

Queremos hacer hincapié en los siguientes puntos:

1.º La existencia de una neoplasia de vértice pulmonar con una tuberculosis activa del vértice opuesto.

2.º Es de suponer la preexistencia de lesiones antiguas de origen tuberculoso. No creemos que el neumotórax influyera para nada en la iniciación de su proceso posterior.

3.º La influencia de ambos tratamientos combinados: hidracida y radioterapia. No se influyó, las lesiones tuberculosas mejoraron, desapareciendo la baciloscopia y mejorando radiológicamente las lesiones, aunque no llegaron a desaparecer del todo. La radioterapia no influyó para nada en la evolución de las lesiones tuberculosas.

4.º La evolución de una enfermedad no influyó en la evolución de la otra. El curso de las lesiones tuberculosas fué el que cabía esperar, lo propio que el de la forma neoplásica.

BIBLIOGRAFIA

- DELARUE, J. y PAILLAS, J.—Presse Méd., 63, 1.788; 1955.
BELTRÁN BAGUENA, M. y BAGUENA CANDELA, R.—Med. Españ., 21, 123; 1949.

UN CASO DE AMILOIDOSIS. DIFICULTADES DIAGNOSTICAS Y COMENTARIOS

L. LORENTE FERNÁNDEZ, R. FONTES GIL, M. JIMÉNEZ CASADO M. AGUIRRE JACA.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de Ntra. Sra. de la Concepción.
Director Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ.

La infiltración de órganos por la sustancia amiloide nos es conocida desde los tiempos de ROKITANSKY, que en 1842 llamó la atención sobre la consistencia anormal de algunos órganos por estar infiltrados de una sustancia de aspecto céreo, que él llamó lardácea. Más tarde, WIRCHOW, en 1854, observó que esa sustancia infiltrante se teñía de un modo análogo al almidón, por el yodo y ácido sulfúrico, bautizándola, por este motivo, con el nombre de "amiloide", con el que nos es conocida. En 1856, WILKS señaló que los depósitos amiloideos surgían en el curso de otros procesos, y que por tanto la amiloidosis debía considerarse como un proceso secundario.

Como tal proceso secundario se ha venido considerando, hasta que LUBARSCH, en 1929, comunicó la existencia de una forma de amiloidosis, en la que no se descubre enfermedad causal alguna, y que llamó amiloidosis primaria. Este autor señaló además las diferencias fun-

damentales entre esta forma primaria, rara, y la amiloidosis secundaria, mucho más frecuente en aquellos tiempos. Estas diferencias serían para LUBARSCH las siguientes:

- 1.º Ausencia de enfermedad previa causal.
- 2.º Distinta distribución en el organismo de los depósitos amiloideos.
- 3.º Tendencia en la variedad primaria al depósito nodular.
- 4.º Variabilidad de la reacción tintorial en la forma primaria.

Sin entrar en la discusión sobre si en realidad son dos entidades clínicas diferentes, únicamente diremos que la tendencia actual es la de considerarlas como una sola, explicando el depósito amiloideo en ambas formas a través del mismo mecanismo patogénético, inmunitario - disproteinemia.

A través de esta teoría de la reacción antígeno-anticuerpo, entre las globulinas séricas aumentadas y ciertos elementos de los tejidos, que bien pudieran ser los llamados anticuerpos fijos por TEILUM, se explica el por qué aumentan de día en día los procesos que se describen como capaces de producir amiloidosis, que si en un principio se reducían a las supuraciones crónicas, hoy abarcan el numeroso grupo de enfermedades que cursan con disproteinemia, incluyendo a todas las enfermedades del colágeno en su sentido más amplio. Esta misma teoría explica también la predilección, digámoslo así, de la sustancia amiloide por unos u otros órganos. Sabido es que en la llamada forma secundaria, el depósito se realiza preferentemente en hígado, bazo y riñones, mientras que en la forma primaria suele hacerlo sobre el corazón, pulmones, músculos, tracto digestivo, piel, etc.; pues bien, según LOESCHKE, todo dependería de la cantidad y calidad del antígeno. Si la cantidad es grande, el anticuerpo fijo actúa en el mismo sitio donde se produce (probablemente en el S. R. E.). Si, por el contrario, la cantidad de antígeno es escasa, piensa LARSEN que el depósito amiloide se hace primero sobre los endotelios vasculares, por ser en estos endotelios donde el antígeno, formado a expensas de productos de desintegración proteica circulantes, tendría un contacto más primario y masivo, dada su escasez, con el anticuerpo fijo, y a partir de este punto se diseminaría. De la calidad del antígeno en cuestión depende el que se precipite sustancia amiloide o preamiloide, con sus distintos caracteres tintoriales a los colorantes específicos.

