

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMENEZ DIAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO

Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 22 18 29

Editorial Científico-Médica

TOMO XXXII

31 DE ENERO DE 1949

NUM. 2

REVISIONES DE CONJUNTO

ENFERMEDAD DE HUTINEL-PICK (PSEUDOCIRROSIS HEPATICA PERICARDITICA) (*)

A. OLIVÉ BADOSA

Clínica Pediátrica del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, Barcelona. Director: Prof. P. MARTÍNEZ GARCÍA.

1.—SINONIMIAS Y ENFERMEDADES AFINES.

Seudocirrosis hepática pericardítica (PICK).
Mediastino-pericarditis con pseudocirrosis hepática (PICK).
Enfermedad (o síndrome) de Pick (FRIEDL PICK).
Cirrosis cardiotuberculosa (HUTINEL).
Enfermedad (o síndrome) de Pick-Hutinel.
Sínfisis pericardio-perihepática (GILBERT y GARDNER).
Seudocirrosis pericardio-perihepática (JIMÉNEZ DÍAZ).
Pericarditis constrictiva crónica.

Y, con un criterio menos exacto, susceptible de ser impugnado, indicando entidades más o menos afines, agrupadas sólo por un denominador común: la "pericarditis crónica productiva":

Pericarditis cirrótica (VOLHARD).
Pericarditis obliterante (STOKES).
Pericarditis adhesiva crónica.
Mediastino-pericarditis adhesiva (BRAUER).
Mediastino-pericarditis callosa.
Mediastino-pericarditis crónico-fibrosa.
Sínfisis intrapericardítica (sínfisis pericárdica).
Taponamiento cardíaco.
Compresión cardíaca crónica.
Anquilosis del corazón (BOUILLAUD).

(*) No se confundirá esta enfermedad con otras, muy distintas, que se conocen asimismo como "enfermedad de Pick". A título de información recordaremos: "enfermedad de Niemann-Pick", o histiocitosis lipídica (fosfátidos); "enfermedad de Pick" (ARNOLD PICK), o demencia por atrofia circunscrita del cerebro, con degeneración progresiva de las facultades mentales y afasia. Es una variedad de la enfermedad de Alzheimer; "enfermedad de Pick", o eritromelia, sinónimo de la acrodermatitis atrofante crónica (HERXHEIMER), y de la dermatitis atrofica (KAPOSI).

Compresión cardíaca crónica.
Corazón acorazado ("Panzerherz") (VOLHARD).
Acretio pericardii.
Sincretio pericardii.
Concreción del pericardio.
Síndrome de Concato, etc....

Sin entrar en la posible exactitud de cada una de estas denominaciones, diremos que, como se desprende de su enunciado, no todas representan por igual el substrato anatómico indispensable para que se produzca el síndrome de Hutinel-Pick; por lo que es corriente la separación en formas "constrictivas" y "no constrictivas" de la pericarditis crónica, a la que están vinculadas.

No obstante reconocerlo así, hemos preferido realizar un estudio "de conjunto", teniendo en cuenta la gran cantidad de aspectos comunes entre ambas (etiológicos, lesionales, clínicos), con lo que englobamos así las formas clínicas poco acusadas, frustradas, latentes, etc., que a menudo y de no alcanzar la plenitud del síndrome de Hutinel-Pick, no llegarían a ser diagnosticadas.

A la enfermedad completamente desarrollada es a la que haremos principal mención en nuestra descripción.

2.—HISTORIA.

Hasta finales del siglo pasado, si bien existían excelentes descripciones de la pericarditis crónica con sínfisis del pericardio, nadie la relacionó con la afectación hepática concomitante. En justicia, cabe citar los nombres de CHEVERS (1842), WITKS (1870) y KUSSMAUL (1873), que conocían ya la pericarditis constrictiva a juzgar por sus escritos.

Mas fué M. HUTINEL quien en 1893-94 describió magistralmente con el título de "cirrosis cardíacas y cirrosis tuberculosas en el niño", la enfermedad en su totalidad, señalando por primera vez la dependencia del complejo hepatomegalia-ascitis, de la obliteración del saco pericárdico. La totalidad de sus casos eran niños, con lo que el nuevo síndrome era ya en su comienzo de "incumbencia pediátrica". A pesar del notable prestigio de los clínicos franceses de finales de siglo, la comunicación de HUTINEL

no tuvo resonancia más allá de las fronteras de su país, siendo preciso que dos años más tarde (1896), independientemente, describiera FRIEDL PICK en Alemania el mismo síndrome, observado en 3 enfermos adultos, con estudio necrópsico. En 2 de ellos la etiología era tuberculosa; en el tercero, desconocida. Con gran sagacidad señala la "pseudocirrosis".

Desde entonces se conoce mayormente la enfermedad con el nombre de "enfermedad de Pick", lo que no es del todo ecuánime, especialmente para nosotros, médicos de niños, que justipreciamos la prioridad cronológica y significación pediátrica de la descripción de HUTINEL.

Unos años antes (1881), CONCATO había descrito un cuadro clínico muy parecido, que fundamentalmente estaba constituido por una "poliserositis".

Para muchos autores se trataría de una enfermedad distinta del síndrome de Hutinel-Pick; mas esta distinción, como veremos más adelante, no está siempre justificada (CHALOT).

Desde entonces es muy numerosa la aportación de los clínicos al mejor conocimiento de esta enfermedad. Señalemos especialmente los pertenecientes a la "escuela francesa": GILBERT, GARNIER, NOBECOURT, VILLARET, WEILL, CHALOT, CARRIEN, JAUBON, etcétera, y últimamente la incorporación de los cirujanos a su tratamiento quirúrgico: DALORME, BRAUER, como iniciadores, y los anglosajones, CHURCHILL, BURWELL, BLALOCK, CUTLER, BECK, etc., como realizadores.

3.—FRECUENCIA Y EDAD.

Enfermedad relativamente rara, aunque, como dicen SIEBECK y CURSCHMANN, no tanto como a primera vista pueda parecer. En buena parte esta rareza es algo "ficticia", debido a no ser conocida de un sector médico, que la etiqueta con otros diagnósticos, como en seguida diremos. Son los niños mayores los que la padecen con más frecuencia, constituyendo en ellos el motivo más frecuente de "ascitis de gran volumen". Cuando FRANK dice que en niños con ascitis considerable hay que pensar siempre en cirrosis de fondo tuberculoso, es evidente que confunde los términos y que se refiere únicamente a esta enfermedad.

4.—COMIENZO Y ERRORES DIAGNÓSTICOS.

La enfermedad se nos presenta casi siempre con sintomatología que lleva algún tiempo de evolución: aumento de tamaño del abdomen con ausencia de dolor, todo lo más molestias vagas, dispepsia, etc. Este es el "comienzo insidioso", que es el más corriente. Mas puede ocurrir también de distinto modo, instaurándose en plazo corto la casi totalidad del complejo sindrómico. De una u otra manera, la evolución es esencialmente crónica—de uno-tres años, a diez-quince años en los casos más prolongados. Veinte años en un caso de HUTINEL—, apirética, objetiva, sin un antecedente definido de que derivarla (pericarditis latente).

La primera consulta del médico coincide con los primeros "errores diagnósticos":

Con más frecuencia se piensa en "edema renal", tan frecuente en el niño, que se descarta al primer examen de orina (ausencia de albúmina).

La "cirrosis hepática", error corriente, especialmente entre no pediatras. En efecto, la semejanza

es muy sospechosa (SIEBECK), sobre todo por la ascitis de gran volumen, que recidiva rápidamente después de su evolución. Falta, naturalmente, todo antecedente etiológico de cirrosis.

El edema por "hipoproteinemia", máxime cuando que ésta existe siempre, aunque sólo en fases avanzadas de la enfermedad. El antecedente alimenticio carencial falta siempre.

La "peritonitis tuberculosa", diagnóstico siempre muy delicado, pues, como veremos, y dada la frecuente etiología fímica de la pericarditis constrictiva, no siempre puede descartarse la existencia de una inflamación peritoneal; mas ésta es de caracteres distintos y va acompañada de una abigarrada sintomatología general, que no se observa nunca en la peritonitis primitiva.

El síndrome hepato-lienal de las formas crónicas, incluso apiréticas, de la "fiebre de Malta" (descrito por HAFS y BÜRGER, y estudiado por LÖFFLER y VON ALBERTINI, SCHOTMÜLLER). La hepatoesplenomegalia evolutiva al Banti y, finalmente, a la cirrosis atrófica. Un tratamiento oportuno puede hacer regresar la enfermedad.

Menos frecuentes son las confusiones con el "mixedema", que presenta de común algunos aspectos cardíacos (corazón sin latido visible, electrocardiograma de escaso voltaje con T aplanada), e incluso el aspecto general del enfermo, como ocurría en uno de nuestros casos (facies abotargada, piel seca, nivel vital descendido, etc.).

En aquellos casos minoritarios en que existe hipertrofia cardíaca cabe la diferenciación con el "gran corazón reumático de Duroziez", máxime cuanto que en éste no faltan las adherencias sinfisarias.

La "estenosis tricúspide", la "estenosis mitral", la "trombosis portal", etc., son otras tantas entidades con alguna semejanza clínica con la enfermedad que estudiamos.

Sólo al reiterarse la exploración clínica se va perfilando el diagnóstico correcto. Muchas veces éste no se hace nunca, siendo la autopsia la que aclara la situación. Recordemos que COVISART creía en la imposibilidad del diagnóstico en vida, de la sínfisis pericárdica.

5.—CLÍNICA.

