

irradiación, y JORPES<sup>11</sup> considera que la diátesis hemorrágica de la urticaria pigmentosa, en la que hay acúmulo de mastocitos en la piel, es debida a la existencia de este tipo de sustancias.

Otro punto que se presta a comentario es la posible etiología del trastorno en este enfermo particular. Existe un dato de interpretación dudosa, que es aquella hemorragia umbilical que presentó al nacimiento. Ello haría pensar en el carácter congénito del proceso, pero no se puede descartar que efectivamente se tratara solamente de una mala ligadura. Sin embargo, la precocidad de los otros síntomas apoya el primer supuesto, que por otra parte no pugnaría con la ausencia de antecedentes familiares, ya que enfermedades tan claramente hereditarias como la hemofilia presentan con relativa frecuencia casos esporádicos en los que no existen precedentes familiares y ello ha sido achacado a una mutación genética, que igualmente podría ser invocada aquí, ya que estas mutaciones traducen en el fondo una alteración enzimática que lo mismo que pueden tener por consecuencia la ausencia de una proteína específica que tenga un papel en la coagulación, pueden producir una sustancia inhibidora.

No se puede considerar como factor etiológico las tres transfusiones de plasma que recibió

el enfermo, ya que aunque éste es un mecanismo bien conocido de producción de anti-coagulantes (casos de hemofílicos repetidamente transfundidos que originan sustancias anti-tromboplásticas), en nuestro caso las transfusiones fueron hechas después de haber presentado la mayor parte de sus síntomas.

Por todo ello nos parece tratarse de un trastorno congénito de muy leve intensidad, consistente en la existencia de anticoagulantes circulantes de tipo heparinoide.

Dada la parquedad de los síntomas no se instituyó tratamiento alguno y solamente se advirtió a los padres que en caso de hemorragia intensa debía serle administrada protamina con la mayor urgencia.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. M. JIMÉNEZ CASADO.—Rev. Clin. Esp., 61, 71, 1956.
2. L. B. JAKES y E. T. WATERS.—Amer. J. Physiol., 129, 389, 1940.
3. R. HOIGNE.—(Cit. BIGGS y MACFARLANE, Human blood coagulation, 1953.)
4. J. G. ALLEN, M. SANDERSON, M. MILHAN, A. KIRSCHEN y L. O. JACOBSON.—J. Exp. Med., 87, 71, 1948.
5. M. R. CASTEX y A. PAVLOSKY.—Sang., 18, 1, 1947.
6. C. L. CONLEY, R. C. HARTMANN y W. I. MORSE.—Bull. Johns Hopk. Hosp., 84, 255, 1949.
7. M. R. CASTEX.—Bull. Acad. Paris, 130, 596, 1946.
8. R. L. ROSENTHAL.—J. Lab. Clin. Med., 34, 1,321, 1949.
9. J. G. ALLEN, G. BOGARDUS, L. O. JACOBSON y C. L. SPURR.—Ann. Int. Med., 27, 382, 1947.
10. P. MENECHINI.—III Congr. Int. Hemat.
11. J. E. JORPES.—Heparin. Oxf. Univ. Press, 1946.

#### VESÍCULA BILIAR DOBLE

L. MASJUÁN.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.  
Clínica de Nuestra Señora de la Concepción.  
Departamento de Radiodiagnóstico.

La doble vesícula biliar constituye una malformación rara en el hombre, por lo que la mayoría de los libros de Radiodiagnóstico, incluso los más extensos, así como los dedicados únicamente al estudio de este órgano, excluyen esta anomalía.

En las estadísticas grandes, entre las que figura la de BOYDEN, en 19.000 autopsias y operaciones, solamente se encontró una vesícula biliar doble cada 3.000 ó 4.000 casos. Posteriormente, en 1926, NICHOLS publica otro caso de vesícula biliar doble encontrada durante una operación; y más tarde, CLIMAN, en 1929; HAYES, en 1931, y ALEXANDER, en 1947, han hecho sucesivas publicaciones sobre esta malformación congénita (ROSS).

El caso nuestro se trata de un hombre de cincuenta y cinco años de edad, con molestias en el cuadrante superior derecho del abdomen, para lo cual, después de una exploración radiológica de estómago y, posteriormente, de ciego y apéndice, fué indicada la necesidad de realizar una colecis-

tografía. La colecistografía fué hecha por vía oral, y a las veinticuatro horas la vesícula biliar presentaba el aspecto que se observa en la figura 1, en que aparece la vesícula bien plenificada con situación normal y contorno regular, apreciándose únicamente al fijarse en detalle la existencia de una zona redondeada en que el contraste aparece más reforzado. Sabemos la tendencia que existe para interpretar estas imágenes de aumento de densidad como cálculos. Dados los contrastes que manejamos hoy en día, cuya densidad es muy alta, podemos decir casi con seguridad que la mayoría de los cálculos de vesícula biliar se visualizan como zonas de aclaramiento, ya que por ser menos densos que el volumen del contraste que plenifica el área que ellos desalojan, aparecen como defectos de repleción, o sea, de disminución del contraste. Como siempre ocurre, a la vista de esta imagen redondeada densa, presumimos la posible existencia de un divertículo de la vesícula, o lo que es más frecuente, a la proyección antero-posterior del fondo. No obstante, con el fin de depurar bien la imagen se hizo una radiografía a los diez minutos de haber ingerido la prueba de BOYDEN, en la cual se podía apreciar de manera evidente (radiografía 2) la existencia de dos vesículas biliares, bien definidas, superpuestas parcialmente una a otra en esa proyección. Entonces, transcurridos unos minutos, se hizo la radiografía 3 para conseguir



Fig. 1.—A las 12 horas Telepaque vía oral. Véase zona de refuerzo del contraste correspondiente a la superposición de la otra vesícula.



