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation.* 2006; 114(5): e84-231.
- Lange S; Walsh G. Disorders of heart. In: Lange W. *Radiology of chest diseases.* 2nd ed, New York: Thieme; 2002.
- Gross TJ, Hunninghake GW. Idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med.* 2001;345(7):517-25.
- Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment International consensus statement. American Thoracic Society (ATS) and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Respir Crit Care Med.* 2000;161(2 Pt 1):646-64.
- Wagner GR: Asbestosis and silicosis. *Lancet.* 1997;349(9061):1311-5.
- Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999

- Am J Respir Crit Care Med .1999; 160(2):736-55.
18. Milbrandt EB, Byron W Jr, Davis B: Progressive infiltrates and eosinophilia with multiple possible causes. *Chest*. 2000; 111(1):230-4.
19. Kulkarni SM, Loya YS, Sharma S. Infective endocarditis following balloon dilatation of mitral valve. *Int J Cardiol* .1992; 31(4):103-5.
20. Shrivastava S, Agarwal R. Infective endocarditis after balloon mitral dilatation. *Int J Cardiol* .1992; 36(3):373.
21. Babic UU, Grujicic S, Popovic Z, Djuricic Z, Pejicic P, Vucinic M. Percutaneous transarterial balloon dilatation of the mitral valve: five year experience. *Br Heart J*. 1992; 67(2):185-9.
22. Martinez-Reding J, Cordero Cabra JA, Romero Cardenas A, Ban Hayashi E, Alvarado Gutierrez G, Kuri Alfaro J. Percutaneous mitral valvuloplasty with the Inoue balloon. The initial experience and 3-year clinical follow-up at the Instituto Nacional de Cardiologia Ignacio Chavez. *Arch Inst Cardiol Mex*. 1994; 64(6):537-42.
23. Deshpande J, Vaideeswar P, Sivaraman A, Kulkarni H. Balloon mitral valvotomy: an autopsy study. *Int J Cardiol*. 1995; 52(1):67-76.
24. Krishnamoorthy KM, Tharakan JA. Balloon mitral valvotomy in children aged < or = 12 years. *J Heart Valve Dis*. 2003; 12(4):461-8.