

ORIGINALES

LA NATURALEZA DEL LLAMADO SINDROME DE FELTY Y AFECCIONES SIMILARES (STILL, CHAUFFARD-RAMON, ETC.). RETICULOSIS POLIARTRITICA

C. JIMÉNEZ DÍAZ, M. MORALES, J. C. DE OYA,
E. RODA y E. LÓPEZ GARCÍA

Clinicas Médicas del Hospital General y de la Facultad de Medicina e Instituto de Investigaciones Médicas, Madrid.
Director: Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ.

La dificultad en la diferenciación conceptual de enfermedades que se acompañan del cuadro inflamatorio poliarticular deriva del desconocimiento en que aún estamos sobre la etiología de la mayor parte de estas enfermedades, incluso de aquella más general y mejor conocida desde el punto de vista clínico, que es el reumatismo poliarticular o enfermedad reumática sens. strict. Así tenemos necesidad frecuentemente, frente a diferencias en el cuadro clínico, y en la evolución, de preguntarnos si aquéllo es o no una enfermedad distinta segregable como una entidad morbosas del embrollado conjunto. A fines de siglo, STILL señaló la existencia de cuadros febriles pluriarticulares en niños en los cuales se podía hallar esplenomegalia y aumento de volumen de los ganglios linfáticos. Casi simultáneamente, CHAUFFARD y RAMON estudiaron las adenopatías que se podían presentar en enfermos con reumatismo poliarticular, sin prejuzgar si se trataba de una afección distinta en los casos en que esta hiperplasia linfática estaba más acusada. V. JAKSCH¹, ya en 1908, señaló un cuadro con poliartritis, esplenomegalia y leucopenia, que atribuyó a la diátesis úrica, pero fué el trabajo de POLLITZER², en 1914, el que estudió más de cerca este cuadro de poliartritis, esplenomegalia y adenopatías, considerándole como una enfermedad "sui generis" infecciosa, por un germen desconocido; R. SCHMIDT³ estudió a su vez en 1917 el mismo proceso, pensando también que se trataba de una sepsis atenuada, aunque las investigaciones por cultivo fueron siempre negativas. Solamente unos años después, en 1924, FELTY⁴ describió un cuadro similar en adultos, caracterizado por la esplenomegalia, la poliartritis infecciosa y la leucopenia, a veces con adenopatías, que desde entonces con frecuencia inmotivada se viene denominando, sobre todo en la literatura norteamericana, con el nombre de síndrome de Felty, y decimos inmotivada porque en realidad FELTY no describió nada que

no hubiera sido visto anteriormente, y quizá esa denominación parte de no haberse puesto de relieve las publicaciones anteriores. Para FELTY, la afección podría o bien ser una asociación casual de poliartritis crónica con una esplenomegalia, como el Banti, o bien todo el conjunto deberse a un mismo agente, que a la par que afecta a las articulaciones, lesiona los órganos internos.

A partir de entonces, en la gran cantidad de trabajos publicados sobre estas afecciones, los problemas principales que se han planteado los podríamos esquematizar en las siguientes cuestiones: 1. ¿El síndrome de Felty, el de Still, el mismo en los adultos (CHAUFFARD-RAMON), el reumatismo tuberculoso de Poncet, la hepatoesplenomegalia febril poliartrítica de CASTELLANI y GIROLANI⁵, etc., son una o diferentes enfermedades? 2. ¿Estos procesos son entidades morbosas separables del reumatismo crónico secundario de la artritis reumatoide?; y en este caso, ¿se trata de un cuadro creado por un tipo especial de reacción o por una etiología especial definida? 3. ¿La esplenomegalia y las adenopatías, son producidas por el mismo agente o se trata de una coincidencia?

La unificación de la enfermedad de Still de los niños con cuadros similares visibles en los adultos, es un hecho uniformemente aceptado; por otra parte, CHAUFFARD y RAMON no hicieron sino advertir que existían adenopatías, sobre todo yuxtaarticulares en algunos enfermos de reumatismo (véase MICHELI y GAMMA⁶, MICHELI⁷, FRUGONI⁸, JIMÉNEZ DÍAZ⁹, H. G. SCHUTZ¹⁰, etcétera). La discusión principal ha sido alrededor de si este cuadro, que se puede llamar poliartritis con adenopatías y esplenomegalia, o cuadro de Still-Chauffard-Ramon, es distinto del reumatismo tuberculoso de Poncet-Lériché, o es la misma afección. En este sentido, en cambio, la mayor parte de los autores han considerado que se trata de cosas diferentes, o por lo menos que el cuadro en cuestión no tiene etiológicamente nada que ver con la tuberculosis, siendo muy dudoso que exista un verdadero reumatismo tuberculoso inflamatorio. Los estudios de cultivos de ganglios, investigaciones autópticas, inoculaciones de líquido, estudios del resto de los órganos (véase⁷⁻⁹⁻¹⁰, etc.), han sido siempre negativos; por consiguiente, dejando en el aire la posibilidad de existir un reumatismo tuberculoso en el sentido de PONCET, lo evidente es que el STILL-CHAUFFARD-RAMON (que en lo sucesivo, para abreviar, escribimos así: S-Ch-R), nada tiene que ver con una etiología

tuberculosa. En cuanto al cuadro que CASTELLANI y GIROLANI⁵ han descrito, nada le separa de esta afección; ni su presentación en el adulto, ya reconocida reiteradamente para el S-Ch-R, ni el resto de la sintomatología permiten una diferenciación, ni siquiera la presencia de una hepatomegalia que, como veremos, también aparece en esta enfermedad (ZIMMER¹¹, HANRAHAN a. MILLER¹², GYNTELBERG¹³, etc.).

Tampoco hay ninguna razón para considerar distintos el síndrome de Felty y el S-Ch-R; se comprende que la presentación en el adulto o en el niño es una incidencia accidental, asimismo la mayor o menor participación de los ganglios en el cuadro; lo esencial, tanto en uno como en otro caso es la coincidencia de poliartrosis, esplenomegalia con leucopenia, actividad febril más o menos moderada y adenopatías, también de diversa intensidad. Si se conocen aún en la literatura como nombres distintos, es por seguir muchos autores apegados al concepto del Still como enfermedad propia de los niños; para nosotros, da lo mismo, pues, decir S-Ch-R que síndrome de Felty. En lo referente a las otras preguntas, nos parece mejor contestar ulteriormente al hacer la discusión que nuestras observaciones motivan.

Así comprendido el síndrome que nos ocupa, ha sido tenido por los autores alternativamente como una modalidad personal de reacción o como una unidad etiológica. El primer punto de vista se apoya en la observación de algunos caracteres de disfunción endocrina (POLLITZER², WEISSENBACH y FRANCON¹⁴, etc.). Algunos hacen resaltar el posible papel de una constitución linfática (SCHMIDT³, GOLDSTEIN¹⁵, etc.), que sería más aceptable para el caso de los niños que para el del adulto. De todos modos, aunque no se profundice en cuál puede ser esta "modalidad personal de reacción", es el punto de vista más aceptado (véase BREU y FLEICHSNACKER¹⁶), tal reacción podría ser motivada por circunstancias personales de constitución o fórmula endocrina, o de reacción más o menos viva (alérgica), o bien por el carácter atenuado del germen productor, en cuyo caso lo peculiar sería la existencia de una sepsis lenta, que es el punto de vista actualmente compartido de un modo más general (R. SCHMIDT³, STRAUSS¹⁰, LEICHTENTRITT¹⁷, REIMOLD y STOEGER (cits.¹⁸), SINGER¹⁸, SINGER y LEVY¹⁹, etc.).

Los puntos de vista sustentados por los diversos autores, aparte de las consideraciones teóricas, que no nos interesa tener en cuenta, se basan en el estudio bacteriológico y sobre todo anatomopatológico de los casos observados. Creemos efectivamente nosotros que solamente sobre esa base se puede discutir la posición nosológica aceptable de estos procesos; por consiguiente, antes de entrar en una más amplia discusión, nos parece conveniente comunicar los casos más seguros de nuestra experiencia.

ESTUDIO CLÍNICO Y ANATOMOPATOLÓGICO DE LOS CASOS OBSERVADOS.