Resumiendo todo lo anterior, podemos decir con JAKSON, WADSWORTH y KAN que las diferencias señaladas por LUBARSCH entre las dos formas de amiloidosis serían más bien de naturaleza cuantitativa que cualitativa, siendo la disproteinemia la etiología que enlaza ambas formas, y que en todo caso sería esta disproteinemia la que podríamos discutir si tiene una enfermedad causal o es primaria, pues siempre el depósito amiloideo se haría en combinación con

tal disproteinemia y, por tanto, sería siempre secundario.

Así las cosas, vamos a referir un caso de amiloidosis vivido día a día a la cabecera del enfermo. (Nótese que en ningún momento hemos usado el término de "degeneración amiloide", tan frecuente en la literatura, ya que no se trata en modo alguno de una degeneración en sentido estricto, sino que el depósito se hace siempre sobre tejido sano, aunque posteriormente estos tejidos reaccionen a la sustancia extraña depositada.) Nos impulsa a publicarlo no sólo el hecho de añadir uno más a la literatura, sino el comunicar las dudas diagnósticas que nos acarreó en su curso, y sobre todo el reflexionar, de acuerdo con lo expuesto, entresacado a grandes rasgos de la bibliografía actual, antes de concluir un diagnóstico en los casos futuros.

En el mes de junio de 1955 ingresó en nuestro Servicio el enfermo P. G., de treinta y dos años, casado, de oficio ajustador mecánico, relatando la siguiente historia: En octubre del año anterior, encontrándose anteriormente bien, empezó a tener por las mañanas una sensación nauseosa que en ocasiones le obligaba a vomitar un líquido blanquecino e insípido en pequeña cantidad. A primeros de diciembre, después de haberle desaparecido estas molestias, se le presentaron bruscamente unas manchas amoratadas, como cardenales, sin golpe previo alguno, localizadas en codo, antebrazo y pierna izquierda, apareciéndole al mismo tiempo unas gingivorragias cuando comía o se lavaba la boca. Simultáneamente notó la aparición de un bulto del tamaño de una castaña en la axila izquierda, doloroso a la palpación. No tenía fiebre, y los recuentos, fórmulas y V. de S. eran normales desapareciendo todo el cuadro al cabo de un mes, después de haberle hecho una transfusión de sangre como única terapéutica, persistiendo sólo las pequeñas gingivorragias.

Poco tiempo después le dió de pronto un dolor de gran intensidad, localizado en epigastrio, sin ninguna irradiación, y que le duró unos ocho días. A partir de entonces ese dolor se le viene repitiendo con análogas características de vez en cuando, no tan violento, ni de tanta duración como el primero, y que no tiene relación alguna con la ingesta ni se acompaña de vómitos, diarrea, ni ruidos de tripas. Nunca fiebre.

Viene a la Clínica precisamente por ese dolor epigástrico; todavía le sangran las encías y nota ligera hinchazón de piernas desde hace dos días. Tiene poco apetito y gran astenia, habiéndole hecho desde que empezó su enfermedad catorce transfusiones de sangre. Los análisis de sangre que el enfermo presenta a su ingreso sólo demuestran un discreto pero progresivo aumento de la V. de la S., que llega en el último a 24 a la primera hora, con recuentos y fórmulas prácticamente normales.

Los antecedentes familiares carecen de interés, así como los personales; su mujer está sana, así como los dos hijos que ha tenido.

En la exploración física encontramos un enfermo bien constituido, en regular estado de nutrición, con buena coloración de piel y mucosas. Presenta una gingivitis hipertrófica que sangra ligeramente al apretar la encía superior. No se palpan adenopatías en cuello, pero sí algunas como lentejas, rodaderas, en ambas axilas o ingles.

