

tique, qui confirme que l'activité sportive du sujet est prolongée et intense; chez ceux qui, à la radioscopie ont une plus grande image cardiaque, on observe des signes évidents d'hypertrophie ventriculaire gauche.

On fait constater que le petit groupe de val-

vulaires, dans les différents examens cardiovasculaires et dans les preuves de ventilation, montra adaptation à l'effort sportif; nous considérons, malgré tout, que chez des individus ayant ce genre de lésion le sport de compétition doit être complètement défendu.

## NOTAS CLINICAS

### DERMATOMIOSITIS SINTOMATICA DE CANCER DE PULMON

J. SERRANO, J. SÁNCHEZ FAYOS y J. DE SAGARMINAGA.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.  
Clínica de Nuestra Señora de la Concepción.  
Profesor: C. JIMÉNEZ DÍAZ.

La dermatomiositis es considerada hoy día como una entidad clínica caracterizada por inflamación y degeneración de la piel y músculos de etiología desconocida. Algunos autores creen que tiene una base tóxica, otros infecciosa y los más piensan se trata de un estado de hipersensibilidad o forma de reacción específica del tejido mesenquimal, particularmente del colágeno, a varios antígenos o agentes sensibilizantes (suero extraño, proteínas anormales, antígeno bacteriano, etc.).

En estos últimos años se han publicado varios casos de asociación de dermatomiositis con neoplasias malignas localizadas en alguna parte del organismo. Fué en 1935 cuando BEZECNY publicó los primeros casos, y a partir de entonces ya fueron varios los autores que encontraron tal asociación. Nosotros creemos, como la mayoría de estos autores, que los brotes de dermatomiositis son muchas veces sintomáticos de una neoplasia hasta entonces ignorada y es el motivo de aportar un caso más a la literatura, ya que la asociación es lo suficientemente frecuente para justificar una completa investigación en todos los casos de dermatomiositis por la posibilidad de encontrar bajo esa capa sindrómica el tumor maligno causal o acompañante.

#### CASO CLÍNICO.

Se trataba de un hombre de cuarenta y ocho años, de Madrid. Ingresó a primeros de octubre de 1955 y refería que cuatro meses antes de su ingreso empezó a notar dolor sordo en la pantorrilla izquierda con hinchazón de tobillo y fiebre de 38°. Más adelante, inapetencia e incapacidad funcional. Fué tratado con irgapirina e infiltraciones locales sin mejorar. Días más tarde apare-

ció dolor en la pantorrilla derecha e hinchazón del tobillo de ese lado. A los veinte días del comienzo mejoraron los síntomas de la pierna izquierda y le apareció tumefacción dura y dolorosa del tercio inferior del brazo izquierdo, que se extendía hasta tercio medio del antebrazo, con fijación del codo en semiflexión y con aparición de algunas manchas pequeñas rojizas. Como en las anteriores, tuvo reacción febril. Poco tiempo después le apareció hinchazón sumamente dolorosa de toda la pierna derecha con zonas más duras, piel brillante y tensa, llegando en esta ocasión la fiebre a 40°. Estuvo así casi un mes y le fueron extraídas casi todas las piezas dentarias sin notar alivio alguno. Hace quince días tuvo un nuevo brote, localizado en brazo y antebrazo derechos, y pocos días después se afectó también el músculo esternocleidomastoideo de ese mismo lado. Tenía poco apetito y había perdido algo de peso.

Antecedentes personales y familiares, nada destacable.

En la exploración destacaba en el cuello todo el músculo esternocleidomastoideo derecho con infiltración dura y dolorosa. Por delante de él, en la parte interna del espacio retroclavicular, se palpaba una adenopatía profunda, dura y no dolorosa, del tamaño de una avellana. En pulmón y corazón, así como en abdomen, no había ningún dato que señalar. En antebrazo y brazo derechos la piel estaba seca y tensa con carácter apergaminado, con infiltración muscular sumamente dolorosa al roce y tacto. Había algunos elementos rojizos maculares también dolorosos. La pierna derecha aparecía edematosa con piel fina, lisa y brillante, con infiltración muy intensa de los músculos gemelares, que se presentaban duros y sumamente dolorosos. En sistema nervioso nada anormal.

