

FURTADO, MÁRQUEZ y CARVALHO.—Act. Neurol. et Psych. Belg., 51, 343, 1951.
LARMANDE, A. M.—La neuro-angiomatose encéphalo-faciale. Masson et Cie., 1948.
OBRADOR ALCALDE, S.—Archivos de Neurobiología, 17, 1, 1954.
PLUVINAGE, R.—Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau. Masson et Cie., 1954.

SUMMARY

Ten personal cases are described and commented upon. They are included in the group of phacomatoses owing to the fact that they all exhibited manifest macules on the skin associated with tumours or malformations of the neuraxis. Five cases exhibited the features of fibromatosis. The other five were classified as angiomatoses.

Emphasis is laid on the importance that the examination and careful appraisal of macules on the skin may have in aetiologic diagnosis.

ZUSAMMENFASSUNG

Beschrieben werden zehn selbst beobachtete Fälle, die wir in die Gruppe der Phakomatosen

einschliessen, da bei allen deutliche Hautflocke zusammen mit Tumoren oder Entwicklungsstörungen der Neuroachse bestanden. Fünf davon gehoerten ihrer Symptome wegen zu den Neurofibromatosen, waehrend die anderen fuer von uns in die Gruppe der Angiomatosen eingereiht wurden.

Wir machen darauf aufmerksam, wie wichtig fuer die aethiologische Diagnose die sorgfaeltige Untersuchung und Auswertung der Hautflecke sein kann.

RÉSUMÉ

Description et commentaire de 10 cas personnels que nous incluons dans le groupe des phacomatoses, puisque tous présentaient des taches cutanées évidentes, associées à des tumeurs ou malformations du névroaxe; par leurs caractéristiques 5 appartenaient aux neurofibromatoses, tandis que les autres 5 appartenaient aux angiomatoses. Nous soulignons l'importance que peut avoir pour le diagnostic étio-logique, l'exploration et étude soignée des taches cutanées.

ACCION DE LA ACTH EN EL CARCINOMA INOPERABLE DEL ESOFAGO

M. MATOS.

Asistente del Servicio de Patología Quirúrgica de la Facultad de Medicina de Oporto.

I. DE SALCEDO.

Asistente del Servicio de Endocrinología de la Facultad de Medicina de Oporto. Becario del Instituto de Alta Cultura.

Trabajo del Servicio de Patología Quirúrgica y del Servicio de Endocrinología (Facultad de Medicina de Oporto).

La verificación experimental y clínica de que la hormona adrenocorticotrófica (ACTH) y la cortisona son capaces de alterar los procesos de crecimiento y la proliferación celulares, nos ha inducido al ensayo terapéutico en las formas inoperables del carcinoma esofágico.

No hemos pretendido modificar la evolución final del carcinoma, pero sí la respuesta del organismo, minorándola en lo posible de forma a obtener un grado de tolerancia compatible con un fin menos trágico y brutal.

Y aunque el carcinoma del esófago, en su forma típica y en la mayoría de los casos, sea del tipo epidermoide poco diferenciado, lo cierto es que, además del crecimiento exclusivamente epitelial, fungiforme y rápidamente oclusivo, se puede observar una participación no-

table del tejido conjuntivo con las características del adenocarcinoma escirroso.

Es precisamente sobre esta participación conjuntiva, primordialmente estenosante, que parece actuar el ACTH o las hormonas suprarrenales del tipo cortisónico, cuya elaboración y descarga promueve.

No cabe en esta nota la discusión de los posibles modos de interferencia hormonal en las reacciones hiperplásticas conjuntivas. Es muy probable que operen múltiples mecanismos, desde la inhibición de la prolin-oxidasa, hasta la acción anti-hialuronidasa o anti-sulfidrilica, todas ellas constituyendo importantes eslabones del proceso normal de la neoformación conjuntiva.

Hemos empleado en cinco casos la perfusión endovenosa de 10 mg. de ACTH (Cibacthen) disueltos en 250 c. c. de suero glucosado isotónico y a una velocidad media de XXX gotas por minuto.

Observación I. F. Q. S., hombre de sesenta y un años (Patología Quirúrgica, Facultad de Medicina de Oporto).

Hace unos dos meses que siente regurgitaciones que le impiden alimentarse rápidamente. Ha adelgazado desde entonces.

Apetito, conservado. Color de la piel, amarillo-paja; mucosas, pálidas. Astenia. Apirexia.

Aparatos circulatorio, respiratorio y génito-urinario, normales.

Sistema nervioso, normal.