Caso 1.—E. D. D., molinero, de treinta y nueve años, de la provincia de Madrid. En el verano de 1942 se dio un golpe en el tobillo derecho, el cual en los siguientes días se le hinchó y dolió, haciéndole cojear algo; pero aquello pasó a los pocos días, hasta enero de 1943, en que empezó a notar una hinchazón bilateral y simétrica en la zona parotídea, hasta alcanzar el tamaño de un huevo de paloma; un mes más tarde empezó a tener edemas generalizados por la cara y extremidades y en el vientre, con oliguria y orinas turbias y oscuras, con algo de fiebre y excitación, insomnios y pesadillas y crisis paroxísticas de disnea; le encontraron albúmina en la orina y le sometieron a un régimen severo, con lo cual todo el cuadro se esfumó, pero quedaron dolores poliarticulares, que un mes más tarde se manifestaron, sobre todo en el tobillo derecho, el cual se inflamó, dificultándole la molestia el poder deambular, después se afectó el tobillo izquierdo, y poco más tarde el cuadro poliartritico se generalizó, manifestándose también en rodilla, codos, muñecas y articulaciones finas de las manos. Al mismo tiempo presentaba fiebre, no pasando en general de 38,5° en las agudizaciones, pero teniendo periodos de remisión en que solamente aparecían algunas décimas vespertinas; en las agudizaciones febriles es también corriente que se aumente la sintomatología articular, con cuyo cuadro, y habiendo disminuido 14 kgr. de peso, vino a nuestro servicio; le habían hecho reiteradas aglutinaciones a Malta, siempre negativas, y asimismo reacción de melitina, también negativa. Entre sus antecedentes, figuran su madre, muerta a los cuarenta y dos años, de F. P., los demás, sanos; de 7 hijos, 2 nacieron muertos en parto gemelar y otro murió de meningitis; los restantes están sanos. El tuvo a los quince años una infección intestinal, y ha padecido algunos catarros, que atribuye a su profesión de molinero.

En la exploración clínica aparece con la facies abotagada, y un color pajizo-amarillento de la piel y algunas zonas despigmentadas en la cara. Las parótidas, sobre todo la izquierda, están aumentadas; las amígdalas, enrojecidas y con exudado; tiene varias adenopatías en el cuello como habas, y en las axilas como garbanzos, no dolorosas, de consistencia firme y movilizables. La exploración del tórax arroja discretos fenómenos catarrales; el examen circulatorio no arroja nada anormal. En el abdomen no se halla aumento del hígado, pero el bazo se palpa dos traveses de dedo por debajo del reborde en la línea axilar, sobresaliendo ampliamente más adelante y ofreciendo una consistencia más bien dura. No hay ascitis, circulación colateral, etc. Las articulaciones tibio-peroneo-tarsianas están francamente inflamadas, sobre todo por parte de los tejidos blandos, y son dolorosas a la presión; lo mismo se halla en ambas rodillas; tanto los pies como las manos aparecen aumentados y son dolorosos a la presión. El examen neurológico es negativo.

En la orina no se halla nada anormal; en la sangre son negativas las aglutinaciones a Malta, el hemocultivo repetido hasta tres veces en medios sólidos y líquidos, la reacción Wassermann y similares. En cuanto al examen citológico, se encuentra G. R. 3.500.000; hemoglobina, 72 por 100; leucocitos, 5.800; fórmula: p. neutrófilos, 61 (de ellos en cayado o baculocitos, 7); linfocitos, 27; eosinófilos, 2; monocitos, 10. La velocidad de sedimentación arroja un índice de 68. Se procede a hacerle una biopsia de dos de los ganglios, en cuyo estudio se revela en esencia lo siguiente: ambos ganglios aparecen con la cápsula ligeramente gruesa e infiltrada, y se advierte en ellos mala definición entre corteza y medula, existiendo pocos folículos marginales que, en ocasiones, exhiben centros germinativos. Lo que llama poderosamente la atención (fig. 1), es cómo todo el parénquima está constituido por unos senos enormes que se entrecruzan ampliamente formando mallas, y cuyas células litorales están muy hiperplasiadas, proliferadas, descamando algunas hacia el

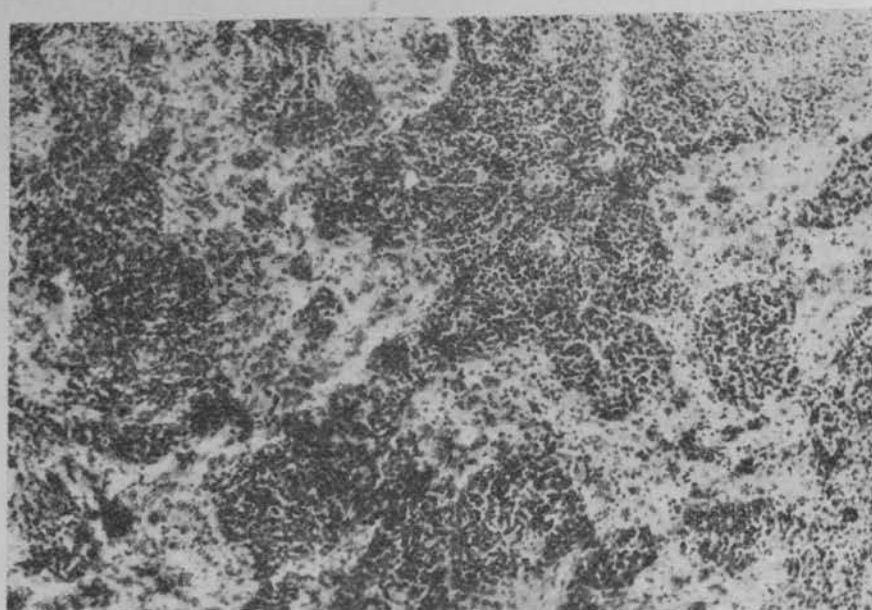


Fig. E.—Síndrome de Felty, Caso 1. Enf. D. D. Se aprecia la gran hiperplasia de las células litorales de los senos. (Aumentos aproximados: 100.)

interior, quedando estrechos los cordones linfáticos, salvo en alguna zona en la cual hay una hiperplasia reticular difusa. Entre las células de los senos se ven abundantes linfocitos y glóbulos rojos en bastante cantidad, viéndose con las tinciones adecuadas un depósito de pigmento que es escaso en las células litorales, pero, en cambio, en los cordones se ven abundantemente dentro de las células del retículo; este interesante fenómeno, con y sin coloración especial, se muestra en la figura 2. En los cordones el elemento celular predominante son los linfocitos, pero también se ven abundantes células plasmáticas; hay en las tinciones argentícas para los macrófagos un aumento notable de esta actividad, no solamente en las células litorales, sino también en las reticulares de los cordones. Hay un aumento difuso de reticulina, y el conectivo está algo aumentado, observándose placas conjuntivas en algunos puntos.

En resumen: clínicamente, es un enfermo que ha tenido una afección febril con un cuadro nefrítico que se quitó y un cuadro poliarticular que persiste, así como la actividad febril, exacerbándose paralelamente uno y otro por ondas, en cuya exploración, además de la poliartritis, que tiene el carácter de una artritis reumatoide, hallamos esplenomegalia y adenopatías. El estudio bacteriológico reiterado es negativo, y el anatomopatológico arroja una notable hiperplasia, hiperfuncional al parecer, de los ganglios, con mayor intensidad en los senos, que aparecen muy grandes y dilatados, constituyendo una amplia malla y dejando ver proliferación de las células litorales; hay al mismo tiem-

po una reacción macrofágica y eritrofágica muy intensa y una hiperplasia conectiva, con notorio aumento de la reticulina.

Ulteriormente el enfermo, que ha sido tratado con proteínterapia y con oro, ha mejorado algo de sus manifestaciones articulares. Una radiografía de las manos (fig. 3) demuestra un curioso espesamiento óseo, habiendo los huesos perdido transparencia e interlineas articulares disminuidas.

Caso 2.—L. E. S., soltera, provincia de Ciudad Real, cuarenta y tres años. Refiere que cuando solamente tenía doce años, una profesora, al hacer gimnasia, la hizo forzar la extensión de los brazos, y como consecuencia se le hizo una retracción de los bíceps, no habiendo ya en el resto de su vida podido extenderlos completamente. A los quince años comenzó a tener dolores reumáticos en

los tobillos, sin fiebre, que luego se extendieron a las rodillas, manos y espalda, aumentando en alguno de esos sitios a temporadas y con ello hinchándose más y poniéndose inflamadas, rojas y calientes las zonas correspondientes de la piel. Pero hace cinco años que todo su cuadro se ha acentuado de modo muy intenso, sobre todo en las manos y en las muñecas, siéndole imposible trabajar ni casi valerse. Aparte de esto, en agosto de 1944 tuvo un cuadro febril con diarreas, llegando a 40°; esto se repitió dos meses más tarde, siendo la fiebre con escalofríos y de curso remitente; se quitó quince días, y recayó con igual cuadro, al que se añadieron vómitos, anorexia, malestar, poliquinuria, dolor en el hipocondrio izquierdo y un color pálido o amarillo de la piel. Sus antecedentes no ofrecen ningún interés; no hay reumáticos ni tuberculosos entre sus familiares.