Se le practicaron las siguientes exploraciones complementarias. Análisis de sangre: 2.880.000 hematíes con 54 por 100 de Hb. y 0,94 de V. G. La V. de S. era de 118 en la primera hora. Leucocitos, 12.400, con 68 por 100 segmentados, 20 por 100 en bastón, 5 por 100 monocitos y 7 por 100 linfocitos. Orina: Densidad, 1,016; ligeros indicios de albúmina; sedimento, dos hematíes por campo; leucocitos aislados (5 por campo) y frecuentes células epiteliales planas. Análisis de esputo: Sero-mucoso, bastante aireado; serosidad transparente; moco muy hialino, en dos pequeñas zonas, ligeramente sanguinolento; no se han visto bacilos de Koch. Reacción de desviación de complemento con antígeno de líquido hidatídico, con antígeno de membrana de quiste y con antígeno de cisticercos, negativas. Investigación de creatinina preformada: 1.003 gr./24 horas. Creatinina total, 1.037. Creatina, 0,034 (diuresis, 850 c. c.). Radioscopia de tórax: El informe decía: "Se aprecia en lóbulo superior derecho imagen redondeada densa que se continúa con el hilio con borde inferior muy nítido de aspecto neofornativo. No se observan alteraciones costales." Radioscopia de esófago, estómago y duodeno, prácticamente normales. Estudio citológico de exudado bron-

quial: Abundantes células bronquiales, frecuentes macrófagos y algunos leucocitos neutrófilos; no se han visto eosinófilos. Se encontraron elementos celulares aislados y en agrupaciones de caracteres atípicos que imitan como elementos de nueva formación. Radiografía de tórax (fig. 1). Biopsia de músculo esternocleidomastoideo (fig. 2), cuya estriación se distinguía con dificultad por tendencia a fragmentarse; estroma ligeramente escleroso. Biopsia de ganglio retroclavicular (figura 3), que objetivaba una metástasis de un carcinoma sólido que crecía en finos cordones. Las células tenían nucleolo muy aparente y eran bastante dismórficas con disposición en cordones estrechos. La reacción que provocaban, en parte estaba constituida por neutrófilos. Las mitosis eran abundantes.

**Evolución.**—A su ingreso nos pareció que todo su cuadro correspondía a brotes sucesivos de dermatomiositis, y al objetivar el ganglio retroclavicular pensamos podía ser un "ganglio centinela" de una tumoración digestiva o pulmonar. El examen radiográfico del tórax mostró una formación sólida, redondeada, con veladura difusa del vértice derecho. A radioscopia la masa parecía ocu-

sitis no encontró ninguna asociación. Sin embargo, a partir de la comunicación de BEZECNY en 1935 de dos casos, asociado uno con un car-

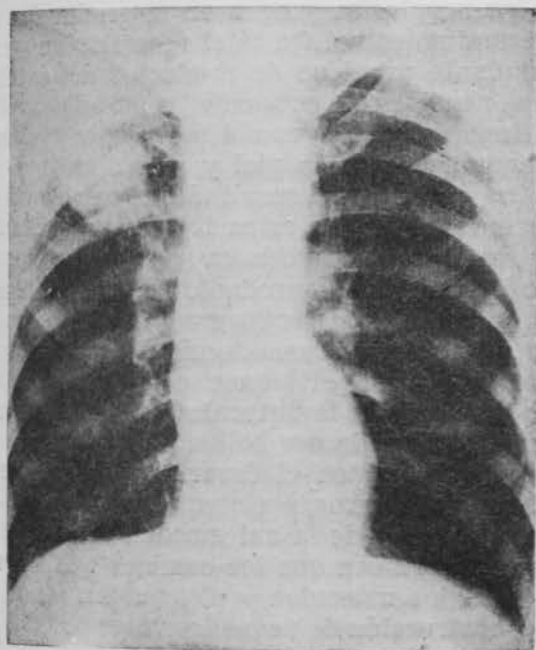


Fig. 1.

