

Extractos

LINFANGIECTASIA INTESTINAL CON FUNCION INMUNOLOGICA NORMAL. PRESENTACION DE UN CASO (Intestinal lymphangiectasia with normal immunological function. A case report). — T. Madhavan y C. E. Rupe. «Henry Ford Hospital Med. Journal», vol. 18, n.º 1, pág. 65; 1970.

El síndrome de linfangiectasia con pérdida hipercatabólica de proteínas fue descrito por primera vez por **Waldmann** y colaboradores en 1961, quienes reportaron un grupo de 12 enfermos con hipoproteinemia y exudación de proteínas en el sector gastrointestinal. Los hallazgos patológicos en el intestino delgado mostraron una pronunciada dilatación de los linfáticos en la mucosa y submucosa y efusiones quilosas. Nuevas técnicas (albumina marcada con Cr⁵¹; polivinil pirrolidón, con I¹³¹; y proteínas séricas, con I¹³¹) han hecho posible detectar y cuantificar dicha pérdida de proteínas. Investigaciones inmunológicas han esclarecido a su vez los aspectos inmunológicos de tal enfermedad.

OBSERVACION

Hombre de 36 años de edad. Ingresó el 20-IV-69 por tercera vez, con una enfermedad que databa de tres años, cuando apareció un intermitente y transitorio edema del pie. En aquella ocasión las pruebas de laboratorio fueron normales, excepto para las proteínas totales, 6.2 gm/100 cc; albuminas, 3.68 gm/100 cc; alfa¹-globulinas, 0.39 gm/100 cc; alfa²-globulinas, 0.67 gm/100 cc; gammaglobulinas, 0.84 gm/100 cc. Se diagnosticó hipertiroidismo por los síntomas clínicos, bocio difuso, iodo ligado a las proteínas de 10.9 µg/100 cc y captación de iodo radioactivo 71 % en 24 horas. Tratado con Tapazole durante ocho meses, remitieron los síntomas.

Reingresó en mayo de 1967 con múltiples discretas, duras y algo dolorosas adenopatías axilares, cervicales posteriores, supratoracicales e inguinales; hígado palpable 9 cm por debajo del reborde costal. Laboratorio, negativo. Biopsia de ganglio axilar: hiperplasia reactiva. Los datos de las proteínas séricas no diferían de las obtenidas la primera vez. Rayos X: pequeña efusión pleural izquierda. En los meses siguientes el edema se hizo más frecuente e intenso, afectando las cavidades serosas del tórax y abdomen, con disnea, distensión abdominal y edema del pie. Había fumado un paquete de cigarrillos diarios. Nunca ictericia; hábito intestinal, normal, aunque a veces las heces eran espumosas. Historia familiar, sin interés.

Buen desarrollo, delgado, sin afección alguna, aunque con leve disnea. T. A.

136/86 mmHg. Pulso, 90 por minuto. Temperatura, normal. Rugosidad y engrosamiento de las uñas. Se palpan pequeños ganglios axilares, cervicales e inguinales. Disminución de ruidos en hemitórax derecho. Moderada ascitis sin hepatomegalia en abdomen. Edema depresible en pies, tobillos y zonas pretibiales. Efusión pleural bilateral. Esofagograma: mínima anormalidad motriz con pequeña hernia del hiato. El estudio baritado mostró una masa retroperitoneal, probablemente ganglios, comprimiendo el arco duodenal, con posible invasión e infiltración. Las imágenes del intestino delgado eran compatibles con un proceso infiltrativo difuso, tal un linfoma. Hemoglobina, 15.6 gm/100 cc. Leve leucocitosis con persistente linfopenia (2 a 13 %, aunque en una ocasión alcanzó el 28 %). Frotis periférico, normal. Estudio de la medula ósea: aumento de la relación serie blanca/serie roja (4.8 a 1). PDD y coccidioidomicosis, negativas. «Tests» cutáneos positivos a la monilia (12 mm), parotiditis (18 mm) e histoplasmosis (14 mm). Líquido pleural: Proteínas, 3.8 gm/100 cc, y densidad, 1025. Cultivos, negativos. Concentración de albumina sérica, 3.6 gm/100 cc, con unas proteínas totales de 6.2 gm/100 cc, a su ingreso; que luego descendieron de forma progresiva a 1.77 gm/100 cc y 4.3 gm/100 cc, respectivamente. Caroteno sérico, 59 mcg %. «Test» de xilosa de absorción intestinal, sin defecto de absorción de pentosa. Lupus eritematoso y factores antinucleares, negativos. ECG: bajo voltaje y ondas R largas desde V₁ a V₃.