En la exploración aparece con buen color y consti-

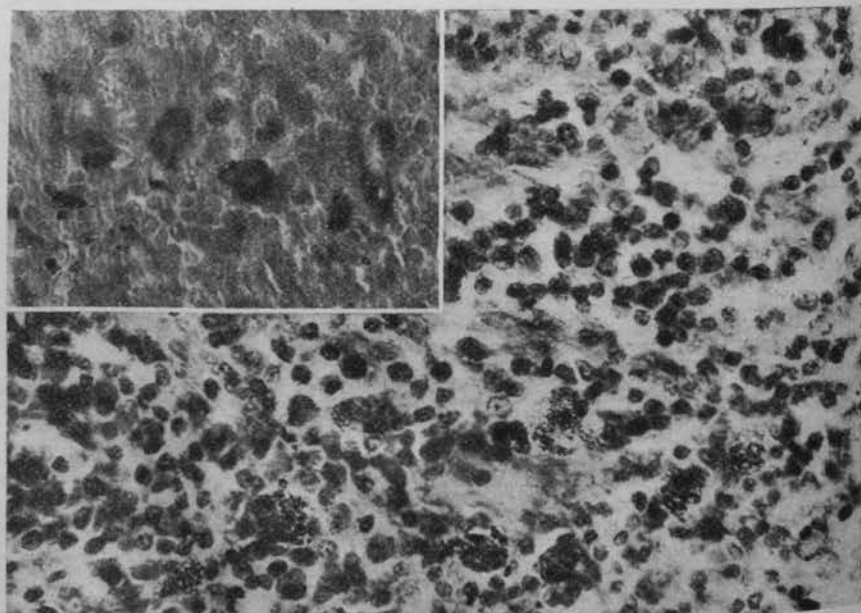


Fig. 2.—Síndrome de Felty, Caso 1. Enf. D. D. Células de los cordones medulares, próximas a los senos, cargadas de pigmento férrico, tal como se ve en preparaciones de hematoxilina-eosina. En el ángulo, reacción del hierro. (Aumentos aproximados: 400.)

tución normal, y con una pigmentación en la cara que se extiende por las mejillas, dorso de la nariz, frente y ambas regiones temporales. En el tórax no se halla nada anormal. En el abdomen, hígado de tamaño normal, bazo aumentado de borde bien palpable hasta un través de mano en el hipocondrio. Ganglios aumentados en regiones inguinales. Cuadro pluriarticular, con hinchazones locales, limitación de movimientos, dolor, etc. La observación sistemática de la temperatura en los varios meses que ha estado en la clínica, se ve que no tiene decimas de fiebre, salvo algún día cada diez o doce, que de pronto tiene una elevación febril hasta 38-38,5°, que solamente dura un día. En la orina se advierte una intensa piuria, con células epiteliales y de reemplazo, indicios de albúmina, sin otros elementos anormales. La investigación de otros focos (ex. C. R. L., etc.) es negativa. La velocidad de sedimentación oscila de 82 en unos exámenes hasta 52,5 en otros. Las aglutinaciones a Malta, el hemocultivo y el Wassermann son negativos. El examen citológico de sangre arroja: R. 4.320.000; Hemogl., 82 por 100; V. G., 0,95; leucocitos, 5.960; fórmula: p. neutrófilos, 51 (de ellos 3 en cayado); eosinófilos, 7; basófilos, 1; linfocitos, 34; monocitos, 0; células plasmáticas, 1.

Se toman dos ganglios, cuyo macerado es inoculado a dos cobayas, con resultado negativo. Asimismo se toman ganglios para la biopsia.

El estudio anatomopatológico de los ganglios arroja: inflamación no muy intensa, aunque aguda más bien, con neutrófilos y algunas células plasmáticas; hay una hiperplasia folicular muy intensa, con grandes centros germinativos hasta de 1 mm., y en uno de ellos de 2 mm., dando la impresión de que varios se han ido fundiendo; en estos centros germinativos hay abundantes mitosis, pero no cariorrexis; los senos aparecen ocluidos por la proliferación de células litorales de protoplasma espeso, que dan la reacción del hierro y contienen frecuentemente hematíes englobados (fig. 4).

Se trata, en resumen, de una enferma con poliartritis desde muy joven, que ulteriormente ha tenido marcadas agudizaciones con el cua-

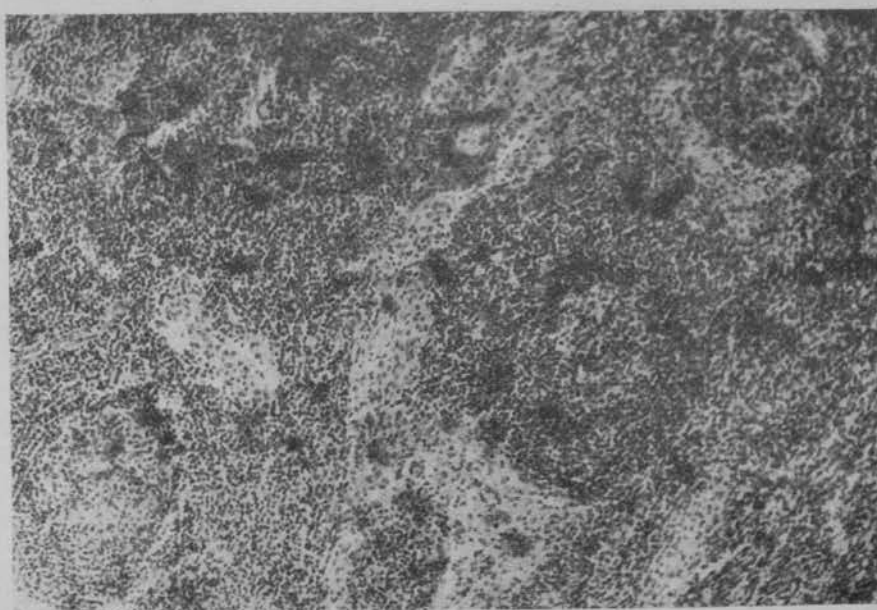


Fig. 4.—Síndrome de Felty. Caso 2. Enf. L. E. En el campo se ve la hiperplasia de células litorales y dos folículos con centro germinativo. (Aumentos aproximados: 100.)

dro de una artritis reumatoide con exacerbaciones, en cuya exploración se halla esplenomegalia y discreta hiperplasia ganglionar linfática. Las inoculaciones de los ganglios y el cultivo son negativos. El estudio del ganglio tomado en biopsia arroja al lado de una hiperplasia litoral y predominantemente a todo una hiperplasia folicular tan similar a la enfermedad de Brill-Baehr-Rosenthal (hiperblastoma folicular), que no se puede decir si es una hiperplasia inflamatoria o es propiamente un Brill-Baehr-Rosenthal; la diferenciación puede no ser fácil (JIMÉNEZ DÍAZ y MORALES²⁰), pero nos inclinamos más por el primer supuesto en virtud de que los ganglios no tendieron a seguir creciendo y por los caracteres histológicos de inflamación, así como la reacción de células litorales de los senos.

Caso 3.—F. P. I., casada, de cincuenta y cuatro años, de la provincia de Ciudad Real. Hace cuatro años, y encontrándose previamente bien, empezó a tener dolores por diversas articulaciones, sin hinchazón local ni fiebre; no se le aliviaban con el reposo, y si se le mejoraban con los movimientos al cabo de un cierto tiempo de empezarlos; se fué extendiendo a manos, muñecas, codos, hombros, rodillas y tobillos. Hasta hace un año siguió con el mismo cuadro, que se exacerbaba a temporadas, y entonces comenzaron a hincharse visiblemente, enrojeciéndose a la par todas las articulaciones afectas, teniendo últimamente que estar todo el día en la cama; simultáneamente, disminución de visión, disnea de esfuerzo, palpitaciones, opresión precordial y discretos edemas de piernas; anorexia. A veces salen unos elementos purpúreos, que siguen la evolución típica, y otras, unas manchas que se vesiculizan y se llenan de sangre negra y más tarde de pus, que es incindido por su médico; se forman costras que se caen y dejan cicatrices. No tiene antecedentes familiares que puedan interesar; en cuanto a los personales, refiere un sarampión a los cuatro años, con una afección a los ojos (¿conjuntivitis?); a los dieciséis años, adenopatías en el lado izquierdo del cuello, que en parte se le abrieron, siendo algunos de ellos extirpados, y



Fig. 3.