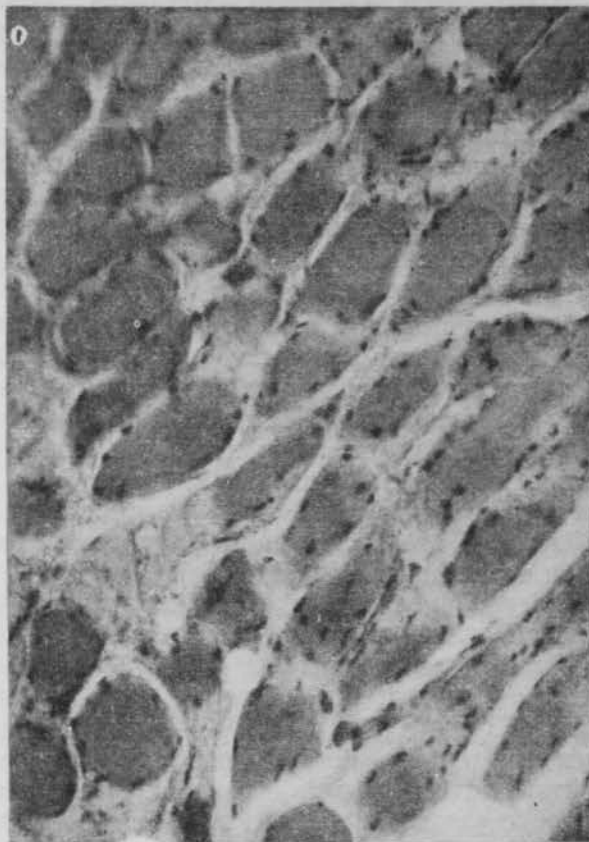


Fig. 2.

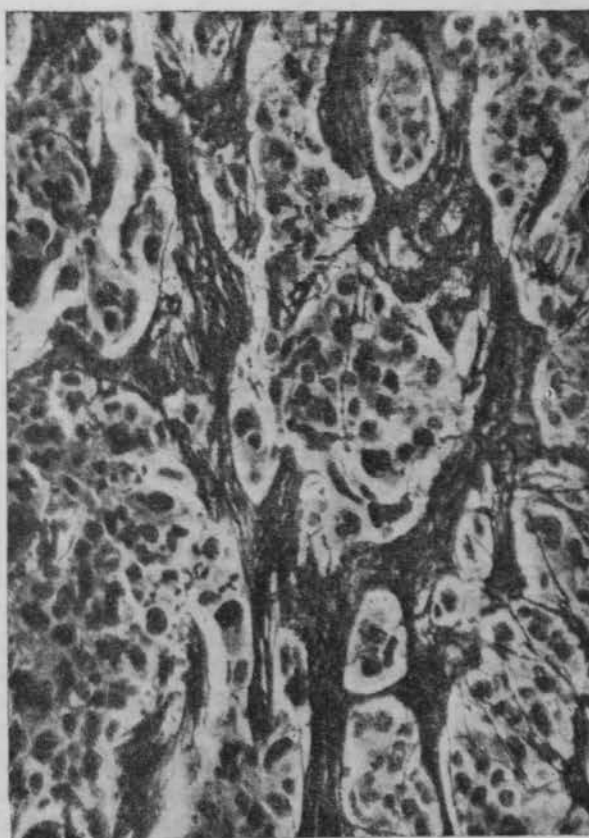


Fig. 3.

par todo el espesor del lóbulo superior. Ante esta imagen, y por la historia que presentaba, solamente había dos posibilidades: por un lado, que se tratase de brotes de dermatomiositis con neoplasia pulmonar, descrito en la literatura como asociación frecuente, y por otro lado, que esos brotes se asociaran a un quiste hidatídico pulmonar subperforado, siendo en este caso un mecanismo de choque la causa de la dermatomiositis. La biopsia del ganglio centinela aclaró el diagnóstico. Se empezó a tratar con radioterapia pendular convergente (doctor ALBERT), con lo que mejoró mucho su cuadro general y, sobre todo, el dermatomiosítico. Fué dado de alta y últimamente hemos tenido noticias de haberle aparecido un cuadro de compresión cerebral (¿metástasis?) y dos días antes de hacer exitus le reapareció un brote de dermatomiositis muy intenso.