En el aparato respiratorio se auscultaban algunos estertores de finas burbujas en ambas bases, con buena movilidad de las mismas. En el corazón se encontró un soplo sistólico que se oía en todos los focos, algo más intenso en la punta, que por sus características era muy dudosa su organicidad; tenía un pulso rítmico, a 112 por minuto, y una presión arterial de 12-7.

En abdomen, a la inspección, se apreciaba un abultamiento difuso que ocupaba epigastrio, hipocondrio y vacío derechos. A la palpación este abultamiento correspondía a un hígado duro, de superficie abollonada, borde romo y no doloroso, que llegaba a un través de dedo por debajo del ombligo. Se palpaba también el bazo a un través de dedo por debajo del reborde costal, asimismo de consistencia aumentada y no doloroso.

Había edemas pretibiales en ambas piernas de mediana intensidad.

La prueba de Rumpel-Leede fué negativa.

Las exploraciones complementarias de laboratorio dieron los siguientes resultados:

Orina: Con densidades que oscilaron durante todo el tiempo entre 1.032 y 1.036, y una albuminuria entre los 12 y los 15 gramos por 1.000 c. c., sin glucosa en todas las determinaciones y unos sedimentos, todos análogos, con hematies aislados (1 por 10 campos); 3-4 leucocitos por campo, y 1-3 cilindros hialinogranulosos en toda la preparación. La albuminuria de Bence-Jones fué negativa.

La urea en sangre era de 0,36 gramos por 1.000, con una descarga ureica en S. B. C. de 173 por 100.

En un análisis de sangre practicado a su ingreso se encontró: Hematíes, 5.900.000, con 114 por 100 de Hb. y un V. G. de 0,96; una V. de S. de 39,5 de índice; el recuento de leucocitos era de 10.000, con 64 segmentados, 6 formas en cayado, 5 monocitos y 21 linfocitos; plaquetas, 500.520. En otro análisis de sangre practicado unos cinco días antes de su fallecimiento los hematíes eran 4.560.000, con 85 por 100 de Hb. y un V. G. de 0,39; la V. de S. había subido a 100 en la primera hora y 106 en la segunda, y los leucocitos, a 14.300, con una neutrofilia de 89 por 100, con ocho formas en cayado, 2 monocitos y 9 linfocitos.

En las pruebas de función hepática se encontró un Hanger negativo, un Maclagan de 5,2 unidades y un Kunkel de 1,3 unidades; la colinesterasa era de 355 milímetros cúbicos de $\text{CO}_2/100 \text{ mm}^3$ de suero.

Las reacciones serológicas de lúes fueron negativas.

El informe sobre el estudio de la médula ósea esternal (Dr. PANIAGA) dice lo siguiente: "Médula muy abundante, en grumos medianos de aspecto normal, con grasa ligeramente aumentada, así como la celularidad. Megacariocitos muy abundantes, con gran frecuencia inmaduros y existencia de unos elementos grandes no plaquetopoyéticos, con núcleo de forma bizarra y cromatina de estructura atípica, que recuerdan a las células de Sternberg; también se ve a veces degeneración vacuolar del exoplasma. Llama la atención la gran frecuencia de unas células de aspecto macrofágico con núcleo pequeño histiocitario y gran protoplasma claro vacuolado. Estas células no son adipocitos ni elementos de tesaurosismosis y más bien se parecen a las que una vez vimos en enfermedad por bacilo de Hansen. También se ven mastocitos, evidentemente aumentados. No se ven metástasis neoplásicas."

En la radiografía de tórax practicada fuera de nuestro servicio un mes antes de su ingreso, se apreciaba una siembra nodular en el vértice izquierdo, con un aclaramiento que podía corresponder a una cavidad en la zona apical.

En el estudio radiológico del esófago, estómago, duodeno y arco duodenal, no se encontró ninguna anomalía, y hay unas radiografías de conjunto que así lo demuestran.

El espectro electroforético del plasma dió los siguientes resultados (fig. 1).