Biopsia de ganglio inguinal (24-IV-69): Linfadenitis crónica. Biopsia peroral del intestino delgado: mucosa de yeyuno, normal. Citología de líquido pleural: negativa de malignidad. Linfografía de extremidades inferiores: hipoplasia de los linfáticos con oclusión y reflujo retrógrado por debajo de la rodilla izquierda. Los grandes ganglios femorales e inguinales, poco contrastados, sugieren una infección crónica.

Tratamiento: 80 mg de Furosemide al día. Alta.

Reingresa el 1-VI-69 para laparotomía. Los derrames pleurales requirieron repetidas aspiraciones antes de la operación, dando un líquido claro de color pajizo.

Intervención (16-VI-69): Laparotomía. En la cavidad peritoneal se hallan 2.200 cc de ascitis quilosa espesa. Yeyuno superior evidentemente edematoso, con conductos linfáticos dilatados y manchas lechosas rezumantes en el borde mesentérico. Numerosas pequeñas prominencias parecían ser linfáticos telangiectásicos situados en la parte superior del yeyuno; ausentes en la parte superior del íleo. El mesenterio anterior del intestino delgado, en especial del yeyuno superior, estaba engrosado y rojizo con linfáticos dilatados. Histopatología del apéndice, ganglios mesentéricos e hígado, normal. Un sector amarillento del intestino delgado, incluidas mucosa y submucosa del íleo, exudaba líquido lechoso al ser seccionado. Numerosos espacios, simples o agrupados, a veces coalescentes, rodeados por células endoteliales, en los pliegues de la mucosa y menos en la submucosa, se interpretaron como linfáticos. Algunos contenían en su luz material homogéneo, eosinófilo y escasas células mononucleares y vacuolas de tamaño variable. Este material se coloreaba débilmente por «red O» y por el ácido ósmico en los cortes congelados no fijados; mientras que no lo hacía por el ácido periódico de Schiff ni por el azul alcíán.

Varios grupos de grandes células mononucleares de citoplasma finamente vacuulado conteniendo lípidos positivos a la tinción con «red O» se hallaban presen-

tes en la mucosa y submucosa, a veces dentro los linfáticos. En la mucosa estudiada sólo se observaron escasos pequeños linfocitos y células plasmáticas, diseminados, pero no nódulos linfoides. Postoperatoriamente se continuó tratamiento con Furosemide. Una dieta escasa en grasas proporcionó alguna mejoría en la albúmina sérica. El 23-VI se inyectaron por vía intravenosa 50 microcuries de Cr⁵¹, comprobándose en las heces de las 92 horas siguientes un nivel de Cr⁵¹ de 9.3 %. Lo normal es menos de un 1 %. Alta el 27-VI.

Pre y postoperatoriamente se estudiaron las respuestas inmunológicas humorales y citológicas. Las inmunoglobulinas séricas se determinaron cuantitativamente por doble microdifusión en agar, hallándose normales o algo bajas. El complemento sérico era normal, así como la beta Ig/IA globulina, en las dos ocasiones en que se miró. Los títulos heterófilos fueron negativos y el CRP normal. Asimismo fueron normales los títulos de anticuerpos neutralizantes de los virus entéricos. La prueba cutánea de Re buck y el toxoide diftérico demostraron una respuesta neutrófila rápida, seguida de un moderado número de monocitos y luego de escasos linfocitos. La respuesta inflamatoria total se hallaba bajo los límites de normalidad.

DISCUSIÓN

La linfagiectasia intestinal es la enteropatía con pérdida de proteínas más común y reciente conocida. Se caracteriza por una precoz aparición de edema masivo, con frecuencia asimétrico, ligeros síntomas gastrointestinales y trastornos generalizados de los linfáticos, comprendidos linfáticos telangiectásicos dilatados de la submucosa del intestino delgado. Los fenómenos inmunológicos asociados a este síndrome muestran hipogammaglobulinemia, linfocitopenia y rechazo de homoinjertos. La pérdida fecal del 9.3 % del Cr⁵¹ inyectado por vía intravenosa demuestra que estos pacientes sufren una pérdida de proteínas séricas a través del sector gastrointestinal. Tras la restricción de las grasas en la dieta se produjo un leve aumento de las seroalbuminas.

