

NOTAS CLINICAS

SINDROME DE MARFAN

(Presentación de un caso.)

J. GONZÁLEZ ESCALADA y A. ORTEGA

Clinica Universitaria. Hospital Provincial. Director:
Prof. JIMÉNEZ DÍAZ.

Presentamos un caso de este curioso síndrome, con el propósito de contribuir a aumentar el escaso número de publicaciones que sobre él existen en nuestra literatura, ya que hasta hace cuatro años sólo existían dos comunicaciones;

presenta un cuadro bastante completo, si bien ofrece algunas peculiaridades que al final resaltaremos.

Se trata de un muchacho de catorce años de edad, natural de Madrid, que acudió a nuestra consulta por notar gran astenia, con adelgazamiento y pérdida progresiva de agudeza visual. Nació en parto normal. La dentición fué muy tardía, e igualmente no anduvo ni habló hasta los tres años. Los familiares notaron que ya desde pequeño veía mal, teniendo que cerrar un poco los párpados para poder distinguir bien los objetos, sobre todo a una cierta distancia. Los antecedentes familiares, así como el resto de los personales, carecen de interés.

En la exploración nos encontramos con un mucha-



Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.

sin embargo, en estos últimos de 1948-1949, en nuestro Servicio del Hospital Provincial han sido vistos unos cuantos, todos ellos publicados en esta misma Revista, dos que motivaron la completa y magnífica revisión de conjunto realizada por los Dres. FRANCO, MARÍN ENCISO y SALVADOR¹, y otro publicado por el Dr. BARREDA², lo cual nos hace pensar que este síndrome no es tan raro como en un principio se creía, por lo que es preciso conocer bien su cuadro para pensar en el posible diagnóstico. Teniendo en cuenta que hay muchos casos con el cuadro incompleto e incluso ofreciendo algunas atipias.

El enfermo cuya historia vamos a exponer

cho desnutrido, de estatura normal para su edad, con extremidades largas en proporción con el tronco (figura 1). Envergadura, 1,49. Longitud de brazos, 31 centímetros. Antebrazos, 41 cm. Longitud de muslos, 42 cm. Piernas, 39 cm. Pie, 35 cm.

Dolicocefalia.—Manos alargadas y finas, pero sin clara aracnodactilia (fig. 2). Aracnodactilia marcada en pies, con dedo gordo muy largo en proporción con los demás (fig. 3). Cifoescoliosis derecha. Deformidad de tórax con engrosamiento óseo a nivel de las últimas costillas en articulación externo costal.

Caracteres sexuales secundarios poco desarrollados, con criptorquidia bilateral.

Pulmones.—Normales a la auscultación y percusión.

Corazón.—Soplo sistólico suave en punta en ortoposición, que desaparece en clinoposición, de carácter claramente funcional; 76 pulsaciones rítmicas. P. A., 10-6,5.

Abdomen.—No se palpa, ni percute aumentadas las áreas del hígado ni del bazo. Algunas adenopatías, duras, rodaderas, no dolorosas, de tamaño de lentejas, en ambas ingles.

La exploración neurológica es totalmente negativa.

La radioscopia de tórax fué normal.

Análisis.—Orina: densidad, 1.030, reacción ácida. No hay glucosa ni albúmina. El examen del sedimento es normal.

Sangre.—Hemates, 4.400.000. Hb., 94. Leucocitos, 7.000 por milímetro cúbico. Neutrófilos adultos, 50. Cayados, 4. Basófilos, 0. Linfocitos, 44. Monocitos, 2. Velocidad de sedimentación: índice de Katz, 4,5.

El informe oftalmológico que nos remitió el Doctor MARÍN ENCISO, señala la existencia de ligera anisocoria (midriasis de pupila derecha). Ectropia de ambos cristalinos, el del O. I. hacia arriba y adentro, y el del O. D. hacia arriba y afuera. Tamaño normal. Refracción miope.

Como en un principio dijimos, este enfermo presenta un síndrome bastante completo, aunque, sin embargo, hay que destacar varios hechos: la ausencia de aracnodactilia en manos, cosa que falta pocas veces en estos enfermos, no obstante ya E. ROSENM publicó en 1945 un caso en que también faltaba este síntoma, y tampoco debemos olvidar que se trata de un muchacho, y que muy probablemente este síntoma se irá acusando más, conforme se vaya desarrollando. Por otro lado, llama la atención la luxación del cristalino, que en lugar de ser, como típicamente hacia el mismo lado en ambos ojos, generalmente hacia arriba y afuera, en nuestro enfermo es de la siguiente forma: en el O. D., hacia arriba y afuera, y en el O. I., arriba y adentro.