Fig. 5.

diez años más tarde tuvo un proceso, que refiere vagamente, de desnutrición, astenia, etc.

A la exploración clínica exhibe pigmentaciones de tipo de cloasma en el dorso de la nariz y frente, así como algunas telangiectasias; acentuada hipertrichosis viriloide; cicatrices en el cuello y adenopatías palpables en la zona submaxilar fibrosas, indoloras y móviles, habiendo una masa en la zona supraclavicular resultante al parecer de la fusión de varios ganglios; hay también adenopatías más gruesas (como una castaña) en ambas axilas. Acrocianosis con atrofia cutánea. En la exploración de tórax, algunos estertores húmedos en ambas bases. Un tono impuro en la punta; resto exploración del corazón, negativa. En el abdomen, el hígado aparece dos traveses de dedo aumentado, con superficie lisa; el bazo está grande, hasta tres traveses de dedo, siendo su borde fino y la consistencia más bien dura. Exploración neurológica, negativa. En las articulaciones se advierte una limitación dolorosa de los movimientos, sobre todo en las manos y muñecas, habiendo en éstas algunos gangliones.

En el análisis de la orina no se halla nada anormal; en la sangre, el Wassermann es negativo, y el examen citológico da: G. rojos, 4.040.000; hemoglobina, 72 por 100; V. G., 0,90; leucocitos, 4.900; p. neutrófilos, 65 (de ellos 15 baculocitos); eosinófilos, 2; linfocitos, 25; mo-

nocitos, 8. Plaquetas, 261.740; t. de coagulación, 6; Rumpel negativo. Velocidad de sedimentación: índice de 71. Las radiografías de las manos (fig. 5) da imágenes típicas de artritis reumatoide con atrofia y calcificación irregular, a la par que cierta condensación cortical. La exploración radiológica del aparato digestivo, normal; el estudio de la función hepática (urobilinógeno, colemia, sondaje duodenal, tiempo de protrombina) no arroja nada anormal.

La biopsia se hizo sobre una masa compuesta de varios ganglios, ninguno de ellos muy grande. El estudio denota una enorme, extraordinaria, hiperplasia folicular, aún más acentuada posiblemente que en el caso anterior (fig. 6), con muchos folículos grandes de hasta 1,5 mm., con numerosos centros germinativos, en los que se ven activas mitosis. El ganglio resulta destruido, pues esta hiperplasia folicular ocluye los senos, que sólo en algún raro campo son visibles. En el tejido interfolicular aparece un aumento de los capilares, y asimismo se ven bastantes células reticulares, alguna de ellas binucleada. La reticulina interfolicular es de mallas poligonales, sin verse aumento del conectivo; hay algunos sitios en los que se ve inflamación con muchos neutrófilos.

Es una enferma con un cuadro pluriarticular activo, con leucopenia y gran aumento de la velocidad de sedimentación, adenopatías múltiples y hepatoesplenomegalia. Tiene el antecedente de adenopatías tuberculosas algunos años antes. En la biopsia hay zonas de inflamación y una notabilísima hiperplasia folicular, que por los caracteres clínicos parece inflamatoria, pero histológicamente indistinguible del cuadro de la enfermedad de Brill-Baehr-Rosenthal.

Caso 4.—C. H. G., es una joven de veinte años, soltera, de la provincia de Murcia, que estando previamente bien, hace siete años empezó por una angina febril, teniendo a los quince días dolores articulares en muñecas y tobillos, los cuales se le fueron rápidamente hinchando y luego deformando, al tiempo que producían impotencia funcional por la limitación dolorosa de los movimientos. Fué tratada como un reumatismo corriente durante tres años, con lo cual los fenómenos dolorosos cedieron, pero las deformidades fueron aumentándose; después de los años los dolores volvieron y se corrieron a otras articulaciones (codos, hombros). Sus antecedentes, tanto personales como familiares, no ofrecen ningún interés.

En la exploración clínica aparece desnutrida, morena, sin pigmentaciones anormales, sin fenómenos patológicos en el tórax, aparatos respiratorio ni circulatorio. El bazo aparece aumentado un traves de dedo y es bien palpable. Adenopatías palpables, sobre todo en el ángulo maxilar y región lateral del cuello en el lado izquierdo. Las artropatías son anquilosantes, el cuello está casi inmóvil, las articulaciones temporomaxilares de excursión muy disminuida, y los codos flexionados en ángulo recto con muy escaso marco de movimiento. En las manos, el aspecto es típico de la artritis reumatoide, con los dedos en huso, etc. (fig. 7). Las reacciones de tuberculina son negativas.

El análisis de orina es totalmente normal; la busca de focos (ex. O. R. L. etc.) es negativa.

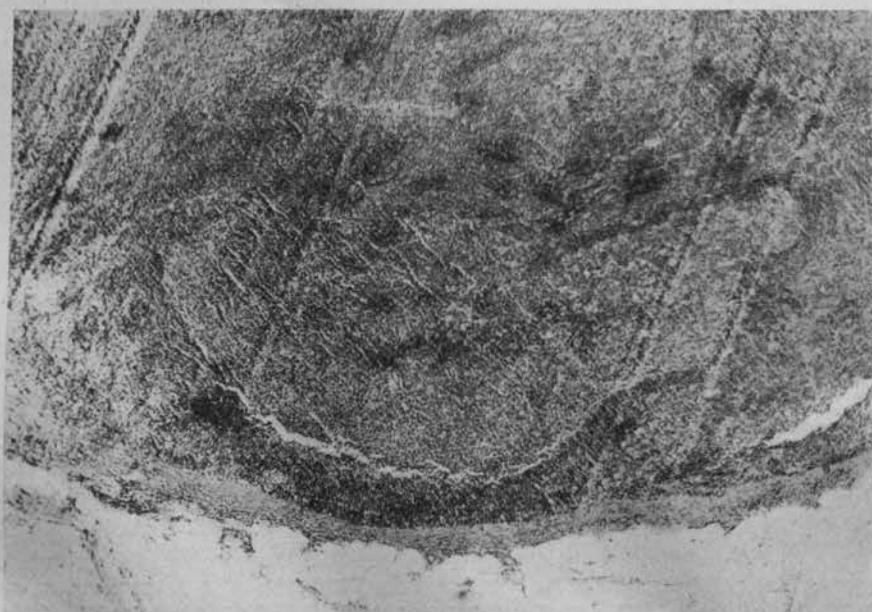


Fig. 6.—Síndrome de Felty. Caso 3. Enf. F. C. Conglomerado de folículos de 1,5 milímetros de diámetro mayor.

La observación de la temperatura en los meses que ha estado en la clínica en observación ha sido siempre normal, no habiendo podido sorprenderse en ningún momento movimiento febril. El análisis de la sangre muestra: Glóbulos rojos, 4.400.400; velocidad de sedimentación, de 18,5 de índice. Leucocitos, 5.300; p. neutrófilos, 70 (de los cuales 6 baculocitos); eosinófilos, 3; linfocitos, 19; monocitos, 8. La biopsia ganglionar demuestra innumerables folículos de tuberculosis productiva, rodeados de espesas vainas conectivas; en su conjunto, pues, la típica imagen de la enfermedad de Schaumann-Boeck; en algún folículo hay necrobiosis central, pero raramente, y se ven, aunque escasean mucho, células de Langhans. Con la doble impregnación (fig. 8) se ve la abundancia de las fibras que rodean los folículos y entre las células epitelioides. La estructura del ganglio está profundamente alterada, apenas si hay reliquia de su estructura normal, representada ya solamente por pequeños cordones de linfocitos entre los folículos.

Es una muchacha joven que, después de unas anginas, tiene un cuadro poliarticular que ha persistido como una artritis reumatoide, y a la que se asocian esplenomegalia y adenopatías, cuyo estudio histológico demuestra tratarse de una enfermedad de Schaumann-Boeck.

DISCUSIÓN.

Antes de entrar en la discusión de si efectivamente estamos frente a una entidad morbosa, conviene resumir los síntomas que se pueden tener como característicos de este cuadro, sea una afección separable o simplemente un síndrome clínico.