Glositis. Regurgitaciones y algunos vómitos precoces; ausencia de constricción retroesternal; disfagia ligera; sin tos con las comidas; sin dolores. Dificultad de ingerir alimentos sólidos. Hernia inguinal derecha recidivada.

Reacción de Hanger, una cruz.
 Proteínas totales, 69,892 gr. por litro.
 Cloruros, 5,850 gr. por litro.
 Glucemia, 0,820 gr. por litro.
 Morfológico, normal.
 Orina, normal.
 Reacción de Wassermann, negativa.
 Radiografía del esófago (fig. 1).



Fig. 1.

En el plazo de menos de un mes, del 19-V-1953 al 12-VI-1953, se asiste a una agravación rápida con imposibilidad total de deglución de alimentos sólidos, re-



Fig. 2.

gurgitaciones cada vez más frecuentes y precoces de alimentos líquidos, veloz desnutrición, raros accesos de tos con la alimentación, vómitos y palidez progresiva.

El día 12 de junio se inicia el ACTH endovenoso. A

la media hora de terminada la perfusión, el enfermo acusa una menor disfagia, consiguiendo beber un vaso de leche sin la menor dificultad, cosa que no ocurría últimamente. No obstante, en la tarde de ese mismo día vuelve a tener regurgitaciones, aunque menos abundantes. Las mejoras se acentúan hasta el final de la serie de 80 mg., notándose aumento de peso (2 kilos), posibilidad de ingerir alimentos sólidos y disminución del color pajizo. Se le da de alta el día 2 de julio de 1953 con la posibilidad de alimentarse regularmente, con alimentos semisólidos o sólidos, y sin disfagia, a no ser que la deglución se haga rápidamente y con alimentos insuficientemente triturados.

Figuras 2 y 3.



Fig. 3.

Observación II. A. C. A., hombre de cincuenta y un años (Clínica particular).

En abril de 1953 empezó a sentir dificultad de deglutir alimentos sólidos. Esta disfagia surgía por periodos intercalados con otros en que la alimentación se hacía normalmente. Sialorrea antes de comer. Ausencia de dolor o constricción retroesternal. Sin vómitos o hematemesis. No tiene hipo. Mal gusto de boca desde hace un año. Desde abril a junio, fecha en que es observado, ha perdido la posibilidad de tragar alimentos, excepto los líquidos, que aunque con dificultad puede deglutir.

Después de sacar la primera radiografía (fig. 4) hizo cuatro aplicaciones de radioterapia, notando algún alivio hacia el séptimo día de terminar las radiaciones.

Ha adelgazado 10 kilos. Apetito conservado. Astenia. Palidez de piel y de mucosas. No tiene disnea ni tos. Pulso, 100, y tensiones, 125/70.

Lengua saburral; pesadez gástrica postprandial. Intestinos, bien. Hepatomegalia moderada, tres dedos abajo del borde costal, dando su superficie la sensación de numerosas nudosidades de tamaño variable.

El resto de la exploración es negativa.

Los análisis de rutina son normales.

Se le ponen 70 mg. de Cibacthen. Las mejoras son francamente notables, aumentando su peso cerca de 3 kilos en el espacio de siete días. A la media hora de terminada la primera inyección consigue alimentarse mejor, con menos dificultad.

El día 20 de junio, a los ocho días de iniciado el ACTH, ya puede comer chuletas de ternera y otros alimentos sólidos. El día 23 repite la radiografía esofágica (fig. 5).

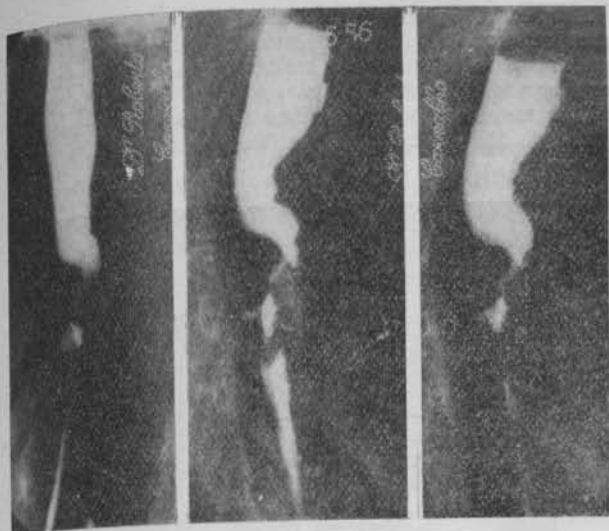


Fig. 4.