#### COMENTARIOS.

La coincidencia de dermatomiositis con neoplasias malignas no fué mencionada por los autores antiguos, y según SHEARD, en los 263 casos publicados por SOUERMANN de dermatomio-



cinoma de ovario y otro de pecho, las publicaciones en este sentido fueron en aumento, y últimamente ya son muchos los autores que han visto esta asociación como BRUNNER y LOBRAICO, LANE, PICK, GOTTRON, MCCOMBS, THANHAUSER, COTTEL, SCHEARD, CURTIS, BLAYLOCK, HARREL, etc.

El asiento de los tumoraciones es muy diverso y de los casos publicados se han encontrado localizaciones en ovario, estómago, mamas, retículoendotelio, pulmón, riñón, recto, esófago, útero y mediastino como lugares más frecuentes. En algunos casos no se especificaba el lugar de implantación.

En un principio la asociación de las dos enfermedades puede ser considerada como coincidente; pero el hecho de haberse visto con bastante frecuencia que el brote de dermatomiositis precedió durante unos meses solamente al descubrimiento de la neoplasia, por un lado, y por otro, la influencia beneficiosa que sobre la enfermedad cutáneomuscular tenía en muchos casos el tratamiento radioterápico del tumor o la extirpación quirúrgica, hicieron pensar a BEZECNY, DOSTROVSKY, SAGHER y otros que debía de existir una correlación más íntima entre los dos procesos. En este sentido se inclinan también CURTIS, BLAYLOCK y HARREL, que encuentran mejoría de la dermatomiositis después del tratamiento de la neoplasia en seis de sus ocho casos. En un caso publicado por DOSTROVSKY y SAGHER de asociación de dermatomiositis con carcinoma de mama, los cambios de la piel y músculos mejoraron después de extirpado el tumor, y los brotes de dermatomiositis volvieron a aparecer al crecer la neoplasia. Nosotros, como opinan BRUNNER y LOBRAICO, pensamos que es difícil asignar un papel causal a las neoplasias malignas si nos basamos para ello únicamente en datos estadísticos; sin embargo, en el caso de estos autores, en otros varios y en el nuestro, los tumores fueron tratados con evidente mejoría de las manifestaciones dermatológicas, lo que nos sugiere una concurrencia que añade bastante peso a los datos estadísticos. En nuestro enfermo únicamente unas horas antes de su fallecimiento le apareció un brote intenso de dermatomiositis.

El concepto de dermatomiositis como entidad clínica data del trabajo publicado por WAGNER en 1863. UNVERRICH diferenció la enfermedad y le dió en 1891 ese nombre. El mecanismo de producción permanece oscuro. Muchas de las teorías dadas fueron encaminadas a pensar en un factor infeccioso, como O'LEARY y WAISMAN, que piensan que la infección juega un papel importante en la enfermedad, pero que está por descubrir. WEBER, en 1924, interpretó los cambios degenerativos como debidos a efectos tóxicos de la infección, idea que mantiene GARRAHAN. En estos últimos años la mayoría de los autores siguen pensando que la etiología de la dermatomiositis, como la mayoría de las

enfermedades del colágeno, permanece oscura; pero no hay duda que se ha dado un gran avance en su patogenia. PAUTRIER y KLEMPERER, por un lado, y POLLACK y BAEHR, por otro, reunieron en el concepto de enfermedades del colágeno al grupo de afecciones agudas o crónicas en las que se produce una alteración de cierta parte del mesénquima, del sector extracelular con su estructura filamentosa o fibrilar y su porción de sustancia fundamental formada por mucoproteidos y glucoproteínas y en la que la lesión patológica consiste en la turgescencia fibrinoide (que describió KLINGE), seguida de una reacción de células reticulares. Como por otro lado hay cierta evidencia de que la sensibilización alérgica es considerada como factor importante en los cambios dermatomusculares, es interesante meditar aquí, como dicen CURTIS, BLAYLOCK y HARRELL, sobre el posible papel que las neoplasias juegan en la producción de la dermatomiositis. Quizá el necesario antígeno estimulante proviene de productos del catabolismo neoplásico, actuando como disparador que desencadena los cambios en las estructuras mesenquimales de la piel y músculos, o dicho de otro modo, ser el resultado de reacciones de hipersensibilidad en estos tejidos por un antígeno de punto de partida en las células tumorales o bien ser algún producto de su desintegración, y como dicen MCCOMBS y MAC MAHON dichas alteraciones dermatomiosíticas deben de aparecer cuando el tumor empieza a crecer. Otro dato más de la naturaleza alérgica de esta enfermedad puede ser hallado en la frecuencia de eosinofilia y en el desarrollo de urticaria, eritema multiforme y eritema nodoso en tempranos estadios de la enfermedad. DOSTROVSKY y SAGHER piensan que los cambios que se producen en los músculos y piel pueden ser debidos a obstrucción de pequeños vasos por células del tumor. Para BECKER, KAHN y ROTMAN las manifestaciones dermatológicas se deben y ocurren durante el crecimiento interno de la enfermedad maligna y aparecerían cuando las células tumorales alcanzasen la piel y allí fuesen destruidas, produciéndose una reacción cutánea de choque.