Lo más fundamental es la asociación de una poliartritis infecciosa y activa, con esplenomegalia, y algunas alteraciones en la sangre de las que resaltan la leucopenia y la anemia. Se añaden, por lo general, adenopatías, y en algunos casos afección del hígado. La poliartritis en sí no tiene ninguna diferencia clínica con las poliartritis infecciosas primarias, tal y como concebimos la llamada "artritis reumatoide". Tiene menor parecido con los reumatismos secundarios a una enfermedad reumática en el sentido estricto, por ser generalmente de un comienzo más tórpido, por su evolución a la cronicidad y por la rareza de una lesión endocárdica simultánea cuando se revisan los casos publicados; de los nuestros, ninguno tuvo lesión valvular, y en las autopsias de otros autores se halló con relativa frecuencia miocarditis (SINGER y LEVY¹⁹), y alguna vez pericarditis. El estudio de biopsia de músculos en enfermos con esta afección comparati-



Fig. 7.

vamente a sujetos con artritis reumatoide demostró a CURTIS y POLLAND²¹ lesiones absolutamente similares (infiltrados perivasculares). En cuanto a las artritis, tanto el aspecto clínico como el estudio radiológico, no permite establecer ninguna diferencia. En algún caso hemos visto una evolución inflamatoria exudativa o proliferativa; en otros hemos observado la evolución anquilosante; en las radiografías, a veces ha predominado la decalcificación y la tendencia retráctil, y en algún caso hemos visto un espesamiento óseo.

Las artritis evolucionan con exacerbaciones intermitentes, que se pueden acompañar de elevación de la temperatura. La fiebre, en algunos casos, es nula en el momento de nuestra observación, aunque en su historia hay el recuerdo de épocas febriles; en otros observamos algunas décimas, que a temporadas se aumentan por verdaderas ondas similares a las de la fiebre de Malta; en muchos de estos enfermos, por la artritis, la esplenomegalia y el curso de

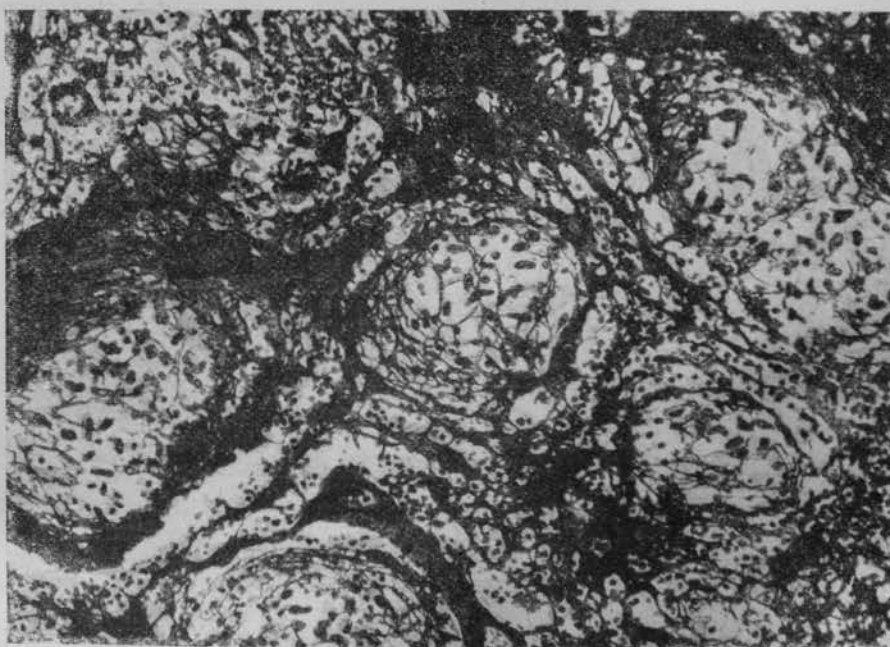


Fig. 8.—Síndrome de Felty. Caso 4. Enf. C. N. Imagen muy típica de la enfermedad de Schaumann-Boeck (doble impregnación argéntica). Aumentos aproximados: 200.

las temperaturas, se había hecho el diagnóstico de Malta, que no se comprobó; ninguno de nuestros casos, en efecto, dió positivas las aglutinaciones, el hemocultivo, el índice opsonocítico ni la melitina. Este parecido de la fiebre con la Malta ha sido señalado también por CASTELLANI y GIROLANI⁵. La velocidad de sedimentación está muy elevada en todos los casos, y este aumento persiste, aunque no tengan fiebre; todo ello demuestra que la etiología del proceso es infecciosa, y que la infección persiste viva, con exacerbaciones, durante toda la evolución de la enfermedad. Pero lo mismo ocurre con la artritis reumatoide, de la que por las manifestaciones articulares y curso de la infección no habría, por tanto, posibilidad de distinguirla.

La esplenomegalia es, por definición, otro síntoma constante; el tamaño del bazo no es nunca muy excesivo, generalmente sobresale dos-tres traveses de dedo del reborde; es liso y firme, en algún caso francamente duro; no hemos observado aumentos del bazo intermitentes con la elevación de la fiebre; tampoco en nuestros casos hubo infarto esplénico, como en algunos de la literatura (HATCH²², SINGER y LEVY¹⁹).

En lo referente a la citología de la sangre, hay leucopenia y anemia; como todos los síntomas, su intensidad puede ser variable; en nuestros casos, la leucopenia no estuvo por debajo de 4.000, pero se han señalado casos mucho más acentuados, hasta de 1.000 leucocitos (GYNTEMBERG¹³), que vuelven a aumentar después de la extirpación del bazo en los casos en que ha sido realizada. La anemia es una anemia simple, hipocrómica o normocrómica, como se ve en procesos infecciosos. Esta anemia y leucopenia no puede menos de ponerse en relación con la esplenomegalia, y suponer una posible hiperfunción esplénica, como se ha hecho para otros procesos con esplenomegalia, leucopenia y anemia, como, por ejemplo, las esplenomegalias congestivas, el síndrome de Banti, y esta afección caracterizada por esos tres síntomas y cursando con fiebre que ha sido descrita por WISEMAN y DOAN²³. Los estudios de la medula ósea obtenida por punción esternal o tomada en la autopsia han demostrado una alteración curiosa (véase EKELEND²⁴, TROLLE y TROLLE²⁵, PRICE y SHOENFIELD²⁶, WILLIAMS²⁷, LACKIE SANES y VAUGHAN²⁸, etc.). Se trata de la detención del proceso de maduración, con hiperplasia de la medula y disminución de granulocitos y células maduras de la serie mieloide, estando aumentadas, en cambio, las formas jóvenes; se tiene la impresión o de que está dificultada la salida al exterior de las células formadas, o que algún influjo desde fuera (¿el bazo?) inhibe la maduración. La observación en algunos casos (WISEMAN y DOAN²³) de un aumento de granulocitos en el bazo mientras están disminuídos en la medula ósea, ha hecho pensar que la leucopenia sea la consecuencia de una actividad fágica acentuada en el bazo; nos-

otros hemos observado en dos, pero sobre todo en uno (caso 1), de nuestros casos una actividad fágica muy acentuada también en los senos de los ganglios, con aumento de pigmento férrico, que indica una eritrolisis activa, que es de suponer que se dé también aumentada en el bazo en estos casos, y podría responder de la anemia. La anemia, leucopenia y la hiperplasia de la medula ósea con detención de la maduración son, en suma, otros síntomas ligados a la esplenomegalia.

Las adenopatías no son, por lo general muy grandes; nosotros las hemos hallado porque las buscábamos salvo en uno de los casos en que eran más aparentes, pero investigadas no deben faltar. No hemos visto una preferencia de este aumento por los ganglios de las proximidades de las artritis; son las del cuello y axilas, a continuación también las de las ingles, las que se ven aumentadas más a menudo. Como síntomas menos constantes, debemos citar la hepatomegalia que existía en uno de nuestros casos, pero ha sido señalada también por otros autores (HANRAHAN y MILLER¹², GYNTEMBERG¹³, ZIMMER¹¹, CASTELLANI y GIROLANI⁵, SINGER y LEVY¹⁹, etc.). Y asimismo manifestaciones urinarias, varios casos de los de la literatura tuvieron una glomerulonefritis¹⁹, como también la tuvo nuestro caso 1; una pielonefritis ha sido también señalada, y nuestro caso 2 también la tenía; en cuanto a la combinación con amilosis, la discutimos más adelante.