Dos grandes grupos sindrómicos dominan la clínica de esta enfermedad: el "síndrome torácico" (o cardíaco), central, casi siempre solapado, mudo, y el "síndrome abdominal" o periférico, que aunque subordinado patológicamente al primero, es el de más relieve, y, como hemos dicho, a menudo erróneamente interpretado.

Estudiaremos con detalle uno y otro, y, finalmente, pasaremos revista a otros signos de menor importancia, pero estimables, como la pleuresía hiperplástica y los observables en diafragma, orina, nutrición, etc., más o menos dependientes de aquéllos.

A. SÍNDROME TORÁCICO.—En él englobamos el estudio clínico de la "mediastino pericarditis" y parte de su repercusión circulatoria funcional.

a) Corazón.—El corazón participa esencialmente en la enfermedad a través de la "lesión pericárdica". La pericarditis con derrame, si no actual, ha existido anteriormente, habiendo o no restos de la misma, tales como ampliación de la sombra cardíaca a ambos lados y hacia arriba en la zona del per-

dúnculo cardíaco (corazón triangular, en chimenea, con caperuza) (fig. 1).

Esta morfología no sólo es debida al derrame pericardítico más o menos en regresión, sino también al aumento de la sombra de la cava superior.

El derrame puede ser seroso, hemorrágico o seropurulento, con pequeñas masas caseosas incluídas. A pesar de la evidencia radiológica, muy a menudo la punción del pericardio es "blanca".

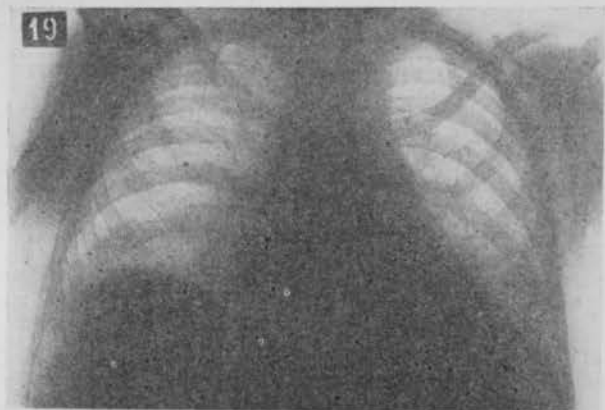


Fig. 1.—Sombra cardíaca triangular, pericardítica. Gran ensanchamiento del pedículo. Diafragma elevado (*).

Las adherencias y soldaduras del pericardio pueden ya estar presentes a poco del comienzo de la pericarditis, a veces ya a las dos-tres semanas. Aunque cualquier pericarditis deja adherencias residuales, clínicamente inaparentes, meros hallazgos de autopsia, es precisamente característica de la pericarditis "tuberculosa" la tendencia a dejar obliteración del saco pericárdico.

En los casos evolucionados en su plenitud, pueden desaparecer por completo estos signos pericardíticos por reabsorción total del exudado, quedando la imagen cardíaca en sus "límites normales", incluso algo disminuída; algunos autores (MARAÑÓN) dicen que sólo a título de excepción.

Este solo dato ya permite la diferenciación de las pericarditis reumáticas en que siempre se observa algún grado de "hipertrofia" cardíaca, al lado de una mayor participación del sistema valvular, que, en nuestra enfermedad, suele estar "intacto", hasta el extremo que la existencia de soplos debe considerarse como una coincidencia con una afección reumática. Un soplo sistólico de la punta a veces perceptible revela una insuficiencia mitral funcional por agrandamiento cardíaco.

No obstante, algunos autores hablan por excepción de la existencia de valvulopatías ocultas (un caso de LEVINE).

La común normalidad de la sombra cardíaca es uno de los datos que más contribuyen a la "latencia cardíaca" de la enfermedad (WEILL).

Aunque no es lo común, es posible una enfermedad de Pick con aumento de la sombra cardíaca; FREEDMAN la encuentra en el 9 por 100 de sus casos. Previamente nos aseguraremos de que no se trate de una valvulopatía reumática (mitral o tal vez aórtica). En todo caso cabe pensar que la dilatación se ha producido "con anterioridad" a la pericarditis crónica, pues consolidada ésta, no puede el miocardio dilatarse, como luego veremos.

Otra cosa es la "pseudohipertrofia" radiológica

del corazón, o lo que es lo mismo, la exageración de una ligera hipertrofia que aparece así, como mayor de lo que es en realidad.

Contribuyen a ello tres factores: 1.º La elevación del diafragma por la ascitis, con producción del "corazón transversal". 2.º La divergencia de los rayos por separación excesiva de la pantalla impuesta por el vientre prominente. Puede eliminarse esta causa de error mediante la telerradio a 2 metros. 3.º El propio grosor aumentado del pericardio, que al orillar un corazón pequeño, falsea sus dimensiones verdaderas.

Es característica la debilitación y desaparición del latido de la punta (HOPE la encuentra elevada), con debilitación de los tonos cardíacos. Mas no es sólo la punta la que no late, sino todo el perfil cardíaco, constituyendo el denominado "corazón quieto" (POTAIN), "perfil mudo", de constatación tanto clínica como radiológica. Es uno de los signos más importantes de orientación diagnóstica aun en ausencia de toda otra manifestación cardíaca. Se borran los arcos medios izquierdos, pudiendo en circunstancias favorables observarse irregularidades, espículas, pinzamientos filamentosos del pericardio, bridas y tractus fibrosos de unión con los órganos vecinos, que se acentúan y atirantan en la inspiración profunda.

En ocasiones, y mediante buenas radiografías, "duras", como para visualizar columna vertebral, y en distintas proyecciones, es posible observar inclusiones calcáreas del pericardio (HARRISON, WHITE), en forma de láminas, anillos, placas, estrias, hasta placas osiformes sin osteoblastos (PICK, KUSSMAUL, WILKS y otros autores antiguos), que completan el acortezamiento escleroso del corazón (PANZERHERTZ). Con anterioridad a los rayos X fueron ya observados por MORGAGNI, LAENNEC, PAVÉ.

Respecto a su localización, mientras para unos son más frecuentes en el lado derecho (MULLER, DIEMER, FRIEDLANDER), para otros en el izquierdo (ASMAN, MARTIN y LIDA, JOSELEVICH y NOGUERA). Parece que la aparición local se ve favorecida en las partes menos móviles del pericardio: parte inferior (KLASON), en los surcos de separación de ambas cavidades y en la cara esternal y diafragmática del corazón derecho (ROESSLER).

Las calcificaciones del corazón no constituyen un signo específico de la enfermedad de Pick, ya que pueden ocurrir asimismo en otros tipos de pericarditis crónica, siendo a menudo meros hallazgos de autopsia (FRIEDLANDER, ZEHBE). Las adherencias entre el pericardio y los demás órganos mediastínicos que le circundan, mediastino, esternón, costillas, diafragma, grandes vasos, etc., dan lugar junto a la fijación de la viscera, a una multitud de manifestaciones contingentes, alterando los normales desplazamientos del corazón en los movimientos respiratorios. Citaremos en común algunos signos clínicos y radiológicos por tener ambos una raíz fisiopatológica idéntica.

Ya hemos citado las "irregularidades" de la silueta cardíaca.

La adherencia entre ambas hojas del pericardio impide el desplazamiento del mismo, con lo que aun en el caso de derrame, puede no borrarse el seno cardiodiafragmático; en consecuencia, tampoco se producirá el "signo de Rotch", o borramiento a la percusión del mismo ángulo. Por igual motivo falta la imagen radiológica de doble contorno.

"Falta de desplazamiento" de la macidez cardíaca y de su opacidad radiológica a los cambios de

(*) Todas estas figuras proceden de la Clínica Pediátrica del Prof. MARTÍNEZ GARCÍA.

posición y movimientos respiratorios (no hay descenso en la inspiración; en posición lateral se aprecia mejor).

Ausencia de los cambios de sonoridad pulmonar a la percusión, observables en circunstancias normales a consecuencia de los deslizamientos de las lengüetas pulmonares en ambas fases respiratorias.

"Signo de Wenckebach". En la inspiración profunda, el pezón izquierdo queda rezagado en sus movimientos en relación al derecho, que se mueve adelante.

A la inspiración, depresión o retracción del extremo inferior del esternón, en vez de la normal elevación del mismo. Asimismo, desaparición del espacio claro retroesternal, que no llega a formarse en la inspiración profunda.

"Signo de Oliver Cardarelli". Consiste en un descenso rítmico de la laringe en la inspiración, debido a la tracción de adherencias de los grandes vasos.

"Rebote protodiastólico". Chasquido táctil aperecido al final del sístole, ocasionado por la vuelta a su posición de equilibrio del pericardio engrosado.

"Chasquido protodiastólico". Es la traducción auditiva del anterior.

"Retracción sistólica de la punta" (SKODA), y del epigastrio (HEIM), descritos por KREYSIG y HEIM, SANDETS; de las costillas (JACCOUD); del tercio inferior esternocostal (KREYSIG); de los espacios intercostales por debajo del ángulo de la escápula izquierda ("signo de Broadbent"), que puede apreciarse asimismo en otros procesos no pericárdicos, cuando disminuye el volumen cardíaco sistólico. Puede asociarse a un "pulso paradójico" (o de Kussmaul), que también se observa en otras enfermedades: asma, obliteración respiratoria, síndrome escalénico (como expresión del grado de compresión de la subclavia; es el signo de Adson), etc., e incluso en circunstancias normales. Con todo, es un importante signo diagnóstico de esta enfermedad. Consiste en el debilitamiento hasta la anulación del pulso en la inspiración justamente al revés de lo que sucede normalmente. Recomendamos seguir este fenómeno con el oscilómetro.

Una exploración superficial puede inducir al error de creer en un pulso arritmico (en realidad se trata de una "arritmia de amplitud"), si sólo se atiende a la palpación del pulso radial. La auscultación conjunta permite deshacer el error.

