

mente, el mecanismo responsable de la presencia de glicina no proteica en el cálculo debe ser completamente diferente del que actúa en la formación de cálculos de cistina; así como la formación de cálculos de cistina se debe a la precipitación de cistina en una orina supersaturada, la concentración urinaria de glicina en los glicinúricos está muy por debajo del nivel de saturación de este aminoácido.

BIBLIOGRAFIA

- BEYER, K. H., WRIGHT, L. D., SKREGGS, H. R., RUSSO, H. F. y SHANER, G. A.—*Am. J. Physiol.*, 151, 202, 1947.
DE VRIES, A., KOCHWA, S., LAZEBNIK, J., FRANK, M. y DJALDETTI, M.—*Am. J. Med.*, 23, 408, 1957.
EVERED, D. F.—*Biochem. J.*, 62, 416, 1956.
PITTS, R. F.—*Am. J. Physiol.*, 140, 535, 1944.
STEIN, W. H.—*J. Biol. Chem.*, 201, 45, 1953.
WEINHOUSE, S.—*Cit. De VRIES y cols.*

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

Sábado 2 de marzo de 1957.

El doctor RODRIGUEZ DELGADO expuso el empleo práctico de los electrodos implantados intracerebralmente y su valor para registros electroencefalográficos especiales con demostración en un caso de la Policlínica del doctor FERNÁNDEZ CRIADO, que padecía una epilepsia focal profunda en lóbulo temporal.

El profesor LÓPEZ GARCÍA y el doctor RAMÍREZ presentan un caso de cáncer de pulmón y neuronitis, que se publicará en esta Revista.

SINDROME TALAMICO

El doctor DIERSSEN presenta un caso de síndrome talámico, estudiado clínica y anatómicamente con los doctores OBRADOR y CEBALLOS, y que forma parte de un grupo de casos que están en curso de publicación en *Acta Neurológica Latino-Americana*.

L. F. V., enferma de cuarenta y ocho años de edad, soltera, natural de Asturias. Ingresó en la Clínica el 6 de junio de 1956.

Antecedentes familiares y personales, sin interés patológico especial.

Desde hace cinco años venía sufriendo hipertensión arterial con algunas molestias en su periodo inicial, pero que después se había tolerado perfectamente hasta el mes de febrero de 1955.

Por esta fecha nota repentinamente que la pierna izquierda se le queda insensible, presentando al mismo tiempo una sensación extraña, en la planta del pie, que la enferma describe "como una dureza"; a los pocos minutos le aparecen estos mismos fenómenos en el brazo y en la mano izquierdos. No aprecia, en esta fase del episodio, trastornos motores. A la hora aproximadamente tiene un ligero mareo, acompañado de dolor en región frontotemporal derecha. Nota ahora que no puede mover el brazo izquierdo normalmente, y al intentar levantarse de la silla, en la que había permanecido sentada desde que se inició el trastorno, se le dobla la pierna izquierda. Rápidamente la paresia de los miembros se acentúa y quedan éstos totalmente paralíticos, al tiempo que aumenta intensamente la cefalea. A las cuatro o cinco horas de iniciarse el cuadro asciende la temperatura a 38,5° y la fiebre persiste durante dos días. Permanece en este estado veinticuatro horas, al cabo de las cuales comienza a recuperar rápidamente los movimientos de la mano izquierda, que se restablecen en su totalidad en el curso de una semana. Simultáneamente va recuperando motilidad en la pierna izquierda, aunque

más lentamente que en el brazo. Persiste el trastorno sensorial, notando la enferma en hemicuerpo izquierdo únicamente los estímulos intensos.

Continúa la regresión del cuadro hasta el mes de abril de 1955, fecha en que hacen su aparición, en el hemicuerpo afectado, unas sensaciones parestésicas, especialmente intensas en la cara y miembro superior. Estos fenómenos, que en un principio eran ligeros, se van acentuando hasta el mes de agosto, en que se han hecho tan intensos que la enferma los califica de atroces.

Se trata de sensaciones agudas de frío y de calor que se extienden, alternativamente, por todo el hemicuerpo afectado; "es como si me echaran agua hirviendo"; al mismo tiempo tiene una sensación constante de "quemazón" en el pulgar y eminencia tenar de la mano izquierda. Alternan estos fenómenos con sensaciones erráticas que la enferma no es capaz de describir, pero que califica como "muy molestas". Son éstas fugaces y de aparición frecuente, extendiéndose, sobre todo, por la cara, hombro y brazo y algunas veces por el tronco y pierna izquierdos.

