

suplementados con complejo vitamínico B y vitamina C liofilizados, glucosa y aminoácidos; como antibiótico, penicilina.

A las veinticinco horas de comenzado el tratamiento dejó de inyectársela la mezcla lítica; poco a poco fué despertándose la enferma; la palpación de la zona pancreática no era dolorosa; no aquejaba, tampoco, dolor espontáneo; una amilasemia practicada entonces dió 228 unidades; el estado general era bueno. Sin embargo, no suspendimos bruscamente el tratamiento, sino que se siguió con la administración de atropina a dosis pequeñas, dolantina, sueros, etc. En los días siguientes se le permitió la ingestión de líquidos hasta comenzar paulatinamente a hacer una alimentación adecuada. Actualmente la enferma se halla convaleciente de su proceso agudo.

## II

Hemos creido conveniente la publicación de esta nota en primer lugar porque los medios con que contamos para el tratamiento de la pancreatitis aguda no son tan abundantes y sobre todo tan eficaces como para no dar a conocer uno que, sobre una evidente base fisiopatológica, nos ha proporcionado un resultado alentador; en segundo lugar, porque la escasa frecuencia con que se asisten a pancreatitis agudas hace necesaria una experiencia amplia de este método, que no puede conseguirse sino conjuntamente en muchos Servicios hospitalarios.

Queremos también hacer constar, por otro lado, que durante el pasado año dos pancreatitis agudas fueron tratadas en Servicio según la metódica ya expuesta<sup>2</sup>: una, era una forma muy discreta, y otra, puede ser en todo superponible a la que ahora presentamos. Se consiguió la curación de ambas, mas en la forma intensa hubo que llegar a los límites de la intoxicación atropírica; sin embargo, nos ha parecido más rápida, efectiva y segura la utilización de la mezcla lítica.

Es necesaria, no obstante, una mayor experiencia para poder opinar con más fundamento sobre este interesante problema.

## RESUMEN.

Los autores tuvieron la idea de utilizar la mezcla lítica de LABORIT en el tratamiento de una pancreatitis aguda, basándose en la similitud de las medidas terapéuticas propugnadas y de las acciones desarrolladas por la citada combinación. El resultado obtenido ha sido lo suficientemente bueno como para proseguir en esta dirección con el deseo de adquirir una mayor experiencia y un juicio definitivo.

*Nota.*—En prensa este trabajo, ha llegado a nuestras manos una comunicación de M. A. BERNARD, titulada "L'hibernation dans le traitement de la pancréatite aigüe" (*Arch. des Maladies de L'Appareil Digestif et des Maladies et la Nutrition*, 42, 1.403, 407, diciembre, 1953). Contra lo que pudiera hacer sospechar el citado título, no se trata de recomendar la mezcla lítica en el sentido propugnado por nosotros, sino *tan sólo como anestesia de elección para operar pancreatitis agudas*. Por otra parte, el autor termina recomendan-

do como línea sistemática de conducta la siguiente: a) Operar de urgencia bajo invernación. b) Tratar zonas de irritación que puedan ser el origen de la pancreatitis (colecititis). c) Drenar el páncreas; y d) Inhibir la función secretora externa de la glándula mediante aspiración gástrica y colecistostomía.

El enfermo objeto de la comunicación del autor francés falleció a los cinco días de la intervención quirúrgica: se trataba de una forma muy intensa de pancreatitis aguda.

## BIBLIOGRAFIA

1. PERA BLANCO-MORALES.—Actual. Méd., 344, 433, 1953.
2. PERA BLANCO-MORALES.—Rev. Clín. Esp., 49, 64, 1953.
3. LABORIT y HUGUENARD.—Presse Méd., 59, 1.329, 1951.
4. LABORIT, HUGUENARD y ALLAUME.—Presse Méd., 60, 206, 1952.
5. SHAKMAN y WOOD-SMITH.—Lancet, 2, 617, 1954.

## UN CASO DE TUBERCULOSIS TORPIDA, ATÍPICA, CON LOCALIZACIONES GANGLIONAR, CUTANEA, ÓSEA, UVEAL Y PAROTIDEA (\*)

J. TAPIA SANZ.

Del Patronato Nacional Antituberculoso.

J. SÁNCHEZ-PEDREÑO MARTÍNEZ.

De la Lucha Oficial Antivenérea.