Los radiogramas del intestino delgado mostraron un engrosamiento de los pliegues, más pronunciado a nivel del yeyuno, separación de las asas intestinales sugestiva de un engrosamiento de la pared del intestino, compatible con un proceso infiltrativo difuso.

Pomerantz y **Waldmann** expusieron infografías de las extremidades inferiores de cuatro pacientes con este síndrome, de los cuales 3 mostraban hipoplasia linfática y el cuarto una agenesia de los gánqulos linfáticos inguinales, pélvicos y retroperitoneales. Este último enfermo tenía además un conducto torácico doble y tortuoso así como varios grandes ganglios linfáticos supraclaviculares.

Otro caso de **McGuigan** y colaboradores presentaba dilatación de los quilíferos con sistema linfático retroperitoneal normal. Se supuso que iba acompañado de una atresia congénita de los linfáticos que drenaban las manos y las muñecas. Nuestro paciente mostró hallazgos similares en los linfáticos periféricos: hipoplasia con obstrucción y flujo retrógrado por debajo de la rodilla. A la vez existía un notable aumento de ganglios linfáticos con lesiones histopatológicas inespecíficas. Todo ello hace suponer que constituye parte de un trastorno generalizado del sistema linfático.

La laparotomía fue necesaria para demostrar el tipo de lesión de esta enfermedad: yeyuno edematoso con linfáticos dilatados y tinte lechoso del intestino, lo que luego se comprobó por histopatología.

En cuatro de seis casos de síndrome nefrótico se comprobó la presencia de linfangiectasia intestinal (**De Sousa**, 1968). A su vez, **Dobbins** presentó un caso de síndrome de malabsorción, consistente en deficiencia congénita de betalipoproteínas con linfangiectasia intestinal. La asociación de hipertiroidismo y linfangiectasia intestinal en nuestro paciente no es habitual y está todavía por valorar.

La revisión de las funciones inmunológicas en 18 pacientes con esta enfermedad (**Strober** y colaboradores) demostró una evidente y notable reducción en la concentración sérica y en el conjunto del cuerpo de cada una de las inmunoglobulinas.

Sorprendentemente, en nuestro enfermo las tres inmunoglobulinas se hallaron normales o subnormales. Estos pacientes muestran un trastorno en la respuesta de anticuerpos circulantes; en cambio, en el nuestro, el título de anticuerpos neutralizantes de virus era normal. La elevación aislada del título al herpes simple podría corresponder a una infección viral subclínica ocurrida en el postoperatorio.

La linfocitopenia coincidía con otros casos presentados antes. La anergia y el rechazo de homoinjertos de estos pacientes sugiere una deficiencia en la respuesta inmunológica linfocítica mediata. Nuestro paciente mostró una respuesta positiva a los antígenos monilia y parotiditis. La hipersensibilidad retardada quedó demostrada por la prueba de Rebuck, aunque con menor número de linfocitos. Los linfocitos de la sangre de nuestro paciente, aunque reducidos en número, fueron capaces de responder a la estimulación mitogénica, lo cual parece demostrar una ausencia de alteración en la función linfocítica. Todo ello concuerda con las observaciones de **McGuigan**.

ANASTOMOSIS SAFENOUMBILICAL (Saphenoumbilical shunt). — **D. G. McQuarie, D. M. Nicoloff y J. B. Lunseth.** «Surgery, Gynecology & Obstetrics», vol. 130, pág. 1092; junio 1970.

El procedimiento que vamos a describir se ha propuesto como de poco riesgo y útil para la decompresión portal transitoria en pacientes seleccionados portadores de una cirrosis de Laennec con varices esofágicas sangrantes. El mal estado de estos pacientes no permite, a veces, otras intervenciones más resolutivas, que deben quedar pospuestas hasta que aquél mejore. Es entonces cuando creemos indicado dicho procedimiento, sugerido por **Piccone** y **LeVeen**, como medida temporal.

Hasta ahora lo hemos practicado en pacientes seleccionados en los cuales ha fracasado el taponamiento por balón de unas varices esofágicas sangrantes, en aquellos en estado de coma en los cuales una intervención importante tendría gran riesgo de mortalidad, en los que presentan una historia clínica y un estado que permite suponer su mejoría evidente en la función hepática si la hemorragia se controla y tiene una buena nutrición y, por último, en los candidatos a un segundo y definitivo «shunt» portosistémico.