También en nuestro enfermo hay que señalar las alteraciones existentes en el aparato genital, citadas en algunos casos en el sexo femenino, pero no en el varón.

RESUMEN.

Presentamos un caso de síndrome de Marfan en un muchacho de catorce años, con un cuadro bastante completo, en el que existen algunas particularidades, sobre las que se insiste.

BIBLIOGRAFIA

1. FRANCO, MARÍN ENCISO y A. SALVADOR.—Rev. Clín. Esp., 29, 357, 1948.
2. BARREDA.—Rev. Clín. Esp., 34, 408, 1949.
3. E. ROSENM.—M. C. Am. Journal Path., 10, 1945.

EL MECANISMO DE TORSION EN LOS VOLVULOS TUBO-OVARICOS (*)

L. GÓMEZ OLIVEROS

Cirujano del Equipo Quirúrgico Municipal. Madrid.

Hemos operado tres casos de vólvulo, en los que la torsión comprendía la trompa uterina y el ovario. En ellos el mecanismo de torsión se había llevado a efecto, según nuestra interpretación de hechos operatorios, por tres causas distintas y a cual más interesantes.

(*) Leído en la Academia de Cirugía el 1 de diciembre de 1949.

En uno de los casos el vólvulo se verificó en el lado derecho, y gracias a la trasposición de un tumor intraligamentario.

En otro, también en el lado derecho, la torsión de la trompa y del ovario acontecían durante el proceso patológico de una apendicitis aguda que, al parecer, precedió a la torsión y la desencadenó.

Y, en fin, el tercer caso, igualmente en el lado derecho de extraordinaria rareza, el vólvulo tubo-ovárico se presentó dentro del cuadro de una rotura de trompa por embarazo ectópico. Casos como éste son muy poco frecuentes, y nosotros no hemos podido recoger en la literatura nada similar a nuestro caso. MONDOR alude a la posibilidad de que ocurra el vólvulo tubo-ovárico durante la gestación, pero sin especificar si normal o patológica.

Estos tres casos los consideramos interesantes por varias razones que expondremos y que acaso justificarán la presentación de los mismos. He aquí las historias clínicas de los casos reseñados:

Primer caso.—Ingresa en el Equipo Quirúrgico la enferma B. G., de treinta y ocho años, casada, la cual manifiesta que desde hace dieciocho horas tiene unos dolores atroces en hipogastrio y región lumbar derecha. Se suceden por crisis y los califica de superiores a los del parto. Se irradian hacia los grandes labios. No vómitos. Si heces, si gases; poliquinria no dolorosa. Nada genital anormal, así como de otros aparatos y sistemas. Un parto anterior. Hijo sano.

Enferma asténica, con cara angustiosa, piel pálida, lengua tostada y seca. Pulso rápido e hipotenso (110). Tensión máxima, 10; mínima, 4,5. Temperatura, 36°.

Abdomen abultado en región hipogástrica y fosa iliaca izquierda. Depresible en toda su extensión excepto en estas últimas regiones, donde se palpa una tumoración grande, dura, tensa, pero no depresible y sin abolladuras, que se moviliza con dificultad en parte por ser dolorosa a la palpación.

Puntos apendiculares y ováricos derechos, electivamente dolorosos. Tacto vaginal y rectal positivos en cuanto a ocupación de los fondos de saco periuterinos; dolorosos, sobre todo el derecho.

La enferma refiere ahora que de toda su vida tiene un tumor en el abdomen, pero en el lado derecho, y que coincidiendo con el principio de su dolor actual el tumor se le nota corrido hacia la izquierda.

Con el diagnóstico de torsión de un tumor o quiste ovárico o paraovárico, intervenimos. Con anestesia raquídea, laparatomía infraumbilical media; al incidir peritoneo sale abundante líquido sanguinolento, que procede de cavidad pelviana. Tumor sólido sobre vejiga y útero, recubierto por serosa congestiva, que se exterioriza previa ampliación de la incisión cutáneo-aponeurótica; entonces se observa que la trompa y ovario derechos están torsionados—dos vueltas y media—apareciendo tumefactos, cianóticos y hemorrágicos, con focos de evidente infarto. La tumoración es intraligamentosa y sesil (con pediculación secundaria) exéresis del tumor y de las estructuras torsionadas en un solo tiempo. Aspiración y cierre de la pared por planos. Curso postoperatorio, normal. Alta, curada, a los ocho días.

Examen anatomopatológico.—Adenomioma con formaciones microquisticas.

Segundo caso.—Ingresa en el Equipo Quirúrgico la enferma A. C., de treinta y dos años de edad, casada. Dos días antes de su ingreso notó dolores agudos, pero irregulares en fosa iliaca derecha. Desde hace veinticuatro horas el dolor se hizo más vivo en epi-