Fig. 3.—Técnica de plenificación de vías biliares con Telepaque. Se aprecia la existencia de un sólo conducto cístico y un colédoco normal. Sigue contrayéndose de manera más rápida la vesícula izquierda.



Fig. 2.—A los 10 minutos después del Boyden. Se inicia la contracción, individualizándose claramente las dos vesículas, con contracción más marcada de la situada a la izquierda.



Fig. 4.—Colecistograma en proyección lateral. Obsérvense las dos vesículas a los 60 minutos del Boyden. Contracción de la vesícula izquierda, casi del doble de la derecha.

con la técnica de plenificación de vías biliares con Telepaque, la representación del cístico y el colédoco, a ver si existían también malformaciones de las vías biliares, con lo cual obtuvimos la radiografía número 3, donde se aprecia de manera bien definida el conducto cístico, que es único, y el conducto colédoco con trayecto y disposición normal. La radiografía 4, que está obtenida completamente en proyección lateral, demuestra de una manera clara las dos vesículas biliares, que se unen en el cuello que parece ser común a las dos vesículas con un conducto cístico único.

Este caso es similar al publicado por JOHN A. ROSS recientemente en el "British Journal of Radiology" (febrero 1956), en el cual se trataba también de una vesícula biliar doble con un conducto cístico único.

Además de la curiosidad que supone esta malformación congénita tan poco frecuente, presenta el problema de si la misma puede ser causa de las molestias que estos enfermos presentan, según están recogidos en la literatura. Es singular que ha sido observado por varios autores, que el vaciamiento de una vesícula con respecto a la otra en respuesta a la comida grasa, se verifica de manera diferente. En el caso nuestro se puede apreciar en la radiografía cómo la vesícula que parece ocupar un plano anterior va disminuyendo de tamaño de manera más rápida que la otra. Esto quiere decir que se podría suponer que las molestias que estos enfermos padecen son debidas a una alteración de presión por diferente co-

rriente en el conducto cístico con dilatación del mismo, ya que las molestias que nuestro enfermo refiere son pasajeras y no muy intensas, únicamente de discomfort, habiendo sido eliminada por otras exploraciones radiológicas la posibilidad de que en el cuadrante superior derecho del abdomen pudiera padecer ningún otro proceso. No cabe duda que la diferencia de presión de las dos corrientes procedentes de las dos vesículas puede entorpecer una el vaciamiento de la otra, debido a la hipertonia de una de ellas, y provocar las molestias que pueden ser achacadas a la distensión del conducto cístico, incluso del colédoco.

Podemos añadir como cifras estadísticas que, por el Servicio en que nosotros trabajamos del Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas, tenemos una media de unas 150 colecistografías al mes, y constituye éste el primer caso que ha pasado por nuestras manos, lo cual nos demuestra la infrecuencia de esta malformación congénita, lo que parece estar en acorde con los autores extranjeros.

SUMMARY.—Another case of double gall bladder is reported. As in previous papers, other causes for the discomfort on the right side of the abdomen were excluded. The response to a fat meal was more marked in one gall bladder than in the other. The possibility of different pressures in the cystic duct is discussed.

## REVISIONES TERAPEUTICAS

### TRATAMIENTO DE LOS SÍNDROMES HEMOFILICOS

M. JIMÉNEZ CASADO.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas,  
Clínica de la Concepción.

Profesor: C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Como ya hemos indicado en nuestra revisión de conjunto, en la actualidad podemos agrupar bajo este nombre de "síndromes hemofílicos" una serie de diátesis hemorrágicas con cuadro clínico superponible al de la hemofilia clásica, pero cuyo mecanismo de producción es distinto de la deficiencia de globulina antihemofílica, pudiendo ser principalmente debidos al déficit de otros factores tromboplásticos o a la existencia de sustancias inhibidoras de la primera fase de la coagulación (antitromboplastinas). A pesar de esta diferencia sustancial el trastorno que unas y otras irrojan es similar: la alteración de la formación de tromboplastina para iniciar el complejo proceso de la coagulación san-

guinea y, por lo tanto, las medidas profilácticas y terapéuticas a tomar cualquiera que sea el déficit primario son, igual que la sintomatología clínica, muy similares en todo el grupo, lo que nos lleva a considerarlas en conjunto. Solamente cuando se trate de preparaciones específicas, como las que se han ido logrando en los últimos años, deslindaremos su aplicación en unos u otros casos, pero, desgraciadamente, estas terapéuticas aún están en fase experimental y su interés es, por lo tanto, más bien conceptual que práctico.

#### PROFILAXIS.

Parece un poco paradójico hablar de medidas profilácticas en un grupo de enfermedades que tiene como una de sus características primordiales la de tratarse de alteraciones congénitas de los factores de coagulación y cuyo origen hereditario es perfectamente conocido y estudiado. Sin embargo, gran parte de la actuación del médico ante estos casos es más profiláctica que propiamente terapéutica en el sentido de la evitación de traumas, y en el de