Frente a este cuadro clínico nos debemos preguntar qué han dado las investigaciones anatomopatológicas y bacteriológicas que se han realizado. Desde el punto de vista anatomopatológico, hay que decir ante todo que se ha hallado este cuadro con lesiones anatomopatológicas distintas, aunque en algunos casos se hayan encontrado lesiones afines. PRICE y SHOENFIELD²⁶ encontraron, aparte de la hiperplasia de la medula ósea, en el bazo, una evidente fibrosis con dilatación marcada de los senos, que aparecen hiperactivos, con actividad mieloide, así como aumento de plasmazellen y eosinófilos. Similares son los hallazgos de WILLIAMS²⁷. CASTELLANI y GIROLANI⁵, en el caso autopsiado, encuentran en el hígado una hepatitis intersticial semejante a la cirrosis de LAENNEC, con gran hiperplasia de conectivo desestructurado el hígado y circunscribiendo en sus mallas grupos de células hepáticas que pueden presentar un grado variable de degeneración grasa o hialina; en las bandas del conectivo se ven infiltraciones de células redondas y células plasmáticas y algunas células de Langhans. En el bazo, hiperplasia del retículo con atrofia de las formaciones linfáticas y dilatación marcada de los senos. En un ganglio solamente dicen haber hallado esclerosis del retículo e hipoplasia del tejido linfático. SINGER y LEVY¹⁹, de sus dos casos, en uno encontraron en el bazo una hiperplasia de células li-

torales en los senos, que aparecían ingurgitadas y aumentadas en número, con intenso acúmulo de hematíes entre los cordones y sinuosidades que se mezclan con las células endoteliales descamadas; en el hígado había islotes con alteración de las células hepáticas y retracción conjuntiva, y en los ganglios se hallaba una hiperplasia endotelial en los senos con eritrofagia, viéndose los folículos linfáticos secundarios más bien pequeños y con centros histiocíticos; en el otro caso las lesiones eran algo similares, pero predominando más la fase fibrosa, neoformación reticular o conjuntiva, etc.; en los ganglios, la dilatación de los senos, la eritrofagia, la gran descamación de células endoteliales y la disminución del elemento linfático, enteramente superponible a nuestros hallazgos en el caso 1, era lo notable. Otros autores han encontrado en los ganglios lesiones similares. LANGLEY²⁹ señala la existencia de los dos tipos de lesiones en los ganglios en la enfermedad de Still: catarro de los senos e hiperplasia folicular, que pueden presentarse juntos o independientemente, y cita a varios autores italianos, que no hemos podido leer directamente (SIMONETTI, BENEDETTELLI, OGGIONI y TOLDO, LEVI), con hematopoyesis ectópica en algún caso.

Estos hallazgos anatomopatológicos son los que podríamos considerar como los más ortodoxamente pertenecientes al cuadro morbo de que tratamos, pero en la literatura se ven casos clínicamente diagnosticados de FELTY, que en la autopsia o en la biopsia resultaron tener otra cosa.

Algunos de estos casos se demostró que la esplenomegalia era debida a la coincidencia de una amilosis con el cuadro poliarticular; así, por ejemplo, en los de SCHNEEBERG y SCARF³⁰, uno de los casos de HATCH²², los de PORTIS y otro que cita también HENCH³¹. La asociación de amilosis y reumatismo tórpido que ha sido muy discutida y objeto de una bibliografía copiosa, que citan los anteriores autores y SOLOMON³² en un reciente trabajo donde comunica experiencia personal, no es muy frecuente, pero es evidente. Dos de nosotros (J. D. y E. LÓPEZ GARCÍA) hemos observado y seguido durante dos años un caso muy interesante de artritis reumatoide que mostró esplenomegalia y a última hora un cuadro de anasarca generalizado, y en la autopsia se comprobó una intensa amilosis renal y hepatoesplénica; es interesante que esta enferma había sido prolongadamente tratada con vacunas, igual que el publicado por REIMAN y EKLUND³³; es posible que la vacunación haya favorecido la amilosis o baste con la torpidez de la infección en determinadas circunstancias para producir la amilosis; de todos modos, lo esencial es la realidad de esta asociación, que debe ser tenida en cuenta en la práctica.

Otra asociación posible con el reumatismo de

diversos tipos es la cirrosis hepática; el caso de HANRAHAN y MILLER³² debía ser una cirrosis, el autopsiado por CASTELLANI y GIROLANI³ tenía caracteres anatomopatológicos de cirrosis e incluso se veía una intensa neoformación de los canaliculos biliares, etc. La enfermedad reumática puede tener localizaciones hepatoesplénicas en sus formas malignas viscerales, y recientemente nosotros³⁴ hemos insistido en esto; también otras infecciones que produzcan una afección mesenquimal electiva pueden originar alteraciones cirróticas en el hígado; no sería esto sino un caso particular de las cirrosis infectivas. STEINBROCKER y SESIT (cit.²²) han publicado un caso de poliartritis con adenopatías y esplenomegalia, que resultó ser un Hodgkin. Por último, interesa señalar la asociación de la esplenomegalia leucopénica de WISEMAN y DOAN²³ con la poliartritis. Aquellos autores han descrito²³⁻²⁵ el cuadro a que antes hicimos alusión de esplenomegalia con leucopenia y neutropenia y actividad febricular, en el cual la esplenectomía puede ir seguida de la desaparición de las alteraciones hematológicas y una gran mejoría del cuadro general (véase los mismos y MUEHTER, MOORE, STEWARD y BROWN³⁵); pues bien, tanto en dos de los casos originales de WISEMAN y DOAN como en uno observado por LANGSTON, WHITTE y ASHLEY³⁷, existía una poliartritis simultánea. En estos casos ni clínicamente, ni quizá conceptualmente, se puede hacer una diferencia con el Felty o el S-Ch-R.

¿Pero esto quiere decir que el cuadro de que tratamos es solamente una casual asociación de una poliartritis con una afección esplenomegálica? A nuestro juicio, de ninguna manera. El caso de HODGKIN, de STEINBROCKER y SESIT, o los casos de amilosis con reumatismo que hemos mencionado, como el caso de HATCH, que en la sección resulta tener un proceso inflamatorio de las vías biliares con retracción del epiplón menor que, comprimiendo la esplénica, crea un cuadro de esplenomegalia congestiva que se añade al reumatismo, a nuestro juicio nada tienen que ver con él. Toda enfermedad puede ser imitada en la clínica por un cuadro que resulte de la coincidencia de varios procesos, pero a lo más aquí podríamos hablar de un pseudo-Felty, o lo que es mejor, hacer un diagnóstico diferencial del reumatismo esplenomegálico con las combinaciones que un reumatismo corriente puede presentar cuando se le asocie una enfermedad productora de esplenomegalia, sea un quiste del bazo, sea una amilosis, etc. La diferenciación podrá ser en ocasiones difícil, otras más fácil, pero es evidente que no es el mismo caso de la afección que se localiza al tiempo en las articulaciones, en el bazo, en los ganglios y eventualmente en el hígado, que corresponde a nuestro proceso. Lo que sí resulta más difícil es separar como no pertenecientes a esta afección los casos del síndrome de WISEMAN y DOAN con poliartritis, que para nosotros son la misma enfermedad a la cual la puede faltar el cuadro

poliarticular; o separar aquellos casos en los que evolucionó ulteriormente una cirrosis, que es para nosotros una cirrosis infecciosa, reacción ulterior al proceso inflamatorio mesenquimal hepático.

Las averiguaciones etiológicas han dado resultados muy variados; en el momento actual, una buena parte de los autores asume que el síndrome de Felty o el S-Ch-R es debido a una sepsis atenuada. STRAUSS¹⁶ ya hizo el primero esta sugerencia, seguida por otros autores (LEICHENTRITT¹⁷, CRAVEN¹⁸, REICH²², etc.) SINGER¹⁸, ya en 1933, comunicó dos casos con hemocultivo positivo de strep. viridans, y BENNHOLD y THOMPSEN, en el siguiente año³⁹, publicó en un caso personal hallazgo positivo en el hemocultivo para el estafilococo aureo en cuatro ocasiones y en una para el estreptococo viridans. SINGER y LEVY¹⁹, en un ulterior trabajo muy completo, analizan sus casos, y mencionan una abundante literatura de hallazgos de sepsis; así REIMOLD y STOEGER, en un niño con Still habrían cultivado viridans; STOEY, en casos similares, estreptococo no hemolítico, y DEBRÉ y colaboradores habrían visto desarrollarse sobre un Still una endocarditis lenta. Los dos casos que los autores analizan en este trabajo dieron hemocultivo positivo al viridans y también un cultivo positivo en el bazo; el caso de CRAVEN dió un cultivo positivo del ganglio³⁸. Todo esto favorecería para los autores mencionados la tesis de que el síndrome de Felty o el S-Ch-R sería una forma clínica de una sepsis atenuada que puede cursar con este cuadro, y que generalmente estaría producida por el viridans. Si se acepta este punto de vista, hay que aceptar la pluralidad etiológica del cuadro, pues en muchos otros casos no se ha cultivado ninguno de estos gérmenes (en los nuestros entre tantos), y desde luego el cuadro clínico no corresponde en nada a lo que el viridans, aun en sepsis atenuada, puede producir; ya es rara esa positividad de los hemocultivos sin lesión endocárdica ni afectación vascular, embolias, etc. Pero nuestros hemocultivos y el cultivo del ganglio en una ocasión han sido negativos; por lo que hemos visto, nosotros nos inclinamos a aceptar esta tesis. Cabe en lo posible que una sepsis de viridans atenuadísima pueda irrogar este cuadro aunque nos cuesta trabajo creerlo, pero nos parece más lógico pensar que del mismo modo que una sepsis de viridans con endocarditis se implanta a veces sobre el reumatismo, también pueda hacerlo sobre el Felty, y que la sepsis demostrada por los citados autores sea una complicación ulterior o terminal de la enfermedad previa.