El fenómeno es debido para unos a la tracción de adherencias en el nacimiento de la aorta, que impiden el sístole normal; para otros, a la disminución de la corriente de la cava en la inspiración (presión de obstáculo), aumentando la presión de las venas suprahepáticas (presión de ayuda).

* * *

Estos signos descritos y otros más, en sus infinitas variantes, son, como ya dijimos, "contingentes", o sea, que faltan en muchos casos. En realidad, no son propiamente debidos a la pericarditis constrictiva, sino a la adhesiva; mas ya dijimos al principio que hemos preferido su estudio en conjunto por las razones etiopatogénicas comunes en ambas.

Esta compleja sintomatología revela la existencia de la "mediastinitis", generalmente tuberculosa, que radiológicamente se pone en evidencia por las sombras hiliares aumentadas, debidas a lesiones adhesivas y callosas, añadidas a las adenopatías traqueo-bronquiales ("mediastino pericarditis adhesiva" de L. Brauel; "mediastino pericarditis callosa", "mediastino pericarditis crónica fibrosa"). De la combi-

nación más o menos coherente de estas abigarradas lesiones se derivan cuadros definidos: síndrome mediastínico superior, inferior o total; esclerosis pulmonares, pleuritis mediastínica, etc.

El estudio electrocardiográfico permite asimismo constatar la fijación de la víscera al no modificarse los trazados obtenidos en las distintas posiciones (DIEUADE). La onda P, en general, es de gran voltaje; la QRS, de "bajo voltaje", característica de los derrames pericardíticos; ST, de tipo "coronario" y T aplanada o invertida en I y II D. (fig. 2); en al-

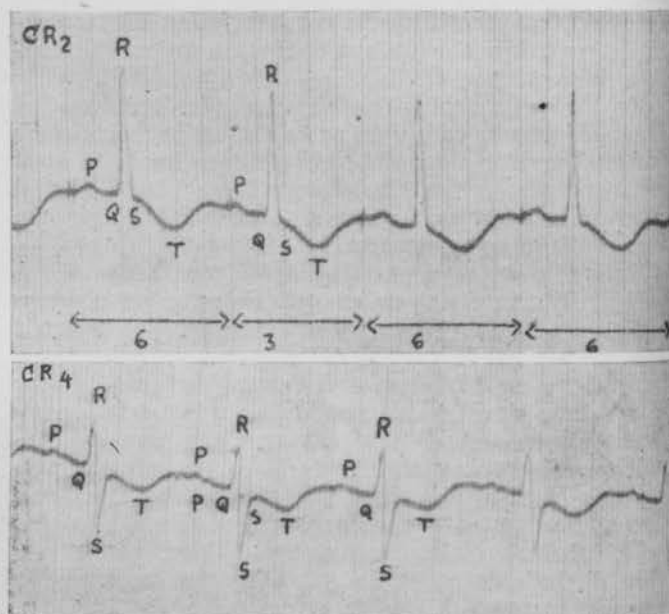
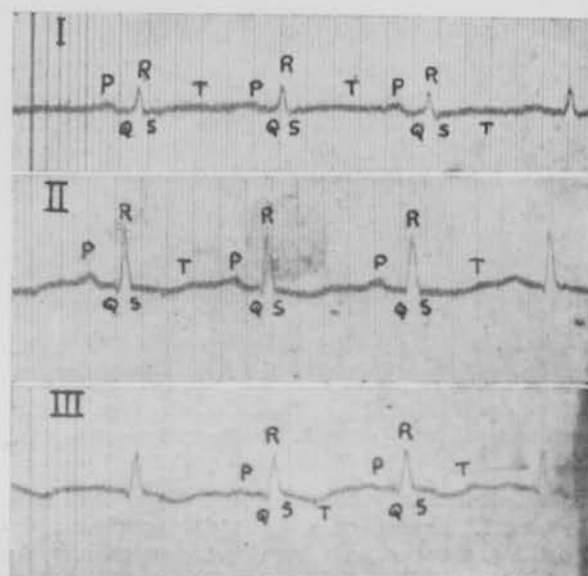


Fig. 2.—En I, onda T aplanada; Bajo voltaje; Q casi borrada. En II, T aplanada. En III, T invertida. En CR₂, T invertida. En CR₄, T invertida; R mellada.

gún caso se ha visto muy alta y amplia (FEIL, KATZ). Cierta similitud con el trazado coronario hace pensar si no habría alteraciones secundarias del miocardio subpericárdico.

En algún caso, WHITE, HARRISON han encontrado fibrilación auricular.

b) *Signos vasculares*.—Ya hemos citado el pulso paradójico. La presión arterial es "baja", tendiendo a reducirse la diferencial. El volumen minuto mengua, y hay vacuidad arterial. A la hipotensión se añade pulso débil, de escasa amplitud, "taquicárdi-

co", de tipo embriocárdico, algunas veces con ritmo de galope. En consecuencia, las extremidades están frías y lívidas. "La taquicardia es uno de los signos más propios de esta enfermedad".

La "presión venosa" está muy aumentada, hasta 20-30 cm. de agua; cifras superiores a 12-15 cm. (medidas con el aparato de MORITZ y TABOSA), deben considerarse como patológicas. La hipertensión venosa, signo de insuficiencia de las cavidades derechas del corazón, da idea del "grado de constricción" de las mismas a través de la presión intrapericárdica positiva (normalmente negativa).

A la hipertensión se añade la "plétora" (hipervolemia venosa), y el "estasis" o remanso venoso.

La hipertensión venosa no afecta por igual a ambas cavas; mientras en la cava superior es ligera ("síndrome mediastínico superior": ingurgitación paradójica de las venas del cuello a la inspiración), normal y "hasta baja", con colapso diastólico de las yugulares, es en la "cava inferior" donde se manifiesta en su apogeo, siendo el factor esencial en el determinismo del síndrome abdominal y edemas de las extremidades inferiores, que estudiaremos aparte por prestarse a interesante especulación.

En algunos casos se presentan flebitis (2 casos de MARAÑÓN).

c) *Pulmones y pleuras.*—En cambio, no hay aquí estancamiento de la circulación pulmonar, ya que el corazón izquierdo no está impedido. En el lado izquierdo, justamente en el ángulo de la escápula, puede observarse macidez, soplo y vibraciones aumentadas (EWART), que para unos es una "falsa neumonía", debida a compresión y atelectasia; para otros hay verdadera neumonía o infarto (LEVINE, GEVALT). Otras veces es un "derrame" pleurítico que completa así el cuadro poliserosítico. La participación pleural merece comentario aparte. Ya citamos la participación de la pleura mediastínica (en la mediastinitis fibrosa), con adherencias pleurales entre ambas hojas, con el pericardio y órganos vecinos. Igual que la pericarditis obliterante, hay también una "pleuritis obliterante" e incluso una "pleuritis constrictiva crónica" (BURWELL, AYER), sólo que las consecuencias funcionales son de distinta gravedad.

Refiriéndonos al derrame pleural libre, puede ser unilateral o bilateral, en general discreto, de no mucha altura; es más frecuente en el "lado derecho". Recordemos las denominadas leyes de GAUDELIER y LONIS: "Los derrames peritoneales tuberculosos se acompañan de derrame pleural derecho". Quédanos la duda de si alguno de los casos señalados por estos autores no serán "imágenes pseudopleuríticas" del tipo que en seguida describiremos.

Los trasudados de origen cardíaco, pues en definitiva se trata de una claudicación cardíaca, contienen una estimable cantidad de albúmina y algunas células, que confieren al líquido un carácter mixto entre trasudado y exudado.

Como se verá, hay un paralelismo con lo que sucede con el líquido ascítico. La génesis exclusivamente cardíaca del hidrotórax no es verosímil, ya que para su constitución requiere la claudicación conjunta de ambos ventrículos, pues las venas pleurales poseen doble vía de desagüe: a la cava superior, por la vena ácigos, y a las venas pulmonares, de ahí que en la insuficiencia del ventrículo derecho, a pesar de existir ascitis y edemas en los miembros, no haya necesariamente hidrotórax (FISHBERG).

Mas puede haber también una auténtica "pleuresía serofibrinosa", quedando completado el cuadro de la poliserositis o "enfermedad de Concato" (pericarditis, ascitis y pleuritis, e incluso derrame vagi-

nal testicular), que algunos autores separan de la enfermedad de Pick.

Hemos tenido la oportunidad de ver un caso de enfermedad de Pick, en que después de muchos meses de evolución hizo una típica pleuresía serofibrinosa intercurrente (fig. 3), con fiebre, matidez, aba-

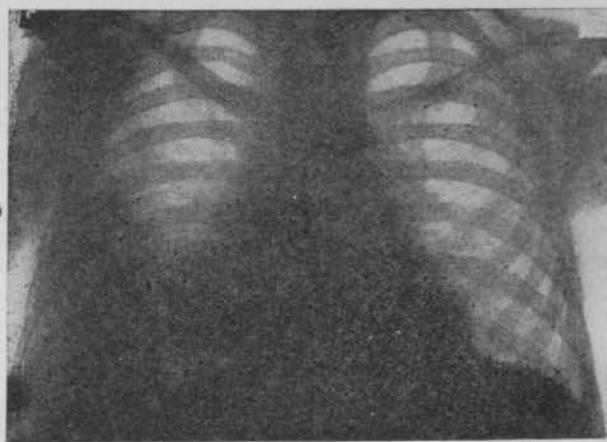


Fig. 3.—Pleuresía serofibrinosa derecha, intercurrente.

timiento, etc., y síndrome químico-citológico idóneo del exudado. Meses después apareció una peritonitis plástica, y, finalmente, una meningitis tuberculosa, con constatación del bacilo en líquido cefalorraquídeo.