Como resumen de lo anteriormente expuesto se puede terminar diciendo:

a) Que la asociación de dermatomiositis con neoplasias malignas es bastante frecuente y cada día aparecen más casos en la literatura, y que esta asociación no es considerada por la mayoría de los autores como una simple coincidencia.

b) Que dentro de la oscuridad etiológica y correlacionaria de ambos procesos lo más verosímil es que la neoplasia condicione una forma de sensibilización alérgica que produzca los cambios en la sustancia colágena de la piel y músculos; y

c) Que nosotros, como otros muchos autores, creemos que la correlación de ambas enfer-

medades, por un lado, y las relaciones desencadenantes, por otro, son lo suficientemente importantes para encontrar indicada una minuciosa investigación en todos los casos de dermatomiositis para descartar o demostrar la presencia de la neoformación.

## BIBLIOGRAFÍA

- R. P. MCCOBS y H. MAC MAHON.—Med. Clin. North Amer., 31, 1148, 1947.  
BY C. SHEARD JR.—Arch. Int. Med., 88, 640, 1951.  
C. E. COTTE.—Am. J. Med. Sci., 224, 160, 1952.  
MATEW J. BRUNNER y ROCCO V. LOBRAICO JR.—Ann. Int. Med., 34, 1269, 1951.  
A. C. CURTIS, H. C. BLAYLOCK y E. R. HARRELL, JR.—Journ. Am. Med. Ass., 150, 844, 1952.  
L. FORMAN.—Proc. Roy. Soc. Med., 44, 880, 1951.  
E. S. MAZZEI y E. DAMENO, H.—Rev. Clin. Esp., 47, 15, 12, 1952.  
J. H. TALBOTT y R. M. FERRÁNDIZ.—Collagen Diseases. Grune and Stratton. Nueva York, 1956.

ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO DEL  
SISTEMA NERVIOSO EN UN CASO DE  
DISTROFIA MIOTONICA (\*)

A. LÓPEZ ZANÓN.

Clínica Médica Universitaria. Director: Profesor Doctor  
C. JIMÉNEZ DÍAZ.Clínica Neurológica Universitaria de Hamburgo.  
Director: Profesor H. PETTE.

Desde que la distrofia miotónica ha sido individualizada por STEINERT, se ha podido arrojar algo de luz sobre muchos aspectos inherentes al citado complejo sintomático; sin embargo, en lo que respecta a los datos anatomopatológicos en el sistema nervioso central y periférico, las comunicaciones de los distintos autores difieren mucho entre sí.

En la tabla adjunta hemos tratado de resumir comparativamente los trabajos anatomopatológicos más importantes.

El enfermo de cuarenta y cinco años Lü., Jo., presenta como antecedente que su padre y un tío paterno padecieron de distrofia muscular, muriendo de enfermedad intercurrente a los cuarenta y siete y cuarenta años, respectivamente. Otro hermano de ambos, que tiene sesenta y un años, está también afecto de distrofia muscular. Lü. no tuvo nunca mucha fuerza, fatigándose ya en la escuela primaria al hacer ligeros ejercicios gimnásticos. Por esta misma razón tuvo que abandonar el aprendizaje de diversos oficios, dedicándose a vendedor de periódicos, profesión que ejerció desde los veinticuatro a los cuarenta y un años (1950). Desde 1939 nota el paciente debilidad progresiva que, al principio, no le estorbaba grandemente; pero en diciembre de 1953, al ser dado de alta en el Hospital Ochsenzoll (donde estuvo ingresado, durante corto tiempo, para tratar una cistitis), se notó sin fuerzas para andar. Desde entonces

guardó cama hasta que, falto de cuidados, ingresó nuevamente en Ochsenzoll. En diciembre de 1954 es trasladado al Servicio del profesor PETTE, en Eppendorf.