Exploración.—Enferma bien constituida y nutrida, con buena coloración de piel y mucosas. Cicatriz operatoria horizontal en la base del cuello por una antigua extirpación de bocio hace quince años.

La auscultación cardíaca y respiratoria no arroja datos anormales. Abdomen, normal. No se aprecian edemas en las extremidades. Tensión arterial: en brazos, 22-13; en piernas, 24-16. Pulso rítmico de 85 pulsaciones por minuto.

A pesar de estar muy afectada por su cuadro doloroso la enferma colabora perfectamente, dando la impresión de una persona sensata, con un gran interés por curarse, ya que "los dolores le hacen la vida imposible a ella y a su familia". Se muestra muy esperanzada ante la perspectiva de la intervención y decidida a ayudarnos a "todo lo que pueda". Bien orientada en el tiempo y en el espacio; memoria próxima y remota, normales.

Cráneo normal, indoloro a la palpación y a la percusión. En pares craneales no se observa nada anormal, salvo una hiperpatía en el territorio del trigémino izquierdo, en el que se desencadenan, durante la exploración de la sensibilidad dolorosa, algunas sensaciones parestésicas.

En miembros superiores no se observan trastornos del tono ni de la motilidad; la fuerza esté conservada y los reflejos son normales. La exploración de las sensibilidades demuestra la existencia de una hiperpatía, más acentuada en los sectores distales, y de una zona de disestesias que se extiende por la mitad cubital de antebrazo y mano del lado izquierdo. El resto de las sensibilidades (profundas, vibratorias, táctiles, etc.) es completamente normal.

Los reflejos abdominales están presentes y normales. Por la mitad izquierda del tronco se percibe el dolor con carácter hiperpático; sin embargo, la enferma es incapaz de distinguir el estímulo provocado con una aguja fina de aquel desencadenado con un instrumento de punta roma. Desde la línea umbilical hacia abajo se observa una marcada hipoalgesia, estando disminuida y muy insegura la percepción de las sensaciones de calor y frío; todos estos estímulos desencadenan, sin embargo, sensaciones disestésicas.

En los miembros inferiores no se aprecian trastornos motores ni signo piramidal alguno. La exploración de sensibilidades evidencia los mismos trastornos descritos en la mitad inferior del abdomen, y que se acentúan más en los sectores distales. Las sensibilidades táctil, vibratoria y profunda, totalmente normales.

Las pruebas cerebelosas son normales.

Exámenes de laboratorio.—Ligeros indicios de albúmina y presencia de algunos leucocitos y hemáties en el análisis de orina. Prueba de aclaramiento ureico: Primera hora: diuresis, 38 c. c.; volumen minuto, 0,63. Urea en orina, 19. Urea en sangre, 0,34. Aclaramiento un minuto, 44. S. B. C. por 100, 82. Segunda hora: Diuresis, 22 c. c.; volumen minuto, 0,46. Urea en orina, 21,6. Aclaramiento un minuto, 38,1. S. B. C. por 100, 71,1.

Metabolismo basal: 43 por 100. Exploración hematológica, normal.

E. C. G.: Corazón semihorizontal, taquicardia sinusal e imagen de Qrs, vibratorios en VF. Sospecha de cicatriz en cara posterior del corazón.

E. E. G.: Registro eléctricamente normal; no se obtienen alteraciones ni modificaciones del trazado al estimular miembros y hemitronco izquierdos.

Arteriografía: Imágenes arteriales de carótida derecha, normales.

Neumoencefalografía: Se aprecia un discreto aumento de tamaño del ventrículo derecho.

Intervención.—Interpretamos el cuadro de esta enferma como un síndrome talámico desencadenado a consecuencia de una antigua lesión hemorrágica cerebral y decidimos practicar una coagulación estereotáxica del núcleo ventral posterior del tálamo derecho.

Dada la localización del dolor, que afectaba sobre todo la cara y el antebrazo izquierdos, elegimos como lugar de nuestra actuación la porción media e inferior de este núcleo, en su plano más medial, con objeto de afectar, con nuestra lesión, tanto la porción inferior del núcleo ventral posterolateral propiamente dicho (zona del brazo), como el núcleo arcuato, que recibe las fibras conductoras de la sensibilidad en la cara. Elegimos un plano sagital a 11 mm. a la derecha de la línea media, buscando nuestra zona de actuación, en este plano, a 14 milímetros por delante de la pineal y en el plano de ella.