Desde bastantes años atrás se vienen estudiando—y son referidos los estudios en abundante bibliografía médica—los casos de evolución muy tórpida de la tuberculosis hematogena diseminada con localizaciones más o menos atípicas. Por otro lado, un relativamente crecido número de individuos afectos de una enfermedad de marcha tórpida, con lesiones cutáneas, óseas, ganglionares y viscerales muy distintas y diferentes, de histología bastante uniforme que recuerda, aunque difiere de la típica, a la de la tuberculosis productiva, constituye un prolongado motivo de discusión etiológica; porque aun tal conjunto de casos, comprendidos bajo la denominación de enfermos del morbus Besnier-Boeck-Schaumann en la literatura europea, y de sarcoidósicos en la mayor parte de la americana, son considerados actualmente por quizás la mayoría de los autores como incluibles dentro de una forma de atipismo límite de la misma enfermedad tuberculosa; en tanto que otros, todavía, sostienen la hipótesis de una enfermedad específica; y otros aún, la de una reacción específica o no frente a agentes morbosos múltiples.

No es nuestro propósito en esta comunicación sostener opinión ninguna en pro ni en con-

(\*) Comunicación presentada a la II Reunión Médica de Levante, Murcia, abril 1954.

tra de la naturaleza tuberculosa de la llamada enfermedad de Schaumann; pero sí lo es recordar, a propósito del caso que referimos, que las posibilidades evolutivas y el aspecto clínico general de una verdadera tuberculosis difusa atípica de marcha tórpida, puede asemejarse en cada momento de la evolución a las descripciones más arquetípicas de la denominada linfogranulomatosis benigna (SCHAUMANN) o granulomatosis epitelioide (LEITNER), que estos citados—y otros—autores se inclinan a considerar como entidad nosológica independiente.

J. M. F., mujer de veintiocho años, soltera, ingresada en el Sanatorio de Sierra Espuña en 3-VIII-1948. Un hermano muerto de T. P. hace veintiún años. Padre, fallecido de la misma enfermedad hace ocho años. Convivió durante las enfermedades respectivas. A los quince años pleuritis, comprobada con punción; seis meses de reposo y quedó bien. Cierta propensión catarroso desde entonces. Desde los veintitrés o veinticuatro años, a temporadas no estrictamente estacionales, aparece en las piernas una erupción de elementos como los que ahora exhibe, que en ocasiones se ulceran superficialmente, curando luego con mucha lentitud; durante la erupción, que tarda mucho en "madurar", le duelen las piernas; siempre, además, tiene en ellas dolores erráticos, y no exactamente en las zonas exantemáticas; las manchas de los brotes eruptivos permanecen muy duraderamente sobre zonas induradas ya no dolorosas. En I-1948 dos ataques de anginas, escasamente distanciadas, con fiebre alta que cede pronto. El día 25-I-1948 hemoptisis súbita, de pequeña intensidad, con fiebre de 38°; a las veinticuatro horas de la hemoptisis, edema intenso de cara, que cede espontáneamente en otras veinticuatro. Desde enero hasta agosto, en que ingresa en el Sanatorio, en régimen de reposo relativo, con medicación tónica general, persiste febrícula, disnea de esfuerzo discreta, muy escasa expectoración matinal, astenia, pérdida de peso, cefaleas no muy violentas y estremimiento.

**Exploración.**—Bien nutrida, pesa 69,200 kilos; mide 1,64 m.; tipo constitucional de predominio atlético, buen color de cara y de mucosas. La exploración física no demuestra anormalidad de aparatos respiratorio ni circulatorio; abdomen, normal; sistema nervioso y órganos de los sentidos, normales; faringe, normal; boca, limpia. Se aprecian ganglios submaxilares, yugulares y axilares bilaterales; hay una adenopatía submaxilar izquierda del tamaño de cereza y otra aproximadamente igual o un poco mayor en axila derecha; ambas son más bien duras, unidas a otros elementos más pequeños, que también se encuentran en el resto de cuello y en la otra axila; todos indoloros, no adheridos a la piel, sin fluctuación ninguna y sin alteración de la piel que las recubre. Las lesiones cutáneas de describen después en párrafo aparte. Radiográficamente, no se aprecia lesión alguna en campos pulmonares; se observa un aumento de la densidad de ambas regiones hiliares con "empastamiento" difuso discreto, sin percibirse contornos ganglionares. Baciloscopía en contenido gástrico, negativa. Velocidad de sedimentación, 62 mm. a la hora. Intradermorreacción de Mantoux al 1:10.000, intensamente positiva. Hematies por mm. c., 4.770.000. Valor globular, 1. Leucocitos por mm. c., 5.400. Fórmula leucocitaria: 0-1, 12-46 y 32-9. Orina, normal.