Un punto más difícil es la cuestión de si la tuberculosis tiene algo que ver o no con este proceso. En la literatura existen algunos casos muy impresionantes de la relación del Still con la tuberculosis, aunque en la inmensa mayor parte de los casos de esta enfermedad se pueda, desde luego, excluir con seguridad absoluta la

tuberculosis; uno de nuestros casos tiene el antecedente de adenopatías tuberculosas que llegaron a supurar, y nuestro caso 4 tiene un interés excepcional: es un caso de SCHAUMANN-BOECK o tuberculosis epiteliode, con todo el cuadro más típico que cabe de Felty. Aquí es evidente que el mismo proceso ha producido la enfermedad articular, la esplenomegalia, las adenopatías, etc., y este germen no cabe duda alguna que ha sido el bacilo de Koch, que no irrogó en ningún punto tuberculosis caseosas habituales, sino solamente un tipo especial de lesión, originado por la reacción mesenquimal, o retotelial electiva. Y creo que el caso de CASTELLANI y GIROLANI⁹, con formaciones foliculares en los órganos y células de Langhans, pudo ser también un Schaumann-Boeck como el nuestro. En una palabra, nosotros no decimos que esta afección que tratamos sea de etiología tuberculosa, pero sí afirmamos que puede serlo; por lo menos, con tanta razón, como también puede ser expresión de una sepsis atenuada.

Separarla de la artritis reumatoide en lo referente a etiología nos parece en un gran número de casos infundado e imposible; lo que le diferencia de la habitual artritis reumatoide es la afección esplenoganglionar que se suma, seguramente producida por el mismo agente que determinó las lesiones articulares, que es capaz en unos casos solamente de irrogar éstas y en otros de afectar a los órganos con un mesenquima activo más abundante. ¿Por ventura el reumatismo cardioarticular no puede también en ocasiones originar lesiones extraarticulares y extraendocárdicas produciendo así cuadros clínicos poliviscerales?

Si aceptamos que este cuadro puede ser producido por diferentes agentes e incluso sus lesiones anatomopatológicas diferir en ciertos aspectos de un caso a otro (en los nuestros sucesivamente: hiperplasia de los senos, hiperplasia folicular (dos casos), granuloma de Schaumann-Boeck), ¿se puede asumir que se trate de una enfermedad definida, de una entidad morbosa? Nosotros creemos que, a pesar de lo anterior, hay bastante motivo en lo propio de su sintomatología y de su evolución e incluso de su significación como reacción para responder afirmativamente. La enfermedad de Addison puede ser producida por la tuberculosis, o por la sífilis, o en general por una infección que destruya lentamente las suprarrenales; la etiología es distinta y la anatomía patológica también; hay una cosa común en la autopsia: la destrucción de la glándula activa, y en la clínica el cuadro derivado de la insuficiencia ganglionar. En esta afección que estudiamos, la etiología podrá ser tuberculosa, sepsis atenuada o el mismo germen ignoto de la artritis reumatoide, y las lesiones variar en amplitud y morfología, ya afectando solamente al bazo, ya también a los ganglios, ya incluso al hígado o al riñón, y en cuanto a morfología, se producirá a veces el granuloma y otras esos cuadros que

describimos en nuestros casos de extraordinaria hiperplasia de los senos con proliferación de los endotelios y gran descamación, a la par que hiperplasia del retículo, ya dominando la hiperplasia de los folículos, que llega a determinar cuadros indistinguibles de la enfermedad de Brill-Baehr-Rosenthal (linfoblastoma folicular). El primer aspecto correspondería a una hiperfunción del ganglio, y correspondería al drenaje de una linfa infectada (ROBB-SMITH)⁴⁰; la gran hiperplasia folicular podría ser expresión de un proceso inflamatorio cuya reacción local, además de producir una hiperplasia del retículo, origine una activa formación de linfocitos; en otros casos de la literatura que hemos ido mencionando antes, se llega a ver una metaplasia mieloide activa. Pero tanto en uno como en otro caso, se trata de una reticulosis en el sentido estricto, que puede afectar diferentes tipos, e incluso formas combinadas; si nos fijamos en la clasificación de las reticulosis propuesta por Ross, ulteriormente modificada, advertimos unas reticulosis foliculares entre las que se tiene como tipo el Brill-Baehr-Rosenthal, que tan estrecho parentesco ofrece con dos de nuestros casos, unas reticulosis sinusales, como la enfermedad de DeBenedetti-Florentin, de curso agudo, o la de Stengel-Wolbach, de curso crónico, cuyos caracteres histológicos no difieren de lo que nosotros hemos hallado en los casos de síndrome de Felty. La enfermedad de Schaumann-Boeck, caracterizada por la hiperplasia mesenquimal sistematizada, es evidentemente también una forma de reticulosis.

Lo que, en suma, une todos los casos de síndrome de Felty propiamente dicho, enfermedad de S-Ch-R, etc., es esto: se trata de una reticulosis con poliartritis de origen infeccioso, seguramente diverso, tuberculosis, a veces sepsis atenuada, etc. La hipermieloidofagia (eritrofagia, granulocitofagia) y la detención de maduración con hiperplasia en la médula ósea, es la consecuencia hemática de la afección mesenquimal. Seguramente el síndrome descrito por WISEMAN y DOAN es asimismo una reticulosis infecciosa, en la que el cuadro poliarticular puede producirse también; en realidad, esto no es sorprendente, porque en este tipo de poliartritis lo que en la articulación está esencialmente afecto es la estructura mesenquimal de ella.

En resumen, se trata de un cuadro clínicamente unívoco, aunque con las variaciones que toda enfermedad puede exhibir en su presencia clínica, y aunque su etiología pueda ser diversa y puedan verse diferencias en las lesiones, tiene de común siempre el tratarse de una reticulosis, por lo cual creemos que se debe llamar en el futuro mejor que con nombres propios, en los que injustamente se postergan contribuciones muy importantes, "reticulosis infecciosa con poliartritis" o "reumatoide retotelial".

El tratamiento de esta enfermedad no difiere del que podemos hacer en una infección tór-

pida o en una artritis reumatoide. Nosotros hemos hecho tratamientos antirreumáticos diversos en estos casos, y tenemos la impresión de que lo más útil, aparte del tratamiento general (extractos hepáticos, vitaminas, etc.), ha sido el oro. Pero se plantea un problema que, aunque brevemente, debe ser tratado, y es la oportunidad de la esplenectomía. HANRAHAN y MILLER¹² hicieron la esplenectomía en un caso con mejoría del estado general, pero a los dieciocho meses murió con un cuadro de cirrosis; CRAVEN²⁸ comunicó otro propio operado, con mejoría inmediata, pero muerto catorce meses más tarde, con su cuadro general infeccioso; GYNTELBERG¹³ ha publicado otro que se mejoró del cuadro hemático hasta el punto de subir de 1.000 a 10.000 leucocitos con la esplenectomía, pero murió poco después de sepsis. TROLLE y TROLLE²⁵ han tratado el problema con motivo de un caso personal. BACH y SEVAGE⁴¹ han tratado 3 casos con esplenectomía, obteniendo una mejoría en 2. STEINBERG⁴² ha discutido las posibles indicaciones y resultados. ¿Pero qué podemos esperar de la esplenectomía para ver cuáles pueden ser sus indicaciones? Es inútil pensar que una sepsis puede mejorarse por la esplenectomía; a lo más puede quedar igual, pero es evidente que corremos el peligro de su agravación; una infección difusa, sea sepsis o tuberculosis, que además de en el bazo ha provocado otras lesiones, ¿es que se puede mejorar de fondo por la esplenectomía? De ningún modo. Por tanto, desde este punto de vista, la esplenectomía no estaría indicada. Hay, sin embargo, un aspecto que hace reflexionar sobre posibles indicaciones de esta terapéutica, y es la modificación del cuadro hemático, en la cual están conforme todos los que la han hecho realizar. El cuadro leucopénico y la anemia se influyen favorablemente, sea porque se suprimen impulsos inhibitorios a la médula ósea o sea porque se suprime la sobreactividad fágica del bazo, que es, naturalmente, la principal. La única indicación para la esplenectomía es, por consiguiente, la anemia y la leucopenia profunda; debe, pues, pensarse en cada caso qué parte toma en las molestias la alteración del cuadro hemático.