Resumiendo, la pleuresía puede ocurrir ya al comienzo de la enfermedad, o en el curso más o menos avanzado de la misma, a manera de complicación, lo que nos obliga a aplazar o renunciar a la intervención quirúrgica.

Hasta aquí hemos hablado de la pleuritis verdadera. Otra cosa es la "pseudopleuritis" por interpretación errónea de las imágenes radiográficas y aun de los datos clínicos (percutorios y auscultatorios), que debe conocerse, pues en ocasiones la apariencia es tan notable, que todo conspira al error, especialmente a la exploración ligera; a ello contribuye el que sea precisamente en el lado derecho donde se aprecia esta falsa imagen pleurítica.

Un proceso compresivo pericárdico, o el extrínseco mediastínico, puede ocasionar compresión pulmonar o bronquial, casi siempre del lóbulo inferior, con sombras de densificación "atelectásica"; aparte de que, tratándose de una enfermedad tuberculosa, pueden existir "infiltraciones" basales, yuxtadiafragmáticas concomitantes (un caso de JIMÉNEZ DÍAZ).

Es mérito de los autores argentinos (URIESTE, PIAGGIO BLANCO, COIMI y colaboradores) el haber señalado cómo en la ascitis, aun de grado discreto, el líquido se colecciona selectivamente en la "parte alta" de la cavidad peritoneal, entre el hígado y el diafragma, formando un nivel más alto en el lado derecho que en el izquierdo. Así lo demuestra URIESTE con la inyección de lipiodol. Esta localización de la ascitis da lugar a una falsa imagen radioscópica pleural, que se desenmascara inyectando azul de metileno por vía transtorácica, como si puncionáramos la pleura, y constatando su difusión por el líquido ascítico.

Además, PIAGGIO BLANCO, COIMI, consiguen evacuar totalmente la ascitis por esta vía transtorácica.

La posibilidad de esta curiosa "pseudopleuresía" debe tenerse presente siempre en presencia de la opacidad basipulmonar derecha.

Por último, el diafragma, rechazado hacia arriba y abombado, puede contribuir también a crear imágenes pseudopleurales; en uno de nuestros casos simulaba una "relaxatio" o quiste.

Podríamos reunir la totalidad de estos aspectos con la denominación de "síndrome pseudopleurítico de lado derecho".

d) *Adaptación cardíaca*. — Subjetivamente, y a pesar de la adiestolia, el enfermo no acusa dolor alguno, al contrario de otras pericardiopatías, que lo irradian al brazo.

Puede haber "ortopnea y disnea", pero en una mayoría de casos no es así, no pareciendo en reposo se trate de un enfermo del corazón, contribuyendo a la "mudez cardíaca" de esta enfermedad, en la que ya insistimos. Sólo al final de la enfermedad puede haber disnea paroxística. Un cierto grado de rubicundez cianótica se manifiesta en el rostro, mejillas y orejas.

Quiere ello decir que, en cierta manera, y dentro de lo crítico de la situación, hay una relativa "buena adaptación" cardíaca, lo que sorprende a juzgar por los hechos en contra de la adiestolia, e imposibilidad de dilatación e hipertrofia de ella derivada. El organismo saca toda la ventaja posible de una serie de "factores de compensación", como son: la "taquicardia"; la coordinación de la contracción, la función hepática de reservorio, llevada al máximo; las modificaciones de la presión de entrada de la sangre venosa (¿en relación con el pulso paradójico?). La "presión venosa" aumentada tiende a compensar la exigüidad de la succión diastólica, contribuyendo a la repleción en esta fase de la revolución cardíaca. Asimismo las acusadas diferencias tensionales entre el sistema venoso y el arterial colaborarían a amortiguar el desfallecimiento cardíaco.

La misma ausencia de hipertrofia, con ser un fenómeno desfavorable, lleva involucrada en sí un ahorro de oxígeno al miocardio.

Algunos de estos factores de compensación tienen entre sí interrelaciones de ayuda mutua, como, por ejemplo, la taquicardia y la hipertensión venosa.

Conjuntamente hay un aumento del coeficiente quimiodinámico del corazón, es decir, menor consumo de energía para un trabajo dado, con aumento de su aprovechamiento y rendimiento. Algunos autores (WHITE) ponen en duda el papel compensador de la taquicardia, o cuando menos, no la consideran mejor que la bradicardia.

La relativa preservación de la función cardíaca es sólo posible por el hecho capital de existir en esta enfermedad un "miocardio sano", a pesar de ciertos aspectos característicos del trazado electrocardiográfico, con semejanza de insuficiencia coronaria.

La digital, estrofantos y derivados afines, a diferencia de otras cardiopatías, no influyen apenas el estado de insuficiencia cardíaca, ya que, aparte de su ineficacia oral por el estasis portal, estas drogas actúan obligando al corazón a realizar un esfuerzo que, en este caso, "no puede" llevar a término.

e) *Patogénesis constrictiva*. — Modernamente parece dilucidado que no son las simples adherencias entre el pericardio y órganos mediastínicos (acretio cordis), a las que tanta importancia diera COVISART, las responsables de la adiestolia (FISHBERG). Ni tan siquiera las sinequias intrapericardíacas, ni la anulación de la cavidad pericárdica por coalescencia de ambas hojas, a veces imposibles de despegar en la necro (concretio cordis). Bien es verdad que en algún caso la retracción fibrosa mediastínica englobando en un magma cicatricial a corazón y grandes vasos, puede ocasionar cuadros

parecidos de insuficiencia; así lo han visto GRAY y SKIENER, como hallazgos operatorios en el curso de mediastinotomías exploradoras. Mas con la excepción del caso de una valvulopatía concomitante, la insuficiencia no se produce.

Tampoco la coalescencia de ambas hojas del pericardio, o corazón enguantado, es suficiente para ocasionar alteración funcional, como "el guante no traba la mano" (WENCKEBACH), y el "traje apretado no impide el movimiento del cuerpo" (DELBERT). Mas no todos los autores aceptan tal inocuidad (REHN, VOLHARD, OCHSNER, etc.).

Es mérito de WHITE el haber diferenciado los conceptos de pericarditis obliterante y *pericarditis constrictiva*. Esta, único substrato anatomopatológico responsable de la enfermedad de Pick, ocupa el cuarto grupo de la clasificación anatomopatológica de las pericarditis crónicas de White, y viene definida por el "espesamiento y densificación fibrosa" del pericardio, que envuelve y aprisiona a las cavidades del corazón a manera de coraza puesta inelástica y rígida (fig. 4), siendo su consecuencia



Fig. 4.—El pericardio incindido deja ver un grosor exagerado. No había cavidad pericárdica, por coalescencia de ambas hojas, así como íntima adherencia de la visceral con el miocardio.

funcional el desarrollo de un estado crónico de hipertensión intrapericárdica, con estasis de aflujo (VOLHARD), que constituye el cuadro de la insuficiencia cardíaca hipodiastólica (adiastolia paracardial de Pollitzer), que fué estudiada hace años por SKODA. El corazón derecho es más afectado que el izquierdo; en el caso de que las cavidades izquierdas sean las más afectadas, puede producirse una dilatación del ventrículo derecho, que se traduce clínicamente por un tercer tono intenso en la porción inferior del borde izquierdo del esternón.

El corazón no puede utilizar su normal proceder

de compensación (WEILL), "la hipertrofia" ya que no puede crear soplos de insuficiencia funcional por no serle permitida la dilatación tonógena por la coraza que le aprisiona.

Al mismo tiempo la función mecánica y refleja del pericardio, de acomodación, va desapareciendo lentamente hasta anularse (CHEVERS); esta función consiste en impedir la excesiva dilatación diastólica del miocardio, como se demuestra en las experiencias de exclusión de la serosa en animales realizadas por KUNO (aumento de la amplitud del diastole); también se observa igual en la falta congénita de pericardio parietal, como malformación, en que el corazón posee una "amplia movilidad" con los movimientos respiratorios y cambios de posición del cuerpo (ABBOTT), justamente "al revés" de lo que sucede en la enfermedad que estudiamos. A la acción desfallecedora de estos importantes factores se oponen otros, compensadores de reserva, que ya hemos enumerado, y que permiten una larga evolución sin que el enfermo ingrese hasta "muy al final" en el síndrome de la gran insuficiencia cardíaca propia de otras cardiopatías.

B. SÍNDROME ABDOMINAL.—Aunque sabemos que es secundario al disturbio cardíaco (adiastolia), y, por lo tanto, tributario de él en su etiología y tratamiento, no obstante adquiere tal relieve clínico, que casi siempre es el que primeramente llama la atención del médico, y, como ya dijimos, muy a menudo da lugar a un diagnóstico provisional erróneo de cirrosis hepática, de peritonitis, etc.

En esencia se trata del gran síndrome de "hígado de estasis", que tiene su manifestación más ostensible en la "ascitis".

a) La "ascitis".—Es el "signo dominante" de toda la enfermedad, por sus caracteres de "precozidad" (a menudo es el primer signo), "intensidad" y "rebeldía" a todo tratamiento sintomático.

Suele ser muy copiosa, de varios litros, libre, ocasionando un abdomen abultado, globuloso, como el de finales de gestación (HUTINEL), indoloro, o algo doloroso a la palpación, con piel lisa, brillante y tensa, y ombligo desplegado, dibujándose en azul las venas serpenteantes, ora con la distribución de tipo cava o mayormente de tipo mixto (porta-cava) (figura 5).



Fig. 5.