En ambas piernas, especialmente en tercio inferior, y en todas las caras de las mismas, se encuentra un conjunto de nódulos hipodérmicos (otros más evolucionando se han superficializado) mal delimitados, con cambio de coloración violácea de la piel y tamaño variable de uno a dos centímetros de diámetro; algunos muestran pequeña costra central oscura y adherente, estadio evolutivo que en ocasiones se ha seguido de ulceración; otros, descamación cutánea en collarete; y

los más, sólo cambio de coloración cutánea; no son dolorosos a la palpación. Se observan, también diseminadas en tercio inferior, algunas cicatrices, ya redondeadas y deprimidas, ya algo irregulares, de color violáceo o normal, secuela de nódulos semejantes a los descritos que se ulceraron. En tercio medio de ambas piernas, análogos hallazgos a los descritos, pero en menor número, encontrándose también algunos nódulos profundos hipodérmicos, con color violáceo de la piel subyacente o sin él, en la cara posterior de ambos muslos en su tercio superior, y alguno, raro, en dorso de pies. En la cara de extensión de ambas piernas pueden verse algunas pápulas redondeadas, pequeñas, de dos a tres milímetros de diámetro, con costras centrales oscuras y adherentes en varias de ellas, y algunas cicatrices de tamaño análogo redondeadas y ligeramente deprimidas, que en número de tres aparecen también en el pulpejo de los dedos índice y medio de la mano izquierda. Existe edema de intensidad moderada en ambos tercios inferiores de piernas y en los pies, que disminuye con el reposo de noche. Las manos, pies y tercio inferior de antebrazos están fríos y violáceos, apareciendo blancuecinos cuando se presiona suavemente. En ambas caras de flexión y extensión del miembro inferior, y en las de extensión del superior, queratosis pilar marcada.

**Resumen de la evolución.**—En IX-1948, brote subfebril con aumento de las manifestaciones cutáneas. La fiebre, en forma ondulante y con bastante regularidad de las ondas, se mantiene hasta enero de 1949; durante ese período, discretos dolores articulares generalizados, más intensos en las articulaciones de las manos; aumento del tamaño de los ganglios de la axila derecha, a uno de los cuales es como una nuez, con las mismas características de relativa consistencia, falta de adhesión a la piel e indolorabilidad. No hay manifestaciones de aparato respiratorio; persiste únicamente la ligera disnea de esfuerzo. En I-1949 retrocede el síndrome, sin desaparecer del todo: los ganglios se reducen intensamente, ceden los dolores de los miembros, queda apirética, palidecen los elementos cutáneos y la enfermedad se encuentra muy bien. De II a III-1949, muy insidiosamente, retorna poco a poco la febrícula, reaparecen signos de exantema fresco, le duelen de nuevo las articulaciones y vuelven a manifestarse ondas febres de mediada intensidad. En VI-1949 se inician molestias de ojo izquierdo, al comienzo con inyección uveal y fotofobia, que se acentúan lentamente; las lesiones se reconocen como de iridociclitis y episcleritis; en IX-1949 han progresado hasta la pérdida de la visión de ese ojo salvo para la luz, con deformación pupilar y rigidez por sinequias. Desde el mes de VIII-1949, no obstante, han desaparecido las ondas febres, ha mejorado el estado general de nuevo, han cedido otra vez los exantemas y los dolores articulares. Los reconocimientos sistemáticos de tórax siguen sin revelar lesión; ha desaparecido incluso la tumefacción de las regiones hiliares; los ganglios periféricos son muy pequeños. La velocidad de sedimentación se mantiene altísima, en 85 mm. a la primera hora. En II-1950 aumento, sin fiebre, de un ganglio submaxilar izquierdo, que llega a ser como una nuez, doloroso a la presión, pero duro; en III-1950 febrícula, al tiempo que comienza a decrecer la adenitis, pero reapareciendo el brote de eflorescencias en las piernas.

En IV-1950 manifiesta inflamación dolorosa de metacarpo de la mano izquierda, más acusada en primer metacarpiano y en quinto dedo; radiográficamente se aprecian dos zonas de densificación en la diáfisis de aquél y otra en la primera falange de éste y cierto ensanchamiento, sin periostitis, de la primera falange del cuarto dedo; los dedos, a la inyección, tienen un cierto aspecto que recuerda al de la espina ventosa; la piel está, a ese nivel, fría y algo cianótica. A fines de abril, y durante el mes de mayo, remite de nuevo todo el síndrome, y pasa bien todo el verano, sin fiebre y con bienestar general. En X-1950, otro brote cutáneo y nueva inflamación de los ganglios submaxilar y axilar en las localizaciones antes referidas. La remisión no se ini-