Técnica: Decúbito supino. Anestesia local. Incisión en la línea alba, de 6 a

8 cm, entre el ombligo y el apéndice xifoides. El peritoneo se respeta. Identificación de la vena umbilical en el tejido celular bajo la línea alba. Aislamiento de un sector no ramificado. Disección de la safena a nivel de la ingle. Ligadura de sus colaterales. Se amplia la disección de la safena hacia abajo, liberándola bien al objeto de que al ser ranversada no produzca acodaduras a nivel de la unión safenofemoral. Tunelización amplia subcutánea abdominal. Se dilata la safena hidráulicamente y se estanca para que no se tuerza en el túnel. Si es necesario cabe dilatar tanto la vena umbilical como la safena. Tras una sutura triangular, se efectúa la anastomosis completa circular con sutura vascular 7-0. Cierre de la pared.

Discusión: En tres pacientes en los que se empleó no tuvimos problemas técnicos. La hemorragia esofágica quedó controlada. Un paciente vivía a los dos años. Otro falleció por oclusión carotídea aguda un año después de practicado un «shunt» esplenorenal. Otro falleció a los quince días de la operación por progresiva insuficiencia hepática, caída de los niveles de protrombina y recidiva de la hemorragia. La presión portal pasó de 44 a 28 cm y de 38 a 24 cm de solución salina en los dos primeros pacientes. En el tercero no varió (49 cm), pero se observó una buena circulación a través de la anastomosis. En los dos primeros, seguidos de cuatro a seis semanas en su anastomosis, se comprobó oclusión en el primero a las cuatro semanas, en tanto en el segundo se midieron 120 c.c. por minuto a las seis semanas.

Este procedimiento permite ganar tiempo en los pacientes con hemorragia aguda por las varices esofágicas, sin que pueda ser considerado como un método definitivo.

Si la función hepática empeora en forma aguda por metamorfosis grasa cabe mejorarla, aunque fracase el taponamiento por balón u otros procedimientos, por la adecuada sustitución de sangre y la anastomosis safenoumbilical junto a continuar con el taponamiento por balón, que puede retirarse a las doce o diecisésis horas.

Si se produce una evolución favorable del estado hepático, puede efectuarse el definitivo «shunt» portosistémico a las seis semanas.

En caso de ascitis con excesiva tensión abdominal la anastomosis está contraindicada, ya que la eventración supraumbilical puede producirse y ser de difícil control.

NUESTRA EXPERIENCIA CON LA OPERACION DE TOPROVER EN EL TRATAMIENTO DE LAS VARICES. — Laudenor Pereira. «Revista Argentina de Angiología», vol. 4, n.^o 1, pág. 85; marzo 1970.

La presencia de varices residuales en las venas colaterales insuficientes tras la safenectomía ha sido motivo de investigaciones y de técnicas diversas tendentes a resolver el problema: esclerosis, electrocoagulación intra o perivenosa, escoplaže o tubo-escoplaže (**Albanese**) y, principalmente, ligaduras venosas múltiples. Es por ello que resolvimos utilizar el método de Toprover, basados en el trabajo de **Beranzeu**, quien en 285 casos obtuvo casi la totalidad de buenos resultados.

Técnica: Consiste en la introducción intravenosa de hilo de catgut en las

colaterales residuales para provocar la oclusión del vaso. Permite ser realizado en una sola sesión operatoria, sin dejar secuelas cicatrizales. Se utiliza catgut grueso n.º 1 ó 2. Antes es preciso marcar cuidadosamente el trayecto venoso. Se practica a continuación la safenectomía. Luego, con una aguja de sutura de grueso calibre, se procede a introducir el hilo de catgut en la vena colateral con puntos percutáneos de trazo interrumpido, abarcando la mayor extensión posible. Esto se efectúa en todos los trayectos varicosos. Vendaje compresivo. Se retira el catgut a las 72 horas.

Casuística: 80 pacientes operados, 56 unilaterales y 24 bilaterales. Tras los primeros casos, hemos practicado dos ligaduras por transfixión en la variz, una proximal y otra distal, de forma que se produzca el vaciamiento total. Retiramos el catgut a los cinco días de la operación, para permitir la esclerosis completa del vaso, lo que se comprueba por la ausencia de hemorragia cuando extraemos el hilo.

Los resultados fueron muy buenos en el 80 % y buenos en el 20 %. Se trata de una técnica simple, eficaz y que debe ser empleada en los casos indicados.