Las punciones repetidas, el salirgan, los tratamientos acidificantes, los diuréticos, etc., no tienen más que un efecto fugaz, pues el líquido se rehace rápidamente, como puede seguirse con la curva de peso. Sólo el acto quirúrgico obrando como "tratamiento causal", puede borrar el epíteto de "irreversible" de la ascitis.

A título de excepción, citamos un caso que, después de meses, evolucionó espontáneamente a la desaparición de la ascitis y hepatomegalia, apareciendo, en cambio, una peritonitis adhesiva. Pensamos si ésta hizo el mismo efecto de drenaje que la operación de Talma en la cirrosis.

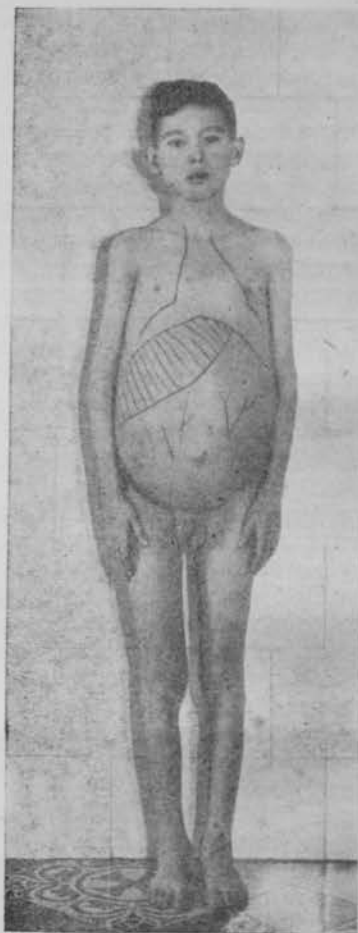


Fig. 6.

La masividad de la ascitis impide la palpación del hígado; explorado a seguido de las punciones evacuadoras, se aprecia como un témpano que flota en el líquido, muy aumentado de volumen, "signo precoz de la peritonitis constrictiva", duro, con borde grueso, romo y sin apenas escotadura, siguiendo escasamente los movimientos respiratorios (fig. 6). En general indoloro, puede doler por distensión de la cápsula de Glisson, inflamada por un proceso de peritonitis local, del que ya hablaremos. Contribuyen a la hepatomegalia una serie de factores en distintas proporciones y según el período evolutivo; al principio el estasis es su causa más importante; más adelante va adquiriendo paulatinamente valor la proliferación conjuntiva, y, en ocasiones, también la degeneración grasosa y la proliferación pseudocompensadora de células acinosas hepáticas.

La compresión sostenida del hígado da lugar a ingurgitación de las venas yugulares (reflujo hepático yugular).

En relación con la hepatomegalia debe considerarse la "disfunción del diafragma", que no ayuda a la descongestión hepática (EPPINGER); es decir, que al revés de lo que sucede en circunstancias normales (Hosse), en la inspiración no baja, con lo que el hígado no es comprimido contra la tensión abdominal, y, en consecuencia no se exprime la sangre

al corazón. Además se trastorna la importante regulación diafragmática de la interferencia circulatoria en la encrucijada cava-porta.

A pesar de ser el bazo un regulador de la presión intraportal (VILLARET), cumpliendo al hipertrofiarse la misión de preservar el corazón del aflujo violento de sangre portal, en general no se palpa; pero en ocasiones puede apreciarse gracias a la periesplenitis. NAEGELI cita esplenomegalias muy persistentes; haya o no esplenomegalias, siempre es "mucho menor" que la hepatomegalia.

El "líquido ascítico" presenta un aspecto cetrino, semitransparente; no coagula espontáneamente por su exigua cantidad de fibrina; otras veces no es así. Posee siempre una moderada cantidad de "albúmina" como en toda ascitis cardíaca, a diferencia de la de causa renal, en que es escasa. El Rivalta es positivo; hay células de tipo linfocitario. Es decir, un conjunto de caracteres que le asemejan a los exudados, o cuando menos le confieren un carácter "mixto", pues rebasa la cifra límite de albúmina de 12 gr. por 1.000 (trasudados), aunque no alcanza la de 40 gr. por 1.000 (exudados). Al hablar de la etiología insistiremos sobre este aspecto en relación a su semejanza con la ascitis de la peritonitis tuberculosa.

La función hepática suele estar discretamente alterada, como lo señala la precoz aparición de "urobilinuria"; pero nosotros la hemos visto persistentemente negativa en un caso muy avanzado, y si sólo débilmente positiva después de una ingestión provocadora de coñac, y también a seguido de la descompresión por punción evacuadora. Mas no debe olvidarse que en ciertos trastornos de la absorción intestinal puede negativizarse la prueba, sin que de ello deba inferirse la integridad funcional del parénquima.

No obstante, la prueba de la galactosa en el mismo caso dió resultado normal.

Nunca hay ictericia ni bilirrubinuria; en algún caso se ha visto subictericia.

La acumulación de líquido en la cavidad peritoneal depende de dos grupos de factores: uno "central", debido a la insuficiencia cardíaca congestiva (adiastolia), y otro "periférico", la alteración del mecanismo normal de los intercambios vasculo-lagunares.

El factor central igual puede venir representado por la constricción del corazón derecho que por dificultad de aflujo de los grandes vasos (ELLIS, FELLER), o por ambos a la vez. Acerca del mecanismo de producción, la explicación es obvia; baste recordar que con la supresión quirúrgica del obstáculo que aprisiona el corazón (numerosos casos publicados por REHN, SAUERBRUCH, BECK, BURWELL, CHURCHILL, SCHMIEDEN, HARRISON, WHITE, STEWART, HEUER, etc.), se ve ceder la ascitis a la vez que deja de recidivar, y a la inversa, puede reproducirse experimentalmente el cuadro abdominal inyectando sustancias irritantes en el pericardio de animales (FLESCH y SCHLOSSBERGER, BECK).

E. CURSCHMANN admite una forma clínica aparte, en que la sola perihepatitis de grado constrictivo suficiente puede, independientemente de la pericarditis constrictiva, determinar un cuadro idéntico de estasis portal y pseudocirrosis; aquí la sudodicha mudez cardíaca sería tanto más evidente cuanto que en realidad el corazón estaría indemne.

El factor cardíaco actúa a través de un hecho mecánico, la "hipertensión portal", que, para PICK, era la causa esencial de la ascitis.

Nada sabemos acerca de una posible trombosis de

las "raíces de la porta", como no sea una cierta semejanza clínica.

El aumento de la presión hidrostática intraportal tiende a verter la sangre en la cavidad peritoneal; a la vez que se opone a la reabsorción del líquido de ascitis (FAHR, ERSHLER). Sin negar el importantísimo papel de la hipertensión portal, ella "no basta" por sí sola para ocasionar ascitis (VILLARET). Es necesaria la intervención de otros factores locales y generales, algunos aún mal estudiados, entre los que citaremos:

El "factor capilar", por modificaciones inflamatorias o tóxicas (¿tuberculosas?), funcionales, de la pared de los capilares mesentéricos (capilaritis), que permite el paso a su través del agua, glóbulos sanguíneos y de las moléculas proteicas de mayor tamaño. La existencia de una capilaritis es obligada para explicarnos la pleocitosis y albuminosis del líquido de ascitis.

La "hipoproteinemía". Al revés de lo que ocurre en otras ascitis (nefrosis), aquí hay una hipoproteinemía "secundaria", que aparece y se acentúa con el tiempo, al terminarse el estasis hepático y afectarse su participación en el metabolismo de la albúmina (seroalbúmina principalmente) (ABRAMI y WALLICK, CODOUMS). Para algunos autores (FOLEY, KEETON, KENDRICK, DORLING), la hipoproteinemía es un signo de insuficiencia hepática.

El hecho es que la disminución de la función hepática conduce a cifras bajas de proteínas hemáticas junto a la inversión del cociente serina-globulina, y por ende, a un descenso de la presión oncótica de la sangre.

La anoxia, los vómitos, la alimentación deficitaria (ciertas carencias del grupo B) y las punciones evacuadoras repetidas contribuyen asimismo a la larga al empobrecimiento de la sangre en proteínas. Seguramente interviene otro factor que actúa lentamente en este sentido, como ocurre en la cirrosis hepática, y que podría ser la "infección tuberculosa".

La presión coloidosmótica (que normalmente se opone a la hidrostática), tiende a retener el agua en la sangre (STARLING, SCHADE y CLAUSEN, GOWAERTS, YVERSEN); al descender, se afloja este mecanismo hidropéxico y el agua abandona el interior de los vasos, difundiendo en los espacios lacunares, labor que se ve facilitada por la hipertensión hidrostática y las alteraciones capilares.

La ascitis es de aparición más precoz; sólo al acentuarse la hipoproteinemía aparece el derrame pleural (HIGGINS, KELSALL, O'BRIEN, STEWART y WITTS).

El conjunto de los citados factores periféricos no actúan en el determinismo de la ascitis por hiperproducción de líquido, sino por estar dificultada su reabsorción. El líquido peritoneal se reabsorbe por "dos vías": la "linfática" (vasos linfáticos del peritoneo parietal), que es vía difícil y lenta; es la que siguen los coloides; y la "sanguínea" (capilares tributarios de la vena cava); esta es vía fácil y rápida; es la que siguen los cristaloides y trasudados. Cuando se trate de líquidos albuminosos, entonces la vía linfática es más practicable que la sanguínea, siendo en general más difícil la salida del líquido de ascitis, que se retiene, como en el caso que tratamos.

La reabsorción está impedida por disminución de la diferencia de potencial eléctrico entre el sistema sangre-linfa, por una parte, y la cavidad peritoneal, por otra. También por la presión oncótica que desarrolla el líquido ascítico; recuérdese que la canti-

dad de albúmina del líquido ascítico (por ejemplo, 3,43 por 1.000), es justamente la mitad de la del suero (7,42); en consecuencia, la corriente líquida no va a la sangre, pues la presión oncótica es menor.