cia hasta I-1951. Durante ese período la fiebre se ha manifestado, a diferencia de otros brotes anteriores, con carácter de irregularidad absoluta, elevaciones hipertérmicas por encima de 39°, algunas veces en gancho, con escalofríos; no obstante, no han aparecido modificaciones sensibles en la fórmula leucocitaria. El brote siguiente aparece en X-1951, y se manifiesta simultáneamente por erupción de los elementos exantemáticos de las piernas, más florida que otras veces, y por síntomas de iritis en el ojo derecho, hasta entonces sano, con los mismos caracteres clínicos que atacaron al izquierdo más de dos años antes. Ambas lesiones, cutánea y ocular, no retrogradan completamente hasta VI-1952. De las dos piernas se ha obtenido una muestra para biopsia, cuyo estudio histológico (profesor LLOMBART) se transcribe después. Los residuos de la enfermedad ocular no son tan intensos como las secuelas del ojo izquierdo, quedando una disminución de visión marcada, pero no la ceguera casi total. La descripción del estado ocular (doctor PALAZÓN) se refiere luego. El descenso de los síntomas oculares y cutáneos de este brote coincide con la administración de isoniazida, que se comienza en V-1952 y que se acompaña, los primeros días, de una intensa elevación febril que se mantiene una semana. El verano de 1952 lo pasa bien, con décimas algunos días, pero con buen estado general y sin síntomas de reactivación de ninguno de las lesiones. En I-1953 rebrote de eflorescencias cutáneas, intenso, pero sin fiebre, salvo décimas irregulares; la nueva administración de isoniazida no modifica nada la evolución de las lesiones cutáneas, pero el estado general no se ha desmejorado esta vez, conservándose el aumento de diez kilos de peso conseguido desde la primera administración de la droga. Regresión del eritema en III-1953, lentamente. En VII-1953, elevación hipertérmica a 40°, sin leucocitosis, sin síntomas focales ningunos, que dura tres días; no resta febrícula ni manifestaciones de actividad de ninguna lesión de las habituales. En X-1953, brote subfebril de unas cinco semanas de duración en total; desde la segunda semana, hinchazón dolorosa de parótida izquierda, que alcanza un tamaño relativamente grande, sin reblandecimiento ni fluctuación en ningún momento; simultáneamente, aqueja nuevas molestias—fotofobia intensa y dolor—de ojo derecho; se trata otra vez con isoniazida; al término del brote febril, cesan los síntomas parotídeos, quedando una ligera induración del territorio que estuvo afecto; ceden del todo los signos de reactivación de la iritis. En II-1954, otra reactivación de la eflorescencia de las piernas con temperaturas subfebriles, que queda pronto en décimas.

*Biopsia de un nódulo cutáneo* (profesor doctor A. LLOMBART).—Inclusión en parafina (Peterfi); tinciones habituales y de ácido-resistencia. Se trata de biopsia extensa, con gran cantidad de panículo adiposo, cuya sección transversal descubre una formación redondeada, grisácea, de tamaño de un guisante, situada en pleno dermis. En los preparados microscópicos la imagen es la siguiente: Proceso de tipo inflamatorio, situado en dermis profundo y alcanzando a parte de hipodermis que respeta el dermis medio y superficial sin que ello impida que secundariamente participen en el proceso. Confirmando la imagen microscópica, el nódulo es redondeado, poseyendo un extenso núcleo central necrótico con desintegración de los elementos componentes (cariorrexis intensa), que llega en algunas zonas a adoptar aspecto caseoso. En la porción circunvecina se ve denso infiltrado linfopolinuclear que invade los espacios conectivos laxos, alcanzando el infiltrado al propio panículo adiposo. Junto a la zona de necrosis central, se observa alguna otra más pequeña y circunscrita a la que bordea igual tipo de infiltrado celular. En el dermis medio y superficial, acompañando a las vainas vasculares, se propaga el infiltrado en forma de manguitos, a este nivel exclusivamente linfocitario. A pesar de haber sido estudiadas numerosas secciones, no han podido descubrirse elementos epiteloides típicos, ni tampoco células gigantes de Langhans, siendo imposible también descu-

brir bacilos de Koch a pesar de paciente búsqueda. Diagnóstico: Pequeño absceso dérmico cuya estructura microscópica no permite afirmar su naturaleza tuberculosa.

*Informe oftalmológico* (doctor A. PALAZÓN).—Se aprecia en ojo derecho miopía y astigmatismo, que corregidos con —7 esf. y —1 cil. a 100°, alcanza una visión de 0,900 de la escala de Márquez. En córnea se observan ligeras opacidades, que vistas al microscopio y lámpara de hendidura aparecen en forma de manchas aisladas unas y en contacto otras, dejando espacios corneales completamente transparentes. En el endotelio de Descemet se distinguen vasos neoformados que procediendo del limbo forman una amplia y clara red que invade la totalidad de dicha capa corneal. El iris se encuentra atrófico en casi su totalidad con desaparición del pigmento en las zonas atróficas, en las cuales se transparenta el estroma iridiano. La pupila tiene una forma irregular como consecuencia de las sinequias posteriores. En la cápsula anterior del cristalino existen algunos depósitos de pigmento. El fondo del ojo es normal, si bien se aprecia algo turbio como consecuencia de los depósitos de pigmento en la pupila. En el ojo izquierdo se encuentran las mismas alteraciones, pero mucho más acentuadas, siendo la sinequia casi total y los depósitos pigmentarios en la cápsula anterior del cristalino muy abundantes, tapando totalmente la pupila. La visión de este ojo es nula, teniendo solamente percepción luminosa. Juicio diagnóstico: Proceso de úvea anterior (iris y cuerpo ciliar) que se ha extendido posteriormente a la córnea; probable úveo-queratitis tuberculosa en fase de curación con graves secuelas.