RESUMEN.

Los autores analizan cuatro casos personalmente seguidos desde el punto de vista clínico y anatomopatológico (biopsias) correspondientes al llamado síndrome de Felty o enfermedad de Still-Chauffard-Ramon. Concluyen la diversidad etiológica, tuberculosis epitelioides, sepsis atenuada, etc., siendo lo común la afectación del retículoendotelio o del mesenquima activo, que permite enjuiciar este cuadro como una enfermedad "sui generis" que debe ser llamada "reticulosis poliartítica". Se discuten los caracteres clínicos e histológicos, las bases del diagnóstico y la terapéutica.

BIBLIOGRAFIA

1. V. JAKSCH.—Deut. Med. Wschr., 34, 634, 1908.
2. POLLITZER.—Med. Klin., 10, 1511, 1914.
3. SCHMIDT, R.—Med. Klin., 13, 1076, 1917.
4. FELTY.—Bull. John. Hopk., 13, 1076, 1917.
5. CASTELLANI y GIROLANI.—Il Policl., 49, 1053, 1942.
6. MICHELI y GAMMA.—Min. Men., 8, 6, 1928.
7. MICHELI.—Ann. Reumatol., 3, 11, 1931.
8. FRUGONI.—Lezioni di clinica medica, Roma, 1934.
9. JIMÉNEZ DÍAZ.—Lecciones de Clínica Médica, T. 4. Madrid, 1940.
10. H. G. SCHÜTZ.—Ein Beitrage zur Stillischen Krankheit bei Erwachsenen. Inaug. Diss. Marburg, 1937.
11. ZIMMER.—Act. Med. Scand., 120, 543, 1945.
12. HANRAHAN y MILLER.—Journ. Am. Med. Ass., 99, 1247, 1932.
13. GYNTEBERG.—Nord. Med., 13, 927, 1942.
14. WEISSENBACH y FRANCON.—Presse Méd., 39, 1197, 1931.
15. GOLDSTEIN.—Med. Klin., 22, 1527, 1926.
16. BREU u. FEICHSACKER.—Wien. Klin. Wschr., 15, 1081, 1933.
17. LEICHTENTRITT.—Erg. inn. Med. u. Kind., 37, 64, 1930.
18. SINGER.—Journ. Am. Med. Ass., 101, 2078, 1933.
19. SINGER y LEVY.—Arch. Int. Med., 57, 576, 1936.
20. JIMÉNEZ DÍAZ y MORALES.—Rev. Clin. Esp., 18, 88, 1945.
21. CURTIS y POLLAND.—Ann. Int. Med., 13, 2265, 1940.
22. HATCH.—Ann. Int. Med., 23, 201, 1945.
23. WISEMAN y DOAN.—J. Clin. Invest., 18, 473, 1939.
24. EKLUND.—Nord. Med., 17, 434, 1943.
25. TROLLE y TROLLE.—Nord. Med., 18, 761, 1943.
26. PRICE y SCHOENFELD.—Ann. Int. Med., 7, 1230, 1934.
27. WILLIAMS.—Ann. Int. Med., 11, 1247, 1936.
28. LACKIE, SANES y VAUGHAN.—Am. J. Clin. Path., 12, 372, 1942.
29. LANGLEY.—Arch. Dis. in Child., 20, 155, 1945.
30. SCHNEBERG y SCARP.—Arch. Int. Med., 74, 4, 1944.
31. HENCH y otros.—Revis. gral. reumatismo. Ann. Int. Med., 15, 1050, 1941.
32. SOLOMON.—Ann. Int. Med., 18, 946, 1943.
33. REIMAN y EKLUND.—Am. J. Med. Sci., 190, 88, 1935.
34. JIMÉNEZ DÍAZ, etc.—Symposium de endocarditis. Rev. Clin. Esp., 22, 493, 1946.
35. DOAN y WISEMAN.—Ann. Int. Med., 16, 1097, 1942.
36. MUEHER, MOORE, STEWARD y BROWN.—Journ. Am. Med. Ass., 116, 2255, 1941.
37. LANGSTON WHITE y ASHLEY.—Ann. Int. Med., 23, 667, 1945.
38. CRAVEN.—Journ. Am. Med. Ass., 102, 823, 1934.
39. BENNHOLD-THOMPSON.—Klin. Wschr., 13, 236, 1934.
40. ROBB-SMITH.—J. Path. Bact., 47, 457, 1938.
41. BACH y SEVAGE.—Ann. Rheum. Dis., 2, 45, 1940.
42. STEINBERG.—Ann. Int. Med., 17, 26, 1942.

SUMMARY

Four cases of the so called Felty syndrome or Still-Chauffard-Ramón disease have been personally studied, clinically and pathologically (biopsy). The etiological diversity (epithelioid tuberculosis, attenuated sepsis, etc.) is stressed. Common to all cases is the participation of the reticulo-endothelial-system or activ mesenchyma and the authors consider this clinical picture as a true individualized disease which must be called poliartritic reticulocytosis. The clinical and histological characteristics and the basis for diagnosis and therapeutics are considered.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Autoren analysieren 4 selbst beobachtete Fälle des sog. Syndroms von Felty oder Still-Chauffard-Ramón'sche Krankheit, die klinisch und pathologisch (Biopsie) untersucht wurden. Eine verschiedene Ätiologie wird festgestellt. Epitheloide Tuberkulose, schwache Sepsis usw. Gefunden wird stets eine Affektion des Retikulo-Endothels oder des aktiven Mesenchyms, weshalb dieses Krankheitsbild als eine Krankheit "sui generis" betrachtet werden kann, die "Retikulozytosis polyarthritica" genannt

werden muss. Die klinischen und histologischen Charaktere und diagnostischen und therapeutischen Unterlagen werden besprochen.

RÉSUMÉ

Les AA. analysent quatre cas qu'ils ont suivi personnellement du point de vue clinique et anatomopathologique (biopsies) correspondants au dit syndrome de Felty ou maladie de Still-Chauffard-Ramón. Ils concluent la diversité étiologique, tuberculose épithélioïde, sepsis atténuée etc..., ce qui est commun étant l'affection du réticulo-endothélium ou du mésenchyme actif, qui permet de juger ce cadre comme une maladie "sui-generis" qui doit être appelée "reticulocytose polyarthritique". On discute les caractères cliniques et histologiques, les bases du diagnostic et la thérapeutique.

LA DIABETES ALOXANICA EN EL PERRO

(VIII Comunicación.)

La acción de la Aloxana, inyectada en las arterias pancreáticas del perro normal.

F. GRANDE COVIÁN, J. C. DE OYA
y J. L. RODRÍGUEZ MIÑÓN

Instituto de Investigaciones Médicas, Madrid. Director:
Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ.

El estudio de la literatura y las numerosas observaciones que venimos realizando en este Instituto acerca de la diabetes aloxánica, hacen pensar que dicho trastorno no puede explicarse tan sólo por el simple déficit de increción insular, motivado por la lesión de las células beta de los islotes que se produce al inyectar la Aloxana.

Por esta razón hemos estimado de interés tratar de poner de relieve cuál es la verdadera participación del páncreas en el trastorno de la diabetes aloxánica, y con este fin hemos realizado distintos tipos de experiencias, algunas de las cuales van a ser descritas en esta comunicación.

Las experiencias que vamos a describir pudieron realizarse después que habíamos estudiado detenidamente el proceso de destrucción de la Aloxana (GRANDE y OYA, comunicación sexta), que demuestra que la acción de dicha sustancia debe ejercerse en el curso de unos pocos minutos. La concentración máxima de Aloxana debe mantenerse sólo durante unos