La "presión intraabdominal", que normalmente es negativa (-7 a -45 mm. de Hg.), se hace muy positiva en la ascitis, y en cierta manera desarrolla un efecto compensador, pues favorece la reabsorción (YVERSEN). Mas, por otro lado, si es superior a la venosa dificulta la circulación cava, y da nuevos motivos de estasis venoso, que al transmitirse a los capilares, crea un círculo vicioso, dificultando la reabsorción de la ascitis. La ascitis ya constituida se mantiene por la alteración progresiva de la glándula hepática (seudocirrosis secundaria), no sabemos si alterando también la función hidropéxica estudiada por PICK y MOLLITOR.

Finalmente, parece que existe un "terreno" constitucionalmente favorable (BRUSA).

b) *La pseudocirrosis hepática.*—Como ya hemos dicho reiteradamente, la afectación del hígado alcanza tanta importancia, que de ella deriva el signo de más relieve clínico de la enfermedad: "la ascitis". Por algo se conoce a la enfermedad con las denominaciones de "pseudocirrosis hepática pericardítica" (PICK), "sinfisis pericardio perihepática" (GILBERT y GARDNER), "síndrome cirroso cardiotorácico" (HUTINEL), "seudocirrosis pericardioperihepática", etc.

Todo indica una alteración peculiar de la glándula hepática, distinta de la cirrosis verdadera, por otra parte "excepcional" en el niño, pero que en algunos aspectos es parecida a ella, por ejemplo, la gran ascitis es muy semejante a la cirrosis de Laennec.

Al respecto señalamos que la seudocirrosis es la forma de cirrosis definida y más frecuentemente padecida por el niño.

Ya de muy antiguo se sabe que la duración muy prolongada del estasis venoso hepático aboca a lesiones degenerativas del parénquima epitelial y secundariamente a proliferaciones conjuntivas de patogenia mecánica, es decir, no inflamatoria. Ello es "ley general" en todo órgano en estasis crónica.

Veamos con más detalle la exposición cronológica de los hechos y algunas de las variadas denominaciones con que son conocidos los diversos aspectos histopatológicos.

Dos estados circulatorios afines privan: el "estasis" o atasco venoso, y la "plétora" venosa o aumento de la volemia, incrementada por la anoxia (EPPINGER). El estasis solo, ya da relieve a la imagen histológica. En una primera fase el estasis ligero sólo afecta a la porción central del lobulillo, que adquiere un color rojo oscuro, habiendo una clara delimitación con el amarillo de la periferia del mismo, inmodificada.

Las venas centrales se dilatan ("dilatación venosa centrolobulillar"), los espacios de Disse se amplían; entre los capilares dilatados las trabéculas hepáticas se estrechan. El estasis no existe en la periferia, siendo sus células normales o a lo sumo algo mayores de tamaño, con protoplasma vacuolizado y alguna infiltración grasa de carácter compensador. La dilatación centrolobulillar es particularmente visible en preparaciones previa inyección vascular. Raramente hay oportunidad de observar esta primera fase, dada la evolución más larga de la enfermedad.

Si el estasis se acentúa y prolonga, el lobulillo hepático adopta el clásico aspecto morfológico deno-

minado "hígado de nuez moscada", jaspeado, etc., en que el centro, de color rojo oscuro (congestión), se destaca netamente de la periferia amarilla, siempre más clara (grasa).

Poco a poco los límites entre ambas porciones se hacen más imprecisos, mezclándose o alternando unas con otras ambas coloraciones, a medida que va propagándose el proceso a la periferia, donde se depositan los acúmulos de pigmento pardo, constituido por lipofucsina.

La compresión del parénquima por los capilares dilatados conduce a la larga a trastornos nutricios o tróficos de los mismos: degeneración y "trofias" de las células acinosas.

Conjuntamente aumenta el espesor de la vena central lobulillar, quedando claramente separadas "zonas de estasis y zonas de atrofia".

La hipertensión muy elevada ocasiona desgarros capilares con formación de lagos sanguíneos, primero aislados y dando luego por confluencia de varios, imágenes de sumación.

Pero, sin duda, el hecho patológico más importante, y que caracteriza a la enfermedad, es la "hipertrofia compensadora".

Un paso más y la atrofia lobulillar alcanza considerable desarrollo ("atrofia cianótica"), (hígado con estasis atrófico de Gerlach), así como la proliferación conjuntiva de relleno (atrofia conjuntiva crónica con induración cianótica de Roessele).

En lo externo, el hígado se endurece (induración roja, induración cianótica), apareciendo con una cubierta blanquecina (hígado bañado de azúcar, "garrapiñado", "nevado" (CURSCHMANN), "foie glacé"), y dura, por espesamiento de la cápsula de Glisson. Singular relieve adquiere la perihepatitis (perihepatitis hiperplástica), que, al igual que la periesplenitis, son modalidades de "peritonitis localizada", cuya relación con la tuberculosis es aún objeto de discusión.

El proceso de esclerosis difunde a las venas suprahepáticas, que se dilatan y engruesan en su pared, así como al tejido conjuntivo que las envuelve, al igual que al conjuntivo periportal. A la larga, el proceso perfectamente "reversible" puede hacerse "irreparable", reduciéndose el hígado de tamaño, endureciéndose (atrofia por estasis, atrofia roja), y siendo entonces mayor el parecido con la cirrosis vera.

Mas siempre hay diferencias esenciales; de ahí que debe prevalecer el término de "pseudocirrosis".

Verdad que hay de común el aumento de fibras reticulares y haces conjuntivos que desorganizan la estructura del lobulillo hepático, ya que no discurren por la prolongación de los espacios de Kierman, encerrando el lobulillo, sino que arbitrariamente lo atraviesan en zonas lineares preferentemente perivasculares, por donde hubo atrofia celular previa. No obstante, se observa su relación de continuidad con las ramificaciones de la cápsula de Glisson engrosada. También la atrofia centrolobulillar, la reducción de tamaño de las células, el depósito de pigmento pardo, la degeneración grasosa parcelar, siempre presente, a veces muy extendida, que, no obstante, en la pseudocirrosis alternan con células hepáticas completamente normales; linfocitosis del líquido ascítico, etc., son otros tantos signos comunes, pero nunca hay las cicatrices típicas que caracterizan a la cirrosis, ni las infiltraciones linfocitarias en el seno del tejido conjuntivo proliferado, demostrativas de un proceso inflamatorio evolutivo, que no deben confundirse con los baldíos esfuerzos regenerativos de tejido acinoso celular.

La intervención de la tuberculosis en la mayoría de casos de pseudocirrosis puede recordar algunos trabajos de investigación en la cirrosis, con hallazgo de bacilo tuberculoso (JOUSSET, LETILLE); mas estos extraños hechos no han sido confirmados por otros autores.

En las cirrosis inveteradas se presentan insuficiencias circulatorias secundarias; mas en la insuficiencia circulatoria crónica sólo hay esclerosis a medias. Y es que para que haya esclerosis auténtica debe actuar además otro factor (infeccioso o tóxico), que determina la "inflamación serosa" de Roessle, con desgarros del mesenquima y proliferaciones cicatriciales reactivas; en teoría, este segundo factor añadido podría ser la tuberculosis.

En algunos autores esta sugestión ha llegado a hacerles describir formas de tránsito o intermedias con la cirrosis (CARRIEN, JAUBON), lo que en general "no está demostrado".

Resumiendo: la pseudocirrosis pericardítica, si bien no es una cirrosis pura, tampoco es un mero hígado de estasis en el que el aumento de tamaño del órgano es debido exclusivamente a la sangre almacenada, sino una pseudocirrosis en un "terreno fuertemente tuberculoso". Así lo demuestra la composición del líquido de ascitis, en el que vemos un sello inflamatorio mayor del que le corresponde por el mero estasis. En estas circunstancias la diferenciación se impone.

C. OTROS SIGNOS.—Aunque el interés primordial de la enfermedad reside en los descritos síndromes torácico y abdominal, también lo tiene el resto de sintomatología, a saber:

1. *Fiebre*.—Son frecuentes los estados subfebriles en relación con las intercorrientes de tipo tuberculoso (*pleuresias*, etc.). Una fiebre alta no pertenece al cuadro de la enfermedad.

2. *Digestivos*.—Anorexia, especialmente en los estadios avanzados. Diarreas de causa no bien definida, pertinentes, a la mínima transgresión de régimen, por ejemplo, al dar zumo de limón, etc., de carácter recidivante. Todo inclina a pensar en un déficit de la absorción intestinal por el estasis portal. Su persistencia conduce a déficits nutritivos (aminoácidos, vitaminas, etc.).

Puede haber hemorroides; nosotros no las hemos visto en nuestros casos.

3. *Orina*.—Oliguria intensa, tenaz y persistente, con peso específico alto, libre de albúmina (a diferencia de la nefrosis) y con sedimento normal.

El salirgan ocasiona un aumento de la diuresis fugaz, volviendo en seguida al régimen anterior. Los demás diuréticos (digital, acidificantes, etc.) fracasan en su intento de movilizar los edemas. El factor tisular hace irrealizables las pruebas de dilución-concentración.

Esta oliguria está más ligada a la constitución de la ascitis que al riñón de estasis; sorprende la integridad funcional del riñón, ya que, aparte de que la hipertensión venosa cava debe propagarse lógicamente a las venas renales, y que la compresión de la ascitis también los afecta, no se aprecia tan siquiera una albuminuria funcional. Aun en fase avanzada es tal la integridad funcional del riñón, que no vacilamos en considerarle el órgano más preservado en esta enfermedad.