El caso que hemos referido es incluible, desde luego, en el círculo de la tuberculosis y no encasillable dentro del morbus Besnier-Boeck-Schaumann. Pero esta decisión diagnóstica no se ha mantenido en firme sin que a lo largo de la prolongada observación de seis años no hayamos albergado a veces muchas dudas; porque cuando en algunos momentos evolutivos se han manifestado clínicamente localizaciones absolutamente infrecuentes en la tuberculosis —como por ejemplo la parotiditis—; cuando ni aun en las biopsias han sido demostrables bacilos tuberculosos; cuando la sistematización clínica regular de la enfermedad se ha mantenido paralela a lo que se describe—y nosotros mismos hemos visto en algunos casos de enfermedad de Schaumann—como típico de esta última enfermedad, el repaso de cada capítulo de la literatura sobre el tema nos ha hecho mantener la duda en muchas ocasiones en vez de disiparla. Y es que, sea la que sea la explicación etiológica de la enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann, lo que resalta evidentemente es que sus fronteras no están siempre bien delimitadas.

Los antecedentes familiares de la enferma en el sentido de la tuberculosis son evidentes; pero ni esos antecedentes, ni aun la coexistencia de lesiones bacilares de tipo común en los casos de enfermedad de Schaumann, son excepcionales en pacientes de este grupo. Las referencias de la literatura médica al respecto son muy abundantes y algunas de ellas se recuerdan después.

La lesión cutánea, fundamental de nuestro caso, es incluible dentro del diagnóstico de eri-

tema indurado de Bazin; y algunas de las eflorescencias, diferentes de la mayor parte de las que constituyen los brotes de la enfermedad, son tuberculides-pápulo-necróticas. La coexistencia de ambas lesiones es un hecho frecuente; y así, KNAPP encuentra tuberculide pápulo-necrótica en el 19 por 100 de los casos de eritema indurado. Esta coexistencia sería, pues, un argumento más a favor que en contra de la inclusión de las lesiones fundamentales dentro del eritema indurado en nuestro caso. Si hacemos esta insistencia es porque, si bien el aspecto clínico de la dermopatía es decisivo en tal sentido, es cierto que la histología descrita por el patólogo puede estimarse un tanto diferente de la que es clásica en esta lesión. Pero tal aparente anomalía puede hallarse explicada aceptando que se ha estudiado un nódulo en fase precoz de evolución. GAY PRIETO describe el aspecto específico de la reacción tuberculoide en el eritema de Bazin en una fase subsiguiente a otra más temprana en la que los focos de necrosis provocados por la obliteración vascular a partir de la proliferación de la capa íntima están solamente rodeados por células linfoides y polinucleares; la aparición, pues, de los elementos epitelioides sería más tardía. CIVATTE llega a asegurar que en el eritema indurado no suele verse tejido tuberculoide verdadero. Ahora bien, aun aceptando que el diagnóstico dermatológico de nuestro caso es el de eritema indurado, resulta que tal entidad no es fácilmente diferenciable del llamado "sarcoide de Darier-Roussy"; de tal modo que autores como DE GRACIANSKY y BOULLE, muy recientemente, dicen que en muchos casos habrá que decidirse en uno u otro sentido según que las lesiones viscerales acompañantes se diagnostiquen como tuberculosas o como sarcoidósicas, respectivamente; porque, por otro lado, si es bien cierto que se han descrito, desde DARIER, una serie de características, no sólo clínicas, sino también anatómicas, en que se pretende establecer una diferenciación, y asentar en ella, consiguientemente, la individualidad nosológica del sarcoide subcutáneo de Darier-Roussy, no lo es menos que una mayoría de investigadores reconocen la dificultad de esa diferenciación aunque aboguen por una u otra etiología con razones más o menos convincentes. Así, PAUTRIER dice que tales lesiones deben incluirse lo más a menudo, pero no siempre, en el círculo de la tuberculosis cutánea; para LEVER son muy diferentes los tipos de afecciones que han sido incluidos conjuntamente dentro del sarcoide de Darier-Roussy, y ve en unos estructura sarcoidea tipo Boeck, mientras que otros, los hipodérmicos verdaderos, no presentan histología que lo recuerde; KALKOFF asegura que es inútil intentar diferenciación de ninguna clase porque no hay un sólo dato en el sarcoide de Darier-Roussy que no pertenezca a los hallazgos posibles en el eritema indurado. Pero otros autores insisten,

