

Hay muy pocos casos en los que la pigmentación constituye un hallazgo aislado; JEGHERS y cols. mencionan su presencia en sólo un caso. En la revisión de BARTHOLOMEW existían 12 casos de pigmentación aislada en miembros de las familias de sujetos con el síndrome completo, pero también hay dos casos aislados sin pólipos y sin proceso similar en la familia. A través de su revisión de la literatura, les parece probable que se trata simplemente de una variante del síndrome más bien que de otra entidad.

Finalmente, en cuanto a la clasificación adecuada de esta enfermedad, BARTOLOMEW y cols. se muestran de acuerdo con BRUWER y cols. de que debe denominarse a esta entidad con el nombre de síndrome de Peutz-Jeghers, y que para la claridad en la situación sugieren

que debe emplearse una combinación de términos y que el síndrome ha de referirse en el futuro como "poliposis intestinal asociada con pigmentación melánica mucocutánea (síndrome de Peutz-Jeghers)".

#### BIBLIOGRAFIA

BARTHOLOMEW, L. G., DAHLIN, D. C. y WAUGH, J. M.—Gastroenterology, 32, 434, 1957.  
 BRUWER, A., BARGEN, J. A. y KIERLAND, R. R.—Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 29, 168, 1954.  
 FREEMAN, J. T. y RAVDIN, I. S.—New Engl. J. Med., 253, 958, 1955.  
 JEGHERS, H., MCKUSICK, V. A. y KATZ, K. H.—New Engl. Med., 241, 993 y 1.031, 1949.  
 PEUTZ, J. L.—Nederl. Maandschr. v. Geneesk., 10, 134, 1921.  
 SORSBY, A.—Clinical Genetics, pág. 419. Saint-Louis, 1953.  
 YOUNG, H. B.—Edinburgh Med. J., 61, 122, 1954.

## SESIONES DE LA CLINICA DEL PROF. C. JIMENEZ DIAZ

Cátedra de Patología Médica. Clínica del Hospital Provincial. Madrid. Prof. C. JIMENEZ DIAZ

### SESIONES DE LOS SABADOS. — ANATOMO-CLINICAS

Sesión del sábado 23 de junio de 1956.

Doctor OYA.—Un caso de anemia *hipoplásica con fenómenos hemolíticos*, curado por la esplenectomía, será publicado "in extenso" en esta misma Revista.

El doctor MIÑÓN hace una exposición de su experiencia en el tratamiento per oral de la diabetes con BZ 55.

#### TUMOR RENAL DE CELULAS CLARAS

Doctor DE LA BARREDA.—Se trata de la enferma M. G. S., natural de Bémez (Córdoba), de sesenta y tres años, viuda, que ingresa, procedente del doctor LORENTE, en la consulta, refiriendo la siguiente historia:

Hace cuatro años y medio notó un día bruscamente que las orinas que emitía tenían sangre evidente, lo que se siguió a las pocas horas de dolor intenso en región lumbar derecha que se corria por abdomen hacia la ingle, haciéndose la micción imposible en esos momentos. Tras una inyección de calmante desapareció el dolor y pudo orinar, expulsando a partir de este momento orinas normales.

Unos tres o cuatro meses más tarde volvió a tener el mismo cuadro con idénticas características, y posteriormente, con intervalos de un año, se ha vuelto a presentar esta sintomatología. Los dos últimos accidentes se han seguido de expulsión de orinas hematúrico-negruzcas durante unos ocho días después de tener el dolor.

No cree haber tenido fiebre en ningún momento.

En los restantes aparatos no encontramos ninguna sintomatología que merezca destacarse.

La enferma tuvo la menopausia a los cuarenta y ocho años; la menarquia la había tenido a los catorce y sus períodos habían sido siempre normales.

A los doce años había sido sometida a una resección gástrica por un proceso ulceroso, del cual no ha vuelto a sentir molestias.

El padre murió a los noventa años, no sabe de qué; la madre murió, cardíaca, a los sesenta y tres años; han sido diez hermanos, de los cuales cinco han muerto de pequeños; dos, operados de estómago; uno, padece de litiasis renal, y uno, vive sano.

La enferma ha tenido tres hijos, que viven sanos, y tres abortos.

En la exploración nos encontramos con una enferma bien constituida, en regular estado de nutrición, con buena coloración de piel y mucosas.

La boca es séptica, con falta de piezas, y la lengua y faringe son normales.

El respiratorio es normal a la auscultación y percusión; en el circulatorio los tonos son puros, el pulso es ritmico, a 68, y la presión arterial es de 180/105.

En el abdomen se aprecia una cicatriz operatoria en la línea media supraumbilical. En hipocondrio derecho se palpa una masa redondeada del tamaño de una naranja grande de superficie dura, lisa, que se desplaza con los movimientos respiratorios ligeramente, que es móvil en todos los sentidos y que da la sensación de corresponder a un riñón grande, doloroso.

El análisis de sangre arrojaba unos hematies de 4.700.000 por c. c. con 4.100 leucocitos, una velocidad de sedimentación de 5,5 de índice, una orina de 1.025 de densidad, de reacción ácida, sin contener albúmina ni glucosa, y en el sedimento se observan algunos leucocitos aislados, hematies y células epiteliales de vías bajas.

Se le hace una pielografía, que pueden ustedes apreciar aquí, en la que se observa la imagen muy deformada del riñón derecho.

Con estos datos la remitimos al doctor CIFUENTES para su intervención.

Se comenta por el profesor JIMÉNEZ DIAZ el aspecto histológico del riñón, tan parecido al que en esta Clínica se ha visto en riñones con perinefritis celofánica, con reforzamiento de las basales, endarteritis, zonas con depósito de sustancia amorfa y PAS positiva (Periodic acid stain). También es interesante la desaparición de la hipertensión previa a la intervención, planteando su relación con la actividad endocrina de las células suprarrenales que se ven en plena masa renal, o más bien con el hecho de que el tumor crezca al riñón restante funcionante un problema de compresión dentro de la cápsula, creando la circunstancia experimental del riñón envuelto en celofán.

Propone el doctor FERNÁNDEZ CRIADO el estudio bio-

químico para casos futuros, de catecolas, o sustancias hipotensoras, previo a la intervención, y la cromatografía de esteroides en el extracto de la pieza del tumor.

Sesión del sábado 30 de junio de 1956.

#### ANEURISMA ARTERIOSCLEROSO DE LA AORTA ABDOMINAL

Doctor ROMEO.—Se trataba del enfermo V. V. M., de sesenta y un años, quien contaba que hace treinta y cuatro años, con motivo de haber tenido dos episodios dolorosos en la fossa ilíaca derecha, fué intervenido de apendicitis; un mes después de la intervención, y tras un esfuerzo, se le produjo una hernia inguinal derecha, y desde entonces ha quedado con molestias vagas en la parte inferior del vientre; iba estreñido, mejorando sus molestias algunas veces al defecar. En el año 1938 tuvo un dolor muy fuerte en el hipogastrio, continuo, pero con exacerbaciones intermitentes; le pusieron morfina y quedó bien, salvo pequeñas molestias un poco por encima del ombligo, que se presentaban de manera esporádica. En el año 1943 tuvo otro episodio doloroso, exactamente igual al descrito, que le duró un día. Meses más tarde empezó a tener sensación de acidez gástrica y dolor en el epigastrio, a veces fuerte, a los tres cuartos de hora de haber comido, fijo, que mejoraba con bicarbonato, aunque no siempre; estas molestias le duraban unos diez o quince días y se repetían unas tres o cuatro veces en el año con intervalos no constantes, encontrándose peor en primavera y otoño. Estuvo así dos años, quedando al cabo de ellos sin molestias y sin más tratamiento que alcalinos. Hace quince días, tras de una rinitis con mucha secreción y que le produjo escoriaciones en los orificios de la nariz, tuvo un cuadro de erisipela en toda la cara que curó con sulfotiazol. Hace ocho días vuelve a tener otro episodio doloroso análogo a los anteriores, apreciándose ahora la existencia de una tumoración por encima y a la derecha del ombligo, por lo que consulta. Tiene cierta dificultad para orinar y a veces se le corta el chorro de la orina. Sus antecedentes carecen de interés.

En la exploración nos encontramos con un enfermo bien constituido, en regular estado de nutrición, buena coloración de piel y mucosas, pupilas isocóricas y normorreactivas. Lengua saburral; boca aséptica, en la que faltan piezas. En el tórax, nada anormal en la exploración de pulmón y corazón; pulso ritmico y lleno a 82/m. Tensión arterial, 13,5/8. En el abdomen, al nivel del ombligo, y extendiéndose tres traveses de dedo hacia la izquierda y dos hacia la derecha, se palpa una tumoración de consistencia semiblanda, pulsátil y con expansión, que no es dolorosa a la palpación. Sobre dicha tumoración se ausulta un soplo sincrónico con el pulso y a la palpación se aprecia thrill. Hernia inguinal derecha.

Se hizo una exploración del aparato vascular de las extremidades inferiores que arrojaba pulsos femorales

y poplíticos conservados; tibial posterior derecha, débil; pedios y tibial posterior izquierdos, abolidos; isquemia plantar muy positiva con hiperemia reactiva en el pie derecho. Repleción venosa disminuida. La oscilometría demostraba cifras disminuidas en ambas extremidades, pero sobre todo en la izquierda.

El análisis de sangre daba 4.520.000 hematies con 9.000 leucocitos y en la fórmula había 69 neutrófilos (3 en cayado), 3 eosinófilos, 25 linfocitos y 3 monocitos.

Llegamos al diagnóstico de un aneurisma de la aorta abdominal por los datos de la exploración, aunque no descartábamos que pudiera tratarse de un quiste pancreático, y en este caso el latido sería expansivo, transmitido desde la aorta a una masa difusa a tensión. Pero a rayos X se veía desplazada hacia arriba la curvadura mayor en la región baja del cuerpo gástrico y del antró con indudable compresión extrínseca y el arco duodenal no sólo no estaba desplegado, sino que el duodeno cursaba paralelamente al antró y pegado a él. En esta situación el enfermo fué remitido al Servicio del doctor CASTRO FARIÑAS para ser intervenido.

En la operación se comprobó el aneurisma, en el que había trombos antiguos y zonas intramurales con sangre roja, viva, como si se hubiese producido en él el fenómeno de la por así decir apoplejía del aneurisma.

Se extirpó y restableció la continuidad vascular.

El enfermo falleció días después con una trombosis de la zona, extendida ampliamente, a pesar de que se tomaron las medidas habituales para evitarlo.

En la discusión plantea el profesor JIMÉNEZ DÍAZ el problema etiopatogénico. Hay aneurismas de origen trófico, otros infectivos, arrancando éstos a veces de lesiones tan pequeñas como la microscópica de la panarteritis nodosa de los vasos nutricios, que da un cuadro con gran leucocitosis y neutrófilia como supurativo. Entre los tróficos no hay angiogénes por lesión arteriosclerosa de la vasa vasorum nutricios, ecáculos, neovasos frágiles y hemorragias a partir de ellos, como parece nuestro caso, por la presencia simultánea de sangre nueva y vieja en él.

Hay otros muy discutidos, sin trombosis vasculares, de origen displástico, como el que acompaña al síndrome de Marfan, o como el experimental del doratismo, con degeneración mesenquimal.

#### ACTINOMICOSIS

Los doctores SENTÍ y MORALES PLEGUEZUELO presentan un caso de actinomicosis de la comisura labial cuyo interés es fundamentalmente iconográfico y de comentario general acerca de dicha infección.

#### OSTEOMIELITIS CRONICA SEUDOMIELOMATOSA

Presenta el profesor JIMÉNEZ DÍAZ dos casos que serán publicados extensamente.