Antes de seguir la exposición creemos interesante hacer un resumen de cómo evolucionó en este enfermo nuestro pensamiento diagnóstico: Cuando ingresó en la Clínica, y antes de conocer ningún resultado del laboratorio, se pensó por los datos recogidos en la anamnesis (adenopatías, gingivorragias y púrpura) y lo encon-

trado en la exploración física (síndrome hepato-esplénico), que se tratara de una leucemia todavía no plenamente desarrollada, de una reticulo-sarcomatosis o con menos probabilidades de una cirrosis. Naturalmente, todos estos diagnósticos cayeron por su base al conocer el resultado del análisis de sangre, pruebas de función hepática y estudio de la médula ósea esternal. El resultado obtenido al estudiar el espectro electroforético del plasma, que puso de manifiesto esa enorme hiperglobulinemia a expensas de las fracciones Alfa₂ y Beta, nos planteó nuevos e interesantes problemas: Podría tratarse de un beta-

Nº 1187

P.G. - 11-VII-55

Prot. tot. 5.282

Alb	0.427	8.1
α_1	0.692	13.0
α_2	2.107	40.0
β	1.805	31.1
γ	0.251	4.8

Coc A/G 0.088

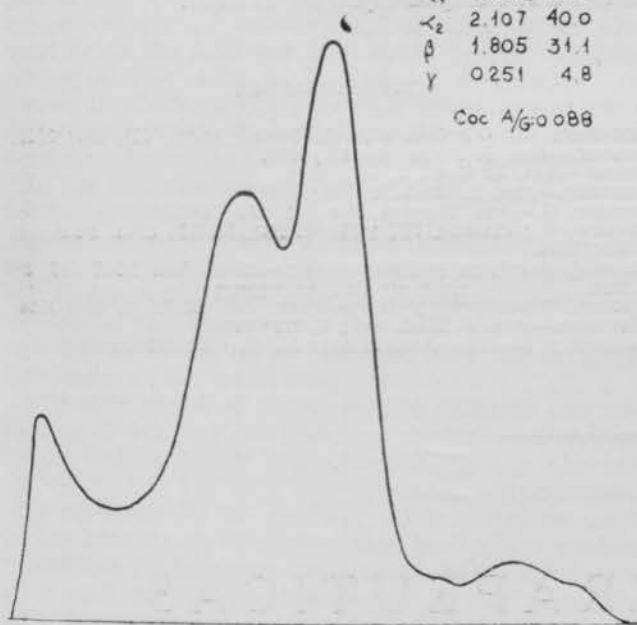


Fig. 5a

mieloma, que nos explicaría la púrpura, la hepatomegalia y la albuminuria que había tenido el enfermo; pero en contra de este diagnóstico estaba la V. de S., muy poco elevada en la primera determinación, aunque sabíamos que es en el gamma-mieloma donde la V. de S. suele ser enormemente alta, pero sobre todo hizo desistir del diagnóstico la negatividad de la prueba de Kunkel y la ausencia de albuminuria de Bence-Jones. El cuadro también podía corresponder, según el espectro, a una amiloidosis, que explicaría al mismo tiempo el síndrome renal de albuminuria por una nefrosis amiloidea y el síndrome hepato-esplénico, pero el mismo cuadro clínico y el desarrollo tan rápido del proceso no correspondía a lo que estamos acostumbrados a ver en la amiloidosis primaria, que siempre es mucho más lento, y no encontrábamos tampoco proceso previo suficiente para pensar en una amiloidosis secundaria, al no valorar debidamen-

te la lesión apical del pulmón izquierdo, mínima en la radiografía y clínicamente silente. Pensamos también en la posibilidad de una lipoidosis, ya que las globulinas aumentadas del plasma, la Alfa y la Beta, son en realidad lipoproteínas, y con objeto de establecer el diagnóstico diferencial entre la amiloidosis y la lipoidosis pedimos al laboratorio la determinación de los lípidos en sangre y la prueba de Benhold del rojo Congo, cuyos resultados fueron los siguientes:

La prueba del rojo Congo demostró que a los cuarenta y cinco minutos de inyectado, el suero del enfermo carecía prácticamente de colorante, y este resultado, tan intensamente positivo, unido a la hiperglobulinemia, inclinaron por fin nuestro diagnóstico hacia la amiloidosis, pues la lipemia que encontramos, alta en todas sus fracciones (lípidos totales, 3.500 miligramos por 100; colessterina total, 485 miligramos por 100; colessterina ester, 203 miligramos por 100, y colessterina libre, 282 miligramos por 100), nos quedaba explicada a través del síndrome nefrótico que el enfermo presentaba.