sin embargo, en la especificidad nosológica; de tal modo que según ERUSTING, COSTE, DUCREY y otros varios, esa lesión corresponde al círculo de la granulomatosis epitelioide; COSTE, entre los citados, considera que el sarcoide de Darier-Roussy es el límite extremo de la enfermedad de Schaumann de la piel. Resulta, de todo esto, que en el caso de nuestra enferma solamente podemos inclinarnos resueltamente a diagnosticar unas lesiones de eritema indurado, estudiadas histológicamente en una fase probablemente precoz, a lo que atribuimos posiblemente su atipicidad; pero esta lesión dermatológica no nos permite, por sí misma, decidir sobre la etiología del síndrome general de que forma parte. Téngase en cuenta además que algunos de los brotes evolutivos de la afección cutánea se han manifestado con dolor intenso de los mismos nódulos; que algunos de ellos han regresado sin dejar huella, y que algunas veces, como se puede comprobar en la historia clínica antes transcrita, no ha habido manifestaciones generales durante los brotes. Tales características parecen corresponder a las de la lesión descrita por MONTGOMERY, O'LEARY y BARKER con el nombre de "vasculitis nodular", de la que, para estos autores, el eritema indurado no sería más que la variedad tuberculosa. VILANOVA ha descrito casos en los que existían además tuberculosis de asiento visceral.

En cuanto a las adenopatías, la generalización de ellas en la enfermedad que lleva su nombre, fué descrita por SCHAUMANN, así como el gran volumen que suele alcanzar y la dureza de los ganglios, sin reblandecimiento. PAUTRIER y TROISIER consideran frecuentísima la localización cervical. En nuestro caso no se han observado francas adenopatías tumorales intratorácicas, aunque quizás se alberguen infartos ganglionares más pequeños en esos hilios "empastados" a que se ha aludido. Lo que es cierto, y llamativo, es que a lo largo de seis años de estrecha vigilancia clínica, no se han sorprendido alteraciones intrapulmonares en ningún momento, ni aun aquellas que, al principio, pudieran explicar la hemoptisis inicial, que nunca repitió. De suerte que, considerada la paciente como tuberculosa, hay que aceptar que se ha tratado en todo momento de una tuberculosis extrapulmonar; y, considerada la etiología de otra manera, tampoco se ha manifestado la por MYLIUS y SCHUERMANN denominada "linfangitis reticular", que muchos autores incluyen entre los hallazgos más frecuentes de la enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann.

La lesión ósea no se ha caracterizado, desde luego, como "osteítis quística de Jüngling". Pero en las radiografías de la mano afecta se manifestaron dos zonas relativamente grandes de densificación en la diáfisis del primer metacarpiano y otra en la diáfisis de la primera falange del quinto dedo, en forma relativamente semejante a la que se describe en el grupo B1

de la osteítes múltiple quistoide. Ello, unido a que la afectación es precisamente en las diáfisis y no en las metáfisis, que es en los metacarpianos y en los huesos de los dedos, sin periostitis, en donde son más frecuentes, y de dicho tipo, las lesiones óseas de la enfermedad de Schaumann, hace que se haya tenido que considerar también aquí esa posibilidad etiológica. Por lo demás, el aspecto externo de los dedos, recordando a los de la espina ventosa, con cianosis y aumento de la red venosa local, como han descrito por separado HANTSCHMANN, LEITNER y otros en la misma enfermedad, se daban francamente en nuestro caso. Esta consideración de posibilidad diagnóstica está tanto más justificada cuanto que FLEISCHNER, JÜNGLING y MARTENSTEIN han hallado más frecuentemente asociada la osteítes quística al eritema indurado de Bazin que al verdadero sarcoide de Boeck en la enfermedad de Schaumann. De modo que, reconociendo que las lesiones no son quísticas, ni areolares siquiera, se dan en nuestra paciente varias de las condiciones que requiere NIELSEN para aceptar el diagnóstico de osteítes de Jüngling en contra del de tuberculosis ósea (localización diafisaria, ausencia de tendencia fistulosa, falta de tendencia a progresar hacia la articulación, falta de periostitis, aspecto externo de osteítes, falta de progresión y de regresión de la lesión).