Observación III. I. S., hombre de sesenta años (Patología Quirúrgica, Facultad de Medicina de Oporto).

Hipo. Sialorrea. Disfagia. Halitosis. Vómitos alimenticios precoces. Constricción retroesternal baja.

Se siente enfermo desde hace seis meses. Cuando comía le surgían crisis muy molestas de hipo. A partir de entonces empieza a notar disfagia progresiva, que actualmente sólo le permite beber en muy pequeñas cantidades.

Temporadas de tos.

El resto de la exploración es negativa. La radiografía de esófago (fig. 6) señala un extenso carcinoma estenosante del esófago.



Fig. 6.

Se inicia el ACTH con acentuadas mejoras subjetivas y objetivas. El enfermo pasa a alimentarse con mayor facilidad, consiguiendo ingerir papillas y frutas cocidas. Se repite la radiografía al fin de una serie de 100 miligramos de ACTH (fig. 7). Se le habla de la indicación operatoria, pero el enfermo la rechaza, saliendo del Hospital y reanudando su trabajo de albañil, en el que se mantuvo durante tres meses.

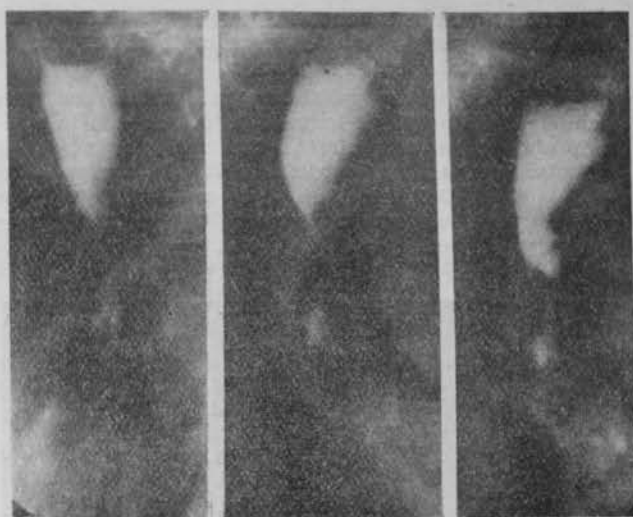


Fig. 5.

Hemos tratado otro enfermo, en situación muy precaria por su deplorable estado físico. Su historia es como sigue:

Observación IV. I. P. S., hombre de cuarenta y tres años (Patología Quirúrgica, Facultad de Medicina de Oporto).

Sus padecimientos se inician hace diez meses, en agosto de 1952, por disfagia progresiva, que en dos meses le obliga a alimentación exclusivamente líquida. Al mismo tiempo se vuelve algo ronco, lo que se mantiene hasta la actualidad. En noviembre y diciembre recibe 24 sesiones de radioterapia, con lo que disminuye notablemente



Fig. 7.

la disfagia. Dos meses después se vuelve a sentir muy mal e inicia nueva serie de rayos X con resultados ineficaces, pues es obligado a interrumpir las irradiaciones a la doce sesión por sentirse totalmente estenosado.

En febrero de 1953, y después de diez días de completo ayuno, le hicieron una gastrostomía. Pasa a alimentarse por la fistula gástrica, tomando apenas por boca unas gotas de agua, pero siempre con disfagia.

El estado general continúa progresivamente peor, hasta que en junio de 1953 es transferido al Servicio de Patología Quirúrgica, presentando:

Caquexia acentuada, adinamia, piel pálida con profunda deshidratación. Se mantiene sentado con la ayuda de almohadas. Apirexia. Edemas maleolares.

Disnea intensa. Taquicardia de 120, sin soplos. Tensiones, 100/40. Derrame libre de la cavidad pleural derecha con líquido amarillo citrino y Rivalta francamente positiva. Estenosis total esofágica (figs. 8 y 9). Hali-

Esta enferma, cuyos padecimientos venían desde hace unos ocho meses con disfagia intensa y progresiva caquexia, pudo alimentarse mejor durante el tratamiento, regresando al estado subjetivo inicial luego que terminó las inyecciones. Se verificó una caída tensional sistólica de 150 a 110 con manifiesta euforia.