El enfermo se presenta bien orientado en espacio y tiempo; colabora bien. Excepto la falta de fuerzas, no aqueja otras molestias que la pérdida de potencia y desaparición de la libido desde hace cinco años. Es un sujeto, en buen estado de nutrición, con calvicie frontal. La coloración de piel y mucosas es normal; no existen edemas. Las extremidades son desproporcionadas, excesivamente cortas y gráciles, con relación al tronco. Los genitales externos son de pequeño tamaño y el testículo derecho no está descendido. La exploración física no arroja datos patológicos en los pulmones. El corazón está enormemente dilatado a la palpación y percusión, el ritmo es absolutamente irregular, no existiendo soplos; se hace el diagnóstico de arritmia completa (comprobado electrocardiográficamente). Tensión arterial, 120/95 mm. Hg. El abdomen es blando e indoloro a la palpación; no se palpan ni percuten aumentados hígado ni bazo.

**Exploración neurológica.**—El cráneo es indoloro a la presión y percusión. No existe dolor al presionar sobre los puntos de salida del trigémino. Por parte de los nervios craneales no se observa otra anomalía que una marcada debilidad en la musculatura innervada por el trigémino motor, facial y espinal. En general, la fuerza muscular segmentaria está extremadamente disminuida, conservándose relativamente algo mejor en la musculatura del tronco que en la de las extremidades. Se observa clara reacción miotónica al golpeteo de la lengua y eminencia tenar. Los reflejos osteotendinosos están conservados, aunque débiles; asimismo los abdominales y cremasterino izquierdo; plantares en flexión. Sensibilidad intacta en todas sus cualidades. La coordinación, difícil de explorar por el estado del paciente, parece ser normal. La marcha no puede explorarse. La exploración oftalmológica demuestra, bilateralmente, una turbidez blanco-grisácea del cristalino, irradiada en forma de estrella hacia la periferia, y predominando en la cristaloides posterior.

Otras exploraciones complementarias suministran los siguientes datos: Metabolismo basal, de —9,2 por 100; glucemia, de 84 mg. por 100; gonadotropina D, 6,6 UR. en las veinticuatro horas, y la eliminación diaria de 17-cetosteroides es de 12,81 mg.

La combinación de distrofia muscular con fenómenos miotónicos y los trastornos endocrinos y característica catarata permiten hacer el diagnóstico de distrofia miotónica.

Previo compensación del estado circulatorio, un tratamiento con 25 mg. de ACTH, cuatro veces al día, es seguido de una moderada mejoría del estado general y función muscular. Al cabo de doce días se presenta una ligera elevación de la temperatura que, en veinticuatro horas, sobrepasa los 39 grados. La fiebre cede rápidamente con un tratamiento de penicilina-estreptomina, el paciente manifiesta encontrarse mejor cuando, de modo repentino, sobreviene la muerte.

Sección (datos facilitados por el Instituto Patológico de Eppendorf).—“El bazo presenta, macroscópicamente, hiperplasia de la pulpa y el estudio histológico moderado aumento de las células reticulares. En el corazón, de coloración morena, con moderada dilatación de las cavidades, se ven varios pequeños infartos septales. Moderado enfisema pulmonar; pequeño infarto hemorrágico en el lóbulo inferior izquierdo. Cirrosis hepática atrofica de pequeños nódulos. Hiperemia renal. Marcada atrofia testicular con desaparición absoluta del tejido formador de semen e hiperplasia difusa de las células intersticiales de Leydig. Atrofia de las suprarrenales con ensanchamiento absoluto y relativo de la glomerular. Hipófisis con hiperemia del lóbulo anterior; predominio de células cromóforas y eosinófilas; algunos quistes coloides en la zona limitante con el lóbulo posterior. La musculatura esquelética muestra notable grado de atrofia con hipertrofia del tejido adiposo.”

(\*) El estudio de este caso nos ha sido posible por amabilidad del “Privatdozent” doctor H. KALM, “Oberarzt” de la Clínica, cuyos consejos nos han sido de inestimable valor para la redacción de este trabajo.