La afectación ocular más frecuente en la granulomatosis epitelioide es la del iris. HANTSCHMANN, decidido partidario de la inclusión de aquella enfermedad dentro del círculo de la tuberculosis, como forma tórpida esclerotizante de grandes células, tipo Mylius-Schürmann, dice que sistemáticamente la iritis se manifiesta como una vulgar coroiditis tuberculosa. Y realmente, los estudios de casi todos los autores que se han ocupado de la cuestión, vienen a coincidir en la extrema dificultad de separar la iritis de la granulomatosis, de la tuberculosa (HANTSCHMANN, LEITNER, FRANCESCHETTI, DE MORSIER, BLEGVAD, en el orden clínico; MYLIUS, SCHUERMANN, TANNER y MAC CURRY, STRANDBERG y otros en el anatomo-patológico). Aparte de ello, oftalmólogos que se han ocupado de la participación ocular de la llamada enfermedad o síndrome de Heerfordt, como FRANCESCHETTI y DE MORSIER, ven un predominio de la iridociclitis y engrosamiento corneal como en nuestro caso. Por fin, la coexistencia de un brote de iritis con la aparición de una parotiditis febril, regresiva, no suburada, en una paciente con ganglios, con lesiones óseas e, incluso, con tuberculides pánuco-necróticas (que GARLAND y THOMPSON han descrito en la enfermedad de Heerfordt), no puede ser más semejante o idéntico, a lo que se considera como típico del morbus Besnier-Boeck-Schaumann.

No obstante estas similitudes, la biopsia de uno de los nódulos cutáneos de la paciente no demostró, como se ha transcrita, la histología

de la enfermedad de Boeck. El análisis patológico de la lesión inclina a la aceptación de la tuberculosis como causa etiológica, aunque no se hayan encontrado bacilos, aunque apenas exista tendencia a la caseificación y aunque, por otra parte, no se vean tampoco estructuras típicas de tubérculos epitelioides. Debe recordarse, no obstante, que desde los estudios clásicos de KYRLE se sabe que la histología del sarcoide varía mucho según el momento de la evolución; puesto que en períodos precoces, por ejemplo, sólo se muestran acúmulos de células redondeadas amontonadas en las cercanías y siguiendo la dirección de los vasos; mientras que en fases tardías pueden hallarse incluso focos de caseificación. Por eso, PAGEL consideró que entre el granuloma descrito por ESSER—que se correspondería con la lesión típica de la granulomatosis epitelioide—y la tuberculosis caseosa común sólo habría diferencias de grado. Este criterio de PAGEL no es sustentado por la mayoría de los patólogos; pero MYLIUS y SCHUERMANN, LEITNER y WALDENSTROEM, entre otros, aceptan la multiplicidad de cuadros histológicos, y algunos de ellos, como los primeros citados, la decidible inclusión en la tuberculosis de las lesiones que ellos describen como "hiperplasia universal esclerotizante de grandes células"; hallazgos que, al igual que los de HELD en la llamada "tuberculosis epitelioide", los de KOHLMANN en la "tuberculosis altamente productiva de curso anómalo", los de PINNER en la por él llamada "tuberculosis no caseificante", no se diferencian sustancialmente de los de la lesión granulomatosa de la sarcoïdosis. KNAPP ha estudiado casos de ésta en los que no había ciertamente caseificación, pero si extensas necrosis. Por eso, y por la multiplicidad de ensayos experimentales que demuestran la relativamente fácil posibilidad de obtener en ciertos animales alérgicos lesiones granulomatosas con inyecciones de bacilos tuberculosos (JADASSOHN, KALLOS, PINNER), resulta que, para muchos autores, el estudio de las biopsias en ciertos órganos ha de ir congruentemente acompañado de los datos clínicos para inclinar a uno u otro sentido diagnóstico. Lo cual, por otra parte, no siempre es fácil, puesto que—y sólo citamos unos cuantos, a guisa de ejemplos—se dan casos en los que, con lesiones tuberculosas caseificantes de los ganglios, se han hallado simultáneamente osteítes tuberculosas banal y osteítes quística de Jüngling (LOEFFLER y JACCARD); iridociclitis de Boeck de histología, al parecer típica, con lesiones tuberculosas comunes: fiebre úveo-parotídea, con lesiones cutáneas de eritema indurado o con tuberculides, en vez de lesiones sarcoideas de la piel (PAUTRIER); lupus vulgar, con lesiones entremezcladas de lupus pernio o de sarcoide de Boeck; sarcoide con histología típica en la piel y lesiones cavernosas del pulmón, con bacilos (STUEMPKE y MICHALIK); tuberculosis caseosas

evolutivas rápidas viscerales, aparecidas recién curados sarcoideos de la piel (SCHAUMANN, CORDONNIER y CHRISTI, STUEMPKE), etc.