Con este diagnóstico de amiloidosis de órganos se volvió a considerar la lesión apical del pulmón, siempre extrañados que una lesión tan mínima y muda fuera la causa de una amiloidosis tan generalizada y masiva, capaz de hacer desaparecer de la sangre en cuarenta y cinco minutos todo el rojo Congo inyectado; pero ya no nos quedaba duda alguna, explicándonos las adenopatías como bacilares, y el resto del cuadro, incluida la púrpura, nos lo daba el depósito amiloide en los órganos del S. R. E. y alrededor de los vasos, explicándose así su fragilidad.

Durante el tiempo que estuvo el enfermo ingresado fué agravándose progresivamente; se presentaron vómitos y diarreas con aumento de los edemas, inapetencia con gran astenia y gingivorragias, y a pesar de la terapéutica aplicada, su estado circulatorio fué empeorando y falleció en colapso periférico al mes justo de su ingreso, con un cuadro de intensa desnutrición que contrastaba con los edemas y la ascitis.

Necropsia (doctor VALLE).

Tórax: La cavidad pleural izquierda contiene aproximadamente un litro de líquido amarillo transparente. Existen adherencias fuertes, que hay que separar con el cuchillo, sobre todo en el vértice del pulmón izquierdo y base del lóbulo inferior de ese mismo pulmón. Ulceración con formación de pequeñas cavidades, algunas de ellas con contenido calcáreo en el vértice del pulmón izquierdo. Todo este lóbulo pulmonar se encuentra edematoso con gran contenido líquido. El resto de ambos pulmones está congestivo y ligeramente enfisematoso. Ganglios de la bifurcación bronquial y paratraqueales antracóticos y bastantes de ellos caseificados.

Corazón: Peso, 330 gramos, de tamaño normal; presenta algunas petequias pequeñas en pericardio visceral, así como dos pequeños depósitos de fibrina. No había adherencias entre ambas hojas pericárdicas. El corazón está muy blando, aplastándose con su peso sobre la mesa de autopsias. Miocardio con aspecto de carne cocida. Válvula tricúspide muy dilatada.

Abdomen: Contiene aproximadamente unos dos litros de líquido amarillo transparente.

Bazo: Aumentado en tamaño. Peso, 644 gramos. Se

mantiene erguido sobre la mesa. Consistencia firme y elástica, botando como una pelota al echarlo sobre la mesa. Al cortarlo, las aristas son cortantes, dejando una superficie de color rojo anaranjado parecido al jamón cocido. No existe sangre ni pulpa esplénica.

Hígado: Muy aumentado de tamaño. Peso, tres kilos. Se mantiene erguido sobre la mesa. Gran sensación de dureza y elasticidad. Dibujo lobulillar desaparecido. Vías biliares permeables.

Riñón: Grande, de color pálido. Peso, 220-208 gramos. Cápsula lisa, que se desprende con facilidad. Al corte, la cortical aumentada en relación con la medular.

Abundantes ganglios mesentéricos grandes y algunos de ellos con una línea de caseificación. Entre ellos se encuentra un quiste del tamaño de una cereza lleno de líquido amarillo turbio, y en su interior la existencia de un pequeño papiloma.

Testículos: Gran edema en bolsas. Testículos grandes. Peso, 22 gramos con el epidídimo.

Diagnóstico anatómico: Tuberculosis ulcerada y caseificada del vértice pulmonar izquierdo. Hidrotórax izquierdo. Edema pulmonar. Adenitis antracótica y caseificada de los ganglios bronquiales. Ascitis. Amiloidosis del bazo, hígado y riñón.

Examen histológico: (Dr. MORALES PLEGUEZUELO).

Bazo: Amilosis generalizada, de preferencia en los cordones de Billroth, por fuera de los vasos. Los folículos apenas se reconocen; no obstante, cuando se ven, no tienen depósito.