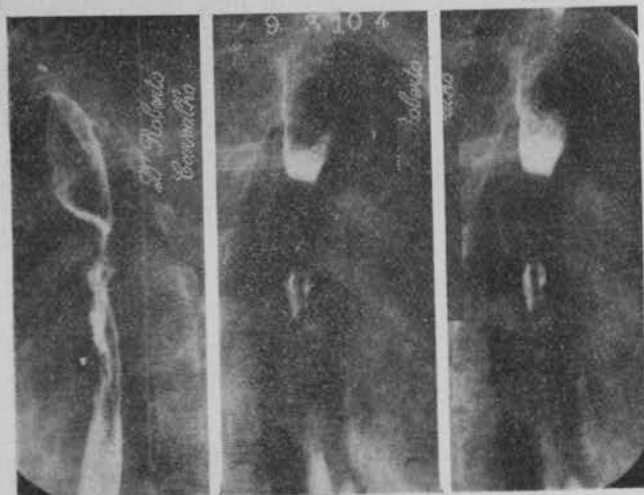


Fig. 8.

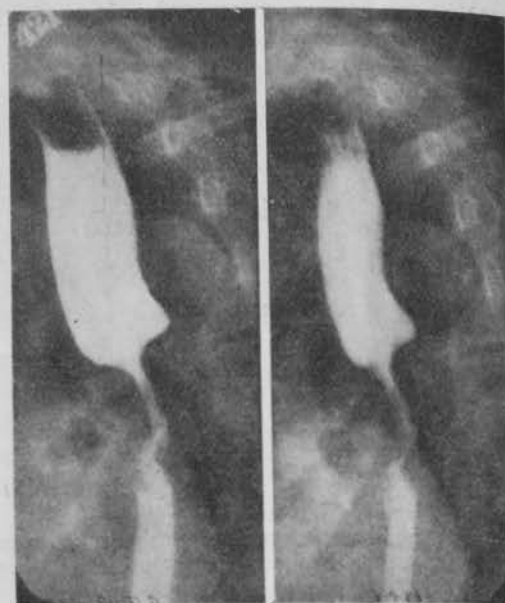


Fig. 10.

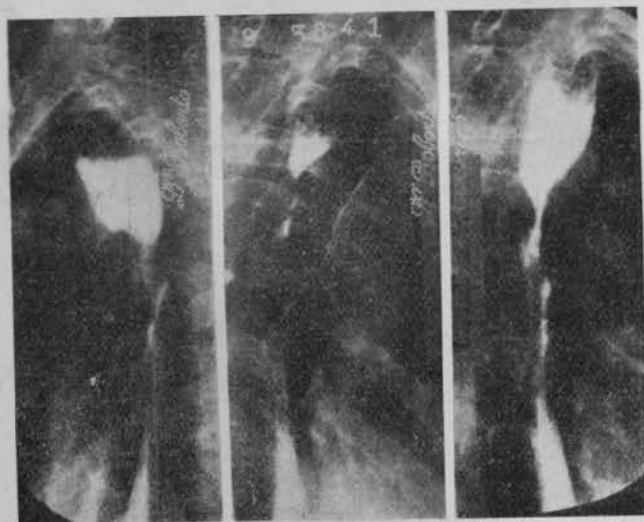


Fig. 9.



Fig. 11.

tosis. La menor ingestión de líquidos provoca intensa disfagia y tos espasmódica, sofocante. Fístula gástrica, funcionalmente buena. Ascitis. Diarrea con incontinencia esfinteriana. Oliguria. Se le inyectan 40 mg. de ACTH. El enfermo se siente progresivamente mejor, pero el examen objetivo no demuestra esas mejoras. El día 17, tres días después de empezar el ACTH, al intentar beber un trago de agua azucarada, tiene una violenta crisis de tos con disnea y cianosis, por lo que se prohibió la alimentación oral.

Su estado general cae verticalmente y fallece el día 20. No se hizo autopsia.

La quinta y última observación es de una enferma del doctor PAULO SANTOS:

M. O. S., mujer de setenta y dos años, a quien inyectó nuestro colega una dosis total de 80 mg. de ACTH según nuestras indicaciones.

En las figuras 10 y 11 se aprecian las imágenes del carcinoma esofágico antes y después de las inyecciones de ACTH.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

Los resultados obtenidos con la perfusión endovenosa de ACTH parecen autorizar a que se sitúe este método en el arsenal terapéutico de recurso cuando la operación sea irrealizable por la extensión y evolución de las lesiones y siempre que el estado de caquexia, con o sin po-

sibilidad operatoria, ponga en inmediato riesgo la vida del enfermo.

Por otro lado, y aun cuando la operación sea técnicamente realizable, el cirujano deberá pensar si no será más útil para el enfermo este tratamiento paliativo que una intervención cuya mortalidad en los primeros días asciende, aun en manos tan experimentadas como las de PRESTON y CROSS, a más del 33 por 100.