Tampoco, en fin, es un argumento decisivo ni en el orden conceptual, ni en el de aplicación clínica, el resultado de la reacción tuberculínica. Se da como clásico, como es bien sabido, que la anergia tuberculínica es la regla en la enfermedad de Schaumann. Pero tal anergia, según MARTENSTEIN, no existe en un 10 por 100 de los casos a la prueba de Mantoux en los enfermos de lupus pernio; y en los de sarcoide de Boeck las positividades a la reacción aumentan al 15 por 100; las pruebas con diluciones de tuberculina al 1 por 5.000 aún son más veces positivas; y es paradójico que la prueba de Pirquet aún consigue más porcentaje de positividades, que según el mismo autor llega al 31 por 100 en los casos de sarcoide. Por otra parte, en la fiebre úveo-parotídea se han descrito casos de reacciones tan intensas que llegan a traducirse en respuestas focal y general (HANTSCHMAN).

Prescindimos de consideraciones, muy extensas en la literatura, acerca de la interpretación de la común falta de respuesta a la tuberculina en la enfermedad de Schaumann, en el sentido de una anergia verdadera positiva específica; así como del generalmente discutido valor de la reacción de Kwein en el sentido de especificidad, porque todo ello nos llevaría a la controversia, persistente todavía, sobre la discutible etiología de la granulomatosis epitelioide en general. Nos limitamos ya, para terminar, a manifestar que, en nuestro caso, y más bien por la valoración del conjunto clínico y evolutivo que por la demostración unívoca de la especificidad de ninguna de las localizaciones, consideramos indudable el diagnóstico de tuberculosis atípica de marcha crónica con múltiples localizaciones, todas ellas extrapulmonares, en una enferma intensamente hiperérgica a la tuberculina.

#### RESUMEN.

Se describe un caso de tuberculosis intensamente atípico, de marcha muy crónica, con lo-

calizaciones múltiples extrapulmonares, en una enferma cuya evolución se ha perseguido por espacio de seis años. Pese a que todas las localizaciones han recordado intensamente a las que son comunes en la llamada enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann, el estudio detenido de cada una de ellas no las ha identificado con las descripciones clínicas ni anatomo-patológicas de esta última enfermedad. Y aunque no se han hallado en ningún momento bacilos de Koch en las lesiones, y a pesar de que una biopsia practicada sobre un elemento cutáneo no ha permitido asegurar la histología típica de los focos tuberculosos, se acepta este diagnóstico fundamentado en los datos de la anamnesis, en el conjunto de la evolución, en el aspecto particular de cada uno de esos focos y en los datos de la literatura sobre las tuberculosis atípicas.

Se consideran las dificultades del diagnóstico diferencial en muchos casos de enfermedad de Schaumann y lo incierto de sus límites nosológicos.

#### BIBLIOGRAFIA

- BECKER y OBERMAYER.—Dermatología y Sifiliografía. Ed. Salvat. Barcelona, 1945.  
 BURNAND, NICOL, HAUDUROY y cols.—Les formes pulmonaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Masson et Cie. & Roth et Cie. París-Lausanne, 1946.  
 CIVATTE.—Dermatología, 1, 1, 1938.  
 GAY PRIETO.—Dermatología y Venereología.—Ed. Científico-Médica. Barcelona-Madrid-Valencia-Lisboa. 3.ª edición, 1952.  
 GOUGEROT, H. y L.—Dermatología. Librairie Maloine. París, 1950.  
 GRACIANSKY y BOULLE.—Dermatología, 12.059, 10, 1954.  
 GRACIANSKY y BOULLE.—Dermatología, 12.059, 50, 1954.  
 HANTSCHMAN.—Ergeb. der gesamt. Tuberk. Forsch., 9, 1939.  
 HIATT.—Amer. Rev. Tub., 58, 98, 1948.  
 HOGAN.—Amer. Rev. Tub., 52, 166, 1946.  
 ISRAEL, SONES, STEIN y ARONSON.—Amer. Rev. Tub., 62, 408, 1950.  
 KALKOFF.—Tuberculosis de la piel. Ed. Morata. Madrid, 1952.  
 LEITNER.—La enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann.—Ed. Byp. Barcelona, 1946.  
 LOFGREN.—Act. Med. Scand., 145, 393, 1953.  
 LOEFFLER y JACCARD.—Fortsch. der Tuberkulosef. S. Karger. Basel. Nueva York.  
 MICHAEL, CALE, BEESON y OLSON.—Amer. Rev. Tub., 62, 403, 1950.  
 MOYER y ACHERMAN.—Amer. Rev. Tub., 61, 199, 1950.  
 PINNER.—Amer. Rev. Tub., 37, 690, 1938.  
 PINNER.—Editorial del Amer. Rev. Tub., 54, 582, 1946.  
 ROY ROSENTHAL.—Amer. Rev. Tub., 60, 236, 1949.  
 SCHAUMANN.—Acta Med. Scand., 501, 1941.  
 SCHAUMANN.—Ann. de Dermatol. et Syphiliogr., 80, 457, 1953.  
 VILANOVA.—Publicaciones de la Cátedra y Escuela Profesional de Dermatología. Universidad de Barcelona, 1952.