Hígado: Amilosis difusa que separa las trabéculas haciendo muy angostos los senos.

Riñón: Depósito de amilosis entre los capilares glomerulares, alrededor de los tubos y en la media de las arterias.

Pulmón: Tuberculosis caseosa con folículos y células gigantes.

Después del estudio anatomopatológico vemos confirmado nuestro diagnóstico, y como comen-

tario final señalamos únicamente las enseñanzas que debemos recoger para los casos futuros:

1.º Que el criterio clínico para el diagnóstico de amiloidosis primaria o secundaria sólo nos sirve para los casos extremos.

2.º Cómo con lesiones mínimas y silentes puede haber amiloidosis secundaria masiva y la necesidad de valorar estas lesiones.

3.º La necesidad de pensar en amiloidosis en síndromes nefróticos con espectro del tipo del que hemos presentado, sobre todo cuando el cociente Alb/Glob. sea muy bajo.

4.º Comentar cómo el doctor PANIAGUA encontró en la punción esternal unas células macrofágicas y señalar el valor que hubiese tenido para el diagnóstico la tinción de estas células con los colorantes específicos de la amiloide.

5.º Señalar el camino abierto a la investigación de la génesis de la amiloidosis con la tesis de los anticuerpos fijos de Teilum.

BIBLIOGRAFIA

- LUBARSCH, O.—Virchow's Arch. Path. Anat., 721, 867; 1928.
 LARSEN.—Am. J. Path., 6, 147; 1930.
 EISEN.—Am. J. Med., 1, 144; 1946.
 LINDSAY.—Am. J. Med., 4, 765; 1948.
 TEILUM, G.—Am. Rheum. Dis., 11, 119; 1952.
 TEILUM, G.; HARBOE, N., y SIMONSEN, M.—J. Clin. Path., 4, 301; 1951.
 REIMAN, SAHYOUN y CHAGLIASSIAN.—Arch. Int. Med., 93, 5; 1954.
 JAKSON, WADSWORTH y KAN.—Arch. Int. Med., 4, 494; 1954.
 MATHEWS.—Am. J. Med. Sci., 3, 317; 1954.
 JACKSON y SLAVIN.—Am. Heart. J., 47, 839; 1954.

REVISIONES TERAPEUTICAS

TRATAMIENTO DE LAS LARINGITIS ESTENOSANTES CON TERRAMICINA

R. FRANCO y A. GONZÁLEZ MARTÍNEZ.

Clínica Médica Universitaria.
 Director: Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ.
 Instituto Municipal Antidiftérico.
 Director: Prof. CALDERÍN.

(Continuación.)

III

Ya en dos ocasiones¹²⁷ y¹⁴², habíamos hecho resaltar la gravedad que las laringitis agudas pueden presentar en la práctica, gravedad no sólo debida a su carácter de estenosante, sino también al estado, muchas veces establecido de modo muy rápido, de grave afectación general secundaria al proceso infeccioso en sí. En la primera de estas publicaciones recogíamos la estadística del Instituto Muni-

pal Antidiftérico que dirige el Prof. M. CALDERÍN, y en el que trabajamos, correspondiente al año 1952. En ella, de 4.466 enfermos, 907 fueron diagnosticados de diferentes tipos de laringitis; el 20,3 por 100 del total. De ellos, 564 eran laringitis catarrales superficiales de curso benigno, y de los cuales solamente 5 fueron hospitalizados a título de observación; 343 fueron diagnosticados de laringitis estenosantes, lo que representa un 7,7 por 100 del total. De estos 343 fueron hospitalizados 177, rechazando el resto la hospitalización, para ser tratados de modo privado o en otros centros, por lo cual desconocemos su evolución. De estos 177, 50 necesitaron la intubación y 4 fueron traqueotomizados, cediendo 105 al tratamiento médico únicamente, que, establecido precozmente y de modo adecuado (ya lo decíamos entonces), estamos convencidos ahorra en gran número de casos una actuación quirúrgica; 20 fallecieron y 2 salieron a petición de la familia en estado preagónico, ignorándose con certeza su fallecimiento.

Valorando, pues, únicamente los 20 seguros, la mortalidad corresponde al 5,8 por 100, mucho ma-