Las malas condiciones de absorción alimenticia, la producción de esofagitis por regurgitación de jugo gástrico como consecuencia de la falta del cardias, la adinamia, la propia inutilidad social del enfermo operado, particularmente si se reseca el estómago o se hace la ileo-esofagostomía (operación espectacularmente bella, pero de éxito dudoso y futuro sombrío), aconsejan el ensayo de toda posibilidad de tratamiento conservador.

Posteriormente al inicio de nuestro trabajo, RAAB y GERBER hacen mención en una pequeña nota al empleo de la cortisona y ACTH en los estadios terminales de las neoplasias. Encuentran, como nosotros, una sensible disminución de los dolores, un aumento del bienestar y del apetito y, particularmente, una mejor tolerancia psíquica de la enfermedad.

Hemos observado que la ACTH en estos enfermos, como por ejemplo en la observación III, no impide la operación que se desea realizar, e incluso la puede facilitar, ya permitiendo una mejor movilización del esófago, ya mejorando el estado general del paciente, aumentando así sus resistencias a una intervención tan traumatizante.

No hemos observado inconvenientes imputables a la hormona. Creemos que en ningún caso pudo el ACTH perjudicar a los enfermos. Es cierto que uno de ellos falleció poco después de terminadas las inyecciones, pero cuando las empezamos nadie dudaba de su próximo y rápido fin.

Los beneficios obtenidos vale la pena valorarlos en su justa medida. Los enfermos han notado mejorías subjetivas más o menos acusadas, pero siempre presentes. Su alimentación deficiente se volvió más regular y fácil, y en algún caso se transformó radicalmente. La negatividad de mejoras radiológicas, excepto en el caso III, nos induce a admitir que la principal acción de la hormona haya recaído sobre el componente espástico del esófago, y sobre lo que pudiéramos llamar tono vital, mediante el estímulo específico de la suprarrenal.

Creemos que esta acción antiblastica de la ACTH y la cortisona, u hormonas afines, que uno de nosotros (I. S.) revisará en un próximo trabajo, pone en manos del médico un arma potente con innegables beneficios.

RESUMEN.

Cinco enfermos con carcinoma inoperable de esófago fueron tratados con ACTH. Los dolo-

res disminuyen, mejora el apetito y bienestar general y proporciona una mejor tolerancia psíquica a la enfermedad, por lo que los autores creen que constituye un remedio útil en estos casos.

SUMMARY

Five patients with inoperable carcinoma of the oesophagus were treated with ACTH. Pain was relieved, and appetite and the sense of well-being improved; there was a better psychic tolerance to the disease. For such reasons the writers believe that this treatment is a useful procedure in these cases.

ZUSAMMENFASSUNG

Fuenf Patienten mit inoperablem Oesophagus-Krebs wurden mit ACTH behandelt. Die Schmerzen liessen nach. Der Appetit und das Allgemeinbefinden besserten sich, und es besteht eine bessere psychische Toleranz der Krankheit gegenueber, weshalb die Autoren der Ansicht sind, dass dieses Medikament in solchen Faellen ein nuetzliches Mittel darstellt.

RÉSUMÉ

Cinq malades avec un carcinome inopérable d'oesophage furent traités avec ACTH. Les douleurs diminuèrent, amélioration de l'appétit et bien-être général; il existe également une meilleure tolérance psychique à la maladie; c'est pourquoi les auteurs croient que ce médicament constitue un remède util dans des cas semblables.

CONTRIBUCION AL ESTUDIO DE LA ENFERMEDAD DE BANTI

G. MARTÍN ARRIBAS.

Especialista de Digestivo del S. O. E. de Vigo.
De la Escuela Catalana de Digestivo.
Ex Interno del Servicio de Digestivo del Hospital de Basurto, de Bilbao.

El concepto de enfermedad de Banti como entidad clínica definida ha pasado por numerosas vicisitudes desde que fué descubierto por BANTI¹ en 1894. En un primer período de entusiasmo por el sugestivo cuadro patológico, los clínicos de Europa y América difundieron enormemente el término de "*síndrome de Banti*", aplicándolo sin tino a toda esplenomegalia juvenil con inhibición esplenopática de la médula ósea, pasando de este modo inadvertido, bajo este denominador común, esplenomegalias sifilíticas, micóticas, palúdicas, leishmaniósicas, hemolíticas, tesaurismóticas, etc. Estos erro-