11-VI-56: Bajo anestesia local se colocó un electrodo en el punto de elección, previo control radiográfico, con ayuda de estereoencefalotomo de Lister y Sherwood. La estimulación eléctrica de esta zona talámica con intensidades de 1 a 12 voltios y frecuencias de hasta 50 ciclos por segundo, no dió ninguna respuesta. Sin embargo, con la evidencia radiográfica de encontrarnos en el punto de elección procedimos a la coagulación. Durante la misma se desencadenó alguna ligera sensación dolorosa a nivel del antebrazo izquierdo. Inmediatamente después se realizó una exploración de sensibilidades que demostraba cierto grado de hipoalgesia en mano y porción distal del antebrazo izquierdos; en vista de ello dimos por terminada la intervención.

La exploración eléctrica profunda, efectuada en el curso de la operación, mostró la presencia, a nivel del electrodo talámico, ritmos alfa de 10 por segundo que se bloqueaba claramente con la apertura de los ojos.

Curso postoperatorio: A las dos horas de la intervención practicamos una nueva exploración neurológica, comprobando que el cuadro no había variado mucho. Existía una dudosa zona de ligera hipoalgesia a nivel de la mano y de los dos tercios distales del antebrazo

izquierdo, persistiendo, sin embargo, sin modificarse las sensaciones parestésicas que aquejaba la enferma.

12-VI-56: No ha variado el cuadro neurológico. La enferma se muestra muy deprimida por la persistencia de los dolores; sin embargo, su actitud parece normal. Algunas veces, en el curso del día, nos habla del esfuerzo económico que para ella supone la hospitalización. Colabora perfectamente en todas nuestras exploraciones.

13-VI-56: No ha variado el cuadro neurológico ni psíquico.

14-VI-56: Continúa muy deprimida, hablando constantemente más que de su dolor de la ruina que amenaza a su familia, debido a la enfermedad que presenta; nos dicen, sin embargo, los familiares, que todas estas preocupaciones son totalmente infundadas. A media tarde de este día la enferma, con un pretexto, hace salir de la habitación a su hermana, que desde la intervención permanecía con ella constantemente, e inmediatamente cierra la puerta con llave y se suicida, arrojándose por la ventana.

Autopsia: Practicada la autopsia judicial se aprecia una fractura de base de cráneo, que se extiende a través de toda la fosa posterior, con destrucción completa de la silla turca. Fractura de todas las costillas del lado izquierdo, rotura de ambos pulmones y gran hemorragia en cavidad torácica. Fractura completa del hígado con hemorragia profusa en abdomen y múltiples heridas contusas en miembros inferiores y tronco. El cerebro muestra un aspecto normal, no observándose anomalías una vez practicados los cortes de Virchow. Se recoge la porción central del hemisferio derecho, incluido tálamo y región subtalámica, para un estudio más detallado.

Estudio macroscópico: Se realizaron una serie de cortes coronales, perpendiculares al eje mayor del tálamo, y por tanto algo inclinados de arriba a abajo y de atrás adelante; con ellos se divide la pieza en fragmentos aplanados de un grosor medio de 0,4 cm.

En el corte que pasa a 1,2 cm. por detrás del plano del polo anterior del tálamo comienza a objetivarse un área degenerativa y destructiva que ocupa la situación normal del claustró y que, en forma de S itálica aplanada, tiene una altura total de 2 cm. y dista del córtex insular de 0,7 a 0,5 cm., penetrando discretamente en su parte inferior en el putamen. El siguiente fragmento, a 1,8 cm. del polo anterior del tálamo, incluye el pedúnculo cerebral y la lesión, iniciada en el corte anterior, se encuentra aquí plenamente establecida, rodea por fuera al final del putamen y por dentro a la corteza insular, a la que se adapta bastante fielmente y de la que dista 0,6 cm. en toda su extensión (2,5 cm.). La lesión en este nivel corresponde a un quiste definido, con una anchura máxima de 0,3 cm., rodeado de áreas degeneradas y situado entre el putamen y el córtex insular. A 2,2 cm. por detrás del polo anterior del tálamo, donde el lóbulo de la insula es un área que sólo tiene un centímetro de altura, el quiste mencionado presenta unas dimensiones de 2,5 por 0,6 cm. y desborda ampliamente hacia arriba y abajo la corteza insular. En la siguiente sección, a 2,6 cm. del polo anterior del tálamo, y a un centímetro por delante del polo posterior del pulvinar, persiste la lesión, pero reducida a un área degenerada y friable de 1,2 cm. de altura. Las restantes secciones, que no han sido representadas en la figura 1, no muestran alteración macroscópica alguna.