Un estancamiento sanguíneo de larga duración puede abocar a la hiperplasia conjuntiva, pero se discute si en realidad puede sobrevenir la escleriosis renal. BOLLINGER cree que sí, mientras SCHMAUS, VOLHARD no lo admiten.

Vale aquí lo dicho al hablar de la pseudocirrosis hepática, que sería un equivalente de la pseudocirrosis renal. El riñón se defiende de ella por más tiempo que el hígado, y generalmente el enfermo sucumbe antes de que pueda desarrollarse por completo este estado. Que sepamos, no se han descrito en esta enfermedad estados hipertensivos arteriales en fases avanzadas que demuestren la escleriosis renal.

Hemos visto un caso que, al sobrevenir una pleuresia serofibrinosa complicante, mejoró bruscamente la diuresis en forma aparatosa, alcanzando cifras volumétricas de orina de más del doble y persistiendo largo tiempo la mejoría, sin que sepamos a qué atribuir este resultado. ¿Sería la fiebre o la propia infección tuberculosa que actuara sobre el diencéfalo o hipotálamo regularizando la diuresis, como se ha descrito, por ejemplo, en la diabetes insípida (frenando), o en la nefrosis (LICHWITZ), al influjo de una infección intercorrente? (Sarampión, TEZNER y STASS; estreptococias agudas, SECKEL; fiebre artificial, PATTON). ¿Habría una incapacidad para la destrucción de una sustancia antidiurética hipofisaria, como se ha dicho en la cirrosis? (RALLI).

4. *Signos metabólicos*.—La ingestión de azúcar conduce a cifras altas de glucemia y eliminación renal del mismo tipo de azúcar; ya HUTINEL señaló en sus primeros casos la glicosuria alimenticia.

Es muy característica la "desnutrición", especialmente visible en brazos y piernas, que llega a acentuarse hasta convertirse en una "caquexia" creciente que contrasta grotescamente con el enorme volumen abdominal. La congestión venosa duradera conduce en otras enfermedades a estados semejantes; mas no debe olvidarse la repercusión general del trastorno de la absorción en un individuo en crecimiento, que conduce a un estado marasmático, de decaimiento orgánico.

La talla y el peso están disminuídos en relación con la edad (HUTINEL), dando un tipo especial de infantilismo y nanismo; pero no siempre es así. También puede haber un infantilismo sexual, como el descrito en la cirrosis hepática, en que el hígado inactiva las hormonas sexuales (ZONDEK). Respecto a las variaciones del peso, están supeditadas a la retención de líquido ascítico.

5. *Extremidades inferiores*.—A primera vista parecería lógico que, tratándose de una enfermedad anasarante (derrames en pericardio, pleuras, ascitis, etc.) de causa cardíaca derecha, debería haber necesariamente un edema subcutáneo generalizado, cuyo líquido tendría idénticos caracteres químico-citológicos. Así ocurría precozmente en los casos de PICK; y, no obstante, no siempre es así. Cuando menos, en un gran número de casos, precisamente los "más característicos", constituyendo uno de los puntos oscuros a dilucidar.

El estancamiento de las venas hepáticas sin participación igual de la cava inferior es típico de esta enfermedad (STOLTE), y también de la hipertensión portal en general; asimismo en algunos casos de estenosis mitral.

La explicación no es fácil, pues sabemos por fisiopatología que a una presión venosa superior a los 17 cm. de agua comienza el edema (KROGH, LANDIS, TURNER), contribuyendo eficazmente a ello la anoxemia como factor permeabilizante vascular.

La cava inferior comprimida por el pericardio engrosado, o acodada en su desembocadura por el magma mediastínico calloso, origina cifras altas de tensión venosa. Por si no fuese bastante, la propia ascitis transmite la hipertensión intraabdominal a los órganos vecinos, y entre ellos al sistema cava,

cuya tensión, aun aumentada, es menor que aquella.

¿Por qué en estas condiciones favorables "no hay edema" en extremidades inferiores? En una mayoría de trabajos y monografías consagradas al tema se soslaya esta cuestión. Otros autores (FISHBERG), sinceramente reconocen la falta de explicación plausible. Unos pocos admiten teorías más o menos hipotéticas:

a) La compresión venosa puede ocasionar resultados distintos, según se realice preferentemente en uno de los tres puntos distintos: aurícula derecha, grandes vasos (cava) o suprahepáticas en su desembocadura intrapericárdica yuxtadiafragmática, en la cava inferior (ELLIAS y FELLER), respetando en este último caso el grueso de ésta.

b) El estasis exclusivamente portal dependería de la inmovilización del hemidiafragma derecho por adherencias, que al disminuir la presión inspiratoria sobre el hígado, predispone al atasco portal; respecto a las relaciones anatómicas entre pericardio y cava inferior, recordemos que una prolongación de aquél rodea el trayecto intratorácico de ésta, hasta el diafragma.

Ninguna de estas explicaciones es demostrativa, pues la hipertensión venosa de la cava inferior existe.

Tal vez no sea ajena la disfunción de los esfínteres de regulación de la circulación intrahepática en la desembocadura de la suprahepática en la cava inferior [demostrado en el perro (KOEPE), y en el recién nacido. La demostración anatómica de estas formaciones se debe a POPPER, y a ELLIAS y FELLER en el hombre], en virtud de los cuales las suprahepáticas pueden contraerse y hasta cerrarse (PICK, MAUTNER). De ahí deriva el concepto de "corazón abdominal" de los antiguos. Para HENSCHEN se trataría de un "corazón hepático", debido al sólo mecanismo elástico pasivo de la cápsula de Glisson.

Una vez más se demuestra que la sola hipertensión no basta para la producción de extravasación tisular (VILLARET). Aun reconociendo igualdades tensionales en ambos sistemas porta y cava, hay en aquél alteraciones específicas en pro de la trasudación, que no existen en éste.

Los edemas se presentan al avanzar el proceso, o de existir antes, se acentúan (HUTINEL), seguramente al aparecer paulatinamente una hipoproteíнемia secundaria. Aun así, siempre la magnitud de la ascitis es "muy superior" a la del edema. Un hidrocele puede contribuir a redondear el aspecto poliserosítico del enfermo; en realidad no es así, pues es meramente mecánico, como es fácil ver por la extensión al espacio subcutáneo que rodea al pene y escroto.

En los casos de estasis acentuados pueden producirse hemorragias de tipo purpúrico (HUTINEL). Nosotros también las hemos observado de aspecto contusioniforme. (No confundirlas con un eritema nodoso).

No hemos visto la alteración de los dedos en maza, señalada por PARAF.

6.—FORMAS CLÍNICAS.

Esta enfermedad puede ser considerada desde diversos puntos de vista, según distintas circunstancias: mayor o menor participación mediastínica, formas poliserosíticas, formas oligosintomática abdominal, etc., adoptando diversidades clínicas.

Partiendo del hecho primordial, la "pericarditis", ésta puede acompañarse de un componente mediastínico más o menos completo, y dentro de él adop-

tar la "variedad adhesiva" (bien con adherencias externas, de punto de partida mediastínico o pericárdico, o internas, intrapericárdicas) o "la constrictiva". Hay también múltiples "formas mixtas".

Como ya dijimos, hoy se admite que "sólo la constrictiva" es capaz de originar la enfermedad de Pick; de ahí que sean muchos los autores modernos que prefieran estudiarla por separado (LEVINE, etcétera). Nosotros, aun reconociendo lo acertado de esta distinción, hemos preferido hacerlo conjuntamente, aunque no sea más que por las relaciones etiológicas comunes y las anatomopatológicas afines.

La constricción, según gravite predominantemente en el corazón derecho (VENOT), grandes vasos en su desembocadura (HUTINEL), o más abajo (constricción o acodaduras; permanente o sólo en la inspiración), puede también dar variación clínica al síndrome.

En cuanto a la susodicha poliserositis o enfermedad de CONCATO (poliorromenitis), ya dijimos que la hemos visto aparecer en el transcurso de una típica enfermedad de Pick, o, para decirlo en otros términos, completar en forma intercurrente la participación serosítica de la enfermedad.

De donde, huyendo de afirmaciones categóricas, pensamos que, si bien el síndrome de Pick y poliserositis de Concato no son lo mismo, toda vez que pueden presentarse separadamente, puede ésta por su participación pericárdica alcanzar la plenitud sintomática del Pick (como admiten la mayoría de autores), como también en éste puede paulatinamente completarse el cuadro poliserosítico, como ocurrió en nuestro caso.

La denominada forma abdominal es sin duda la más corrientemente observada; en ella es el hígado y no el corazón el que destaca (PARAF); en muchos casos, y desde un punto de vista cardíaco, merece la denominación de "forma muda".

7.—ETIOLOGÍA.

Con anterioridad a LANCISI (1707), la sínfisis pericárdica era considerada como una malformación congénita; fué este autor el primero que la situó como secuela de la inflamación. Naturalmente, se refería únicamente a los hallazgos necrópsicos.

La pericarditis previa es indispensable, a pesar de que, en muchos casos por lo solapada puede pasar desapercibida; pero sólo clínicamente y nunca anatomopatológicamente. Son los casos en que a primera vista parece se trata de una enfermedad independiente.

Esta pericarditis de comienzo solapado, casi asintomática, y curso clínico, es de etiología "tuberculosa". No importa que se hayan visto casos de pericarditis de otras etiologías que, a la larga, conducen al síndrome de Hutinel-Pick. Al respecto se ha citado: el reumatismo (WHJTE, LEVINE); la infección piógena, estafilococos (LEVINE), la lúes (pericarditis crónica heredosifilítica), escorbuto (sólo citado en determinados países), etc., y muchos casos de "etiología desconocida", es decir, afectando primitivamente y con comienzo agudo a niños en buena salud anterior.

No todos estos casos resisten una crítica a fondo. Así, por ejemplo, de la forma lúética dice NOBECOURT que, sobre mal conocida, seguramente se trata de una tuberculosis en un heredolúético.

A pesar de lo dicho, es de señalar una cierta reacción entre autores modernos a favor de la etiología reumática (HOCHREIN, y entre nosotros GIBERT

QUERALTÓ dice verla con bastante frecuencia). En nuestra casuística tenemos un enfermo reumático que hizo un síndrome de Pick; pero desde su inicio no manifestó ningún signo reumático, y sí, en cambio, tales clínicos y radiológicos de tuberculosis pulmonar, como para no dudar de su influencia en el determinismo del Pick.

MARTÍNEZ GARCÍA es completamente opuesto a este criterio, no habiendo observado jamás ni un solo caso en una abundantísima casuística de reumatismo. Todas sus observaciones de síndrome de Hutinel Pick han mostrado signos indudables de etiología tuberculosa, y, en cambio, ausencia de toda característica reumática. Por nuestra parte, añadiremos que, tanto en los casos de observación personal como en aquellos consultados en el fichero hospitalario hemos encontrado en "casi todos" abundantes antecedentes familiares tuberculosos directos.

Así, queda este síndrome como característico de la etiología tuberculosa (LEUDET, HAYEM, TISSIER, HUTINEL, WEILL, BURWELL, BLALOCK, etc.).

De los 28 casos de WHITE, ninguno era de estirpe reumática. Es de señalar la exigua o nula mención de este síndrome en los manuales de Tisiología, justificando el comentario de nuestro maestro cuando hace notar cómo en ellos se estudia sólo o preferentemente lo concerniente al pulmón.

A pesar de tantas veces citado aspecto de enfermedad primitiva, no se admite una tuberculosis primitiva del pericardio, siendo siempre "secundaria" a la tuberculosis pulmonar, que se propaga a esta serosa a través de la tuberculosis mediastínica (adenopatía tráqueo-bronquial), cuyos restos pueden observarse en muchas radiografías, o también por vía hematogénica, encontrándose entonces granulaciones miliares en el pericardio. Sobre el particular hay pocos datos recopilados.

El foco tuberculoso inicial puede ser insignificante y aun irreconocible. El miocardio, haciendo honor a su reconocida inmunidad para la tuberculosis, queda respetado tanto anatómica como clínicamente.

Con respecto a la participación tuberculosa de las demás serosas (poliserositis), hay distintos pareceres: para unos, ascitis y pleuritis son meros trasudados, todo lo más con un componente inflamatorio discreto (albúmina y células); para otros, ya desde un principio son derrames específicos. La pleocitosis linfocítica, la hiperalbuminosis alta, el aspecto serofibrinoso del líquido, la positividad intensa del Mantoux, imágenes de casquetes pleuroapicales, nódulos pulmonares, etc., apoyan este punto de vista que tiende a enjuiciar la peritonitis tuberculosa al igual que la pleuritis. Es indudable que existe una peritonitis, cuando menos un engrosamiento local perihepático de la serosa.

En la citada enfermedad de Concato esta etiología tuberculosa es indudable (GEMMA).

Para VOLHARD, hay una peritonitis tuberculosa secundaria; la tuberculización secundaria de la pleura la hemos visto aparecer en el decurso de la enfermedad con toda la sintomatología de la pleuritis serofibrinosa específica: fiebre, afectación general, linfocitosis, etc., demostrando que el cuadro poliserosítico puede establecerse "por etapas". En cuanto a la ascitis, debemos considerar como posible la transformación de un trasudado en exudado, en una enfermedad específica de tan larga duración como la que nos ocupa.

Mas como la causa mecánica cardíaca tiene un valor trascendente en el determinismo de la ascitis, creemos que lo más plausible es considerarla como

de etiología mixta:) "mecánica y tuberculosa" a la vez.

En cuanto al hígado, es "más de estasis que de tuberculosis"; recordamos el caso de CASSONTE, PONSOT y ALLIEZ, en que había sínfisis cardíaca tuberculosa con enorme hígado cardíaco, sin ninguna lesión tuberculosa en su parénquima.

8.—TERMINACIÓN.

El afecto de pericarditis tuberculosa, o muere, o evoluciona a la forma constrictiva. El enfermo, después del curso crónico más o menos largo expuesto, puede terminar por síncope, por agravación de la tuberculosis (un caso de LEREBoullet), enfermedades intercurrentes, agravación de la cardiopatía, o caquexia progresiva (al aumentar la hipoproteíemia, carencias, etc.). A menudo intervienen "varios" de estos factores a la vez.

Mas conviene saber que el enfermo "puede curar", de ser sometido a tiempo a la "decorticación" total o parcial del corazón, operación que, junto con la ligadura del conducto arterioso, constituyen los más logrados éxitos de la cirugía cardíaca.

BIBLIOGRAFIA

- ARMSTRONG.—Lancet, 2, 475, 1940.
 AZTIRIA.—Pericarditis crónica constrictiva. Ed. El Ateneo. Buenos Aires, 1944.
 BSAIRE.—Semana Médica. Buenos Aires, 42, 1890, 1935.
 BURWELL, BLALOCK.—Journ. Am. Med. Ass., 110, 265, 1938.
 BURWELL, STRAYHOM.—Arch. of Surg., 24, 106, 1932.
 BRUSA.—La Tisiología. Tomo I, pág. 616. ed Wassermann, 1934.
 BORST.—Histología Patológica. Ed. Labor, 1945.
 BRAUER.—Arch. f. Klin. Chir., 21, 258, 1903.
 BRAUER.—Munch. Med. Wschr., 49, 1073, 1902.
 BROADBENT.—Adherent pericardium. London, 1895.
 CARRIEN, JAUBON.—Arch. Med. d. Enf. Febr., 1925.
 CHALOT.—Sur le foie cardio-tuberculeux chez l'enfant. Tesis París, 1927.
 CHEVRES.—Guy's Hospital Reports, 7, 387, 1842.
 DELORME.—Bull. et Mem. d. l. Soc. Chir. d. París, 24, 918, 1898.
 DIEULABOY, YODICE.—Síndrome de compresión cardíaca crónica. Síndrome de Pick. Segundas Jornadas Quirúrgicas argentinas. Ed. Ruiz, 1943.
 EPPINGER.—Enfermedades del Hígado. Ed. Labor, 1941.
 EWART.—Brit. Med. J., 1, 717, 1896.
 FLESCH, SCHLOSSBERGER.—Ztsch. f. Klin. Med., 59, 1, 1906.
 FRIEDLANDER, ZEHBE.—Cits. KOHLER, Roentgenología. Ed. Labor, 1933.
 GRAY, STRINER.—Surg. Gyn. a. Obst., 923, 1941.
 GRIFFIT, MITCHELL.—Tratado de Pediatría. Ed. Salvat, 1943.
 GARCÍA MISON.—Rev. Esp. de Tuberculosis. Dic. 1947.
 GROEDL.—Brooklyn Med. Press. New York. The venous pulse and its graphic recording, 1947.
 HIGGINS, KELSALL, O'BRIEN, STEWART, WITTS.—Quart. J. Med., 64, 263, 1947.
 HUTINEL, M.—Rev. mens. d. Malad. d. l'enfant. Dic. 1893. Enero 1894.
 HAYS y BURGER.—Cits. SCHITTENHELM. Tratado de Med. Int. Bergmann Staehlin, 1, 1010.
 JIMÉNEZ DÍAZ.—Lec. de Pat. Med. T. I, pág. 452, 1936.
 JOSELEVICH, NOGUERA.—Las enf. del pericardio. Ed. El Ateneo. Buenos Aires, 1945.
 KROGH, LANDIS, TURNER.—Journ. Clin. Invest., 2, 63, 1932.
 LEVINE.—Cardiopatología clínica. Ed. Salvat, 1946.
 NOBECOURT.—Journ. des Practic. 5 mayo 1927.
 PESCADOR, NOVOA SANTOS y CARMENA.—Arch. d. mal d. coeur., 24, 229, 1931.
 PIAGGIO BLANCO, SAYAGUES LASSO, GARCÍA CAPURRO.—Las ascitis. Ed. Salvat, 1944.
 PICK.—Zeitschr. f. Klin. med., 29, 385, 1896.
 PICARD.—Med. Klin., 16, 234, 1920.
 PARAF.—Cit. NOBECOURT BABONNEIX.—Traité d. med. d. enfants. Ed. Massons, 1934.
 RALLI, ROBSON, CLARKE, HOAGLAND.—Journ. Clin. Invest., 24, 316, 1945.
 ROBERTS, BECK.—Am. Heart. Journ., 22, 314, 1941.
 SIMARD.—Peric. chron. chez les enfants. Tesis París, 1878.
 SPRAGNE.—Am. Heart. Journ., 13, 443, 1936.
 STAFFIERI, GONZÁLEZ SARATHIÉ.—Rev. med. d. Rosario, 4, 1132, 1939.
 STEWART, HEUER.—Arch. int. med., 63, 504, 1939.
 VILLARET.—Nouv. traité d. Med., 16, 96, 1928.
 WILLIUS.—Proc. Staf. Mayo Clinic., 11, 312, 1936.
 WHITE.—Lancet, 229, 539 y 597, 1935.
 WHITE.—Enfermedades del corazón. Ed. El Ateneo, 1940.
 WHITE.—Pericarditis constrictiva crónica. Pág. 265 de t. I. de W. Stroud. Salvat, 1943.