Macroscópicamente, por tanto, no existen lesiones talámicas ni corticales. La lesión de reblandecimiento, que ha llegado a producir una cavidad quística, rodeada de una estrecha zona degenerada, con unas dimensiones de 1,4 cm. de diámetro máximo anteroposterior y 2,5 centímetros de diámetro máximo superoinferior, se dispone paralelamente a la corteza de la insula y parece destruir la parte media y posterior del claustró, prolongándose por detrás del mismo y afectando ligeramente la parte inferoexterna del putamen.

En ningún punto parece estar lesionada, directamente, la corteza insular. La etiología del proceso impresionado como claramente vascular, en el sentido de una secuela de una antigua lesión arterial.

Estudio macroscópico: Se realizaron numerosos cortes en parafina y congelación de la total extensión de los fragmentos descritos, así como de algunos cortes de los fragmentos vecinos, que fueron teñidos por los métodos de hematoxilina-eosina, doble impregnación argéntica, técnica 111 de Río-Hortega, Weigert para mielina y ácido periódico-Schiff (PAS) de McManus.

La lesión principal quística muestra una falta de sustancia cerebral, rodeada de zonas de franca degeneración, desmielinizadas y compuestas, principalmente, por corpúsculos gránulo adiposos y microglia modificada de carácter fágico, cargada muy a menudo de grasa o residuos hemáticos. La lesión respeta, en toda su extensión, la cápsula extrema, con lo que nunca compromete directamente la corteza insular; hacia dentro, en cambio, y en las zonas anteroinferiores, destruye la cápsula externa y afecta las porciones inferiores del putamen. Los caracteres de la lesión permiten clasificarla, sin duda, como el estadio final, resolutivo, de un foco hemorrágico.

Además se han observado áreas corticales de la ínsula y del hipocampo con signos evidentes de alteración histológica en las zonas más superficiales de la corteza, con ausencia de fibrillas, desmielinización y presencia de abundantes cuerpos amiláceos. Estas lesiones histológicas serán objeto de otra comunicación.

No se encuentran lesiones en los núcleos talámicos propiamente dichos, exceptuando un área de coagulación reciente de unos 3 mm. de diámetro y situada en la porción inferior del núcleo ventral posterolateral por fuera e inmediatamente por debajo del núcleo dorsomediano en su zona de transición hacia el pulvinar. Esta lesión correspondía a la coagulación practicada con fines terapéuticos.

Comentarios.

Este es un caso típico del llamado dolor talámico con escasas alteraciones objetivas de la sensibilidad. Este dolor talámico puede aparecer con lesiones de diferentes núcleos de dicha estructura (lateral, ventral posterior e incluso en los núcleos intralaminares) según la revisión que hemos hecho de la literatura. Pero quizá es más importante que lesiones extratálamicas pueden, en algunos casos, como en nuestra enferma, originar síndromes dolorosos similares.

Por otro lado creemos que este dolor central no tiene realmente un origen talámico. Es decir, el tálamo no está "irritado" ni tampoco funcionalmente liberado o "hiperexcitable", porque las estimulaciones directas del tálamo en estos enfermos no demuestran esta supuesta hiperexcitabilidad, según hemos visto en nuestros casos y en otros de la literatura. Es imposible pensar que si estas estructuras estuvieran "hiperexcitables" o "irritadas" cualquiera que fuera su mecanismo, no dieran lugar a intensas manifestaciones dolorosas en todos los casos de síndromes talámicos que han sido sometidos a la estimulación eléctrica.

Los neurofisiólogos clásicos habían ya demostrado reacciones pseudoafectivas en los perros decorticados e incluso en las preparaciones descerebradas de Sherrington. Estudios más recientes de la escuela de Ranson, Magoun y Spiegel han señalado diferentes áreas de la protuberancia y mesencéfalo cuya estimulación induce respuestas emocionales y bucofaciales que pueden relacionarse con el dolor.

Algunas de estas respuestas podrían quizá interpretarse como el resultado de la estimulación de mecanismos eferentes de la integración emocional, facial, vocal, etcétera, pero en un trabajo reciente de DELGADO se ha visto que la estimulación eléctrica, a través de electrodos implantados en monos y gatos de ciertas estructuras cerebrales (sustancia gris alrededor del acueducto, núcleo ventral posterior del tálamo, fórnix e hipocampo) producen respuestas de vocalización con gestos faciales, movimientos defensivos y agresivos, signos autonómicos, etc., que se relacionan habitualmente con el dolor y pueden condicionarse en estimulaciones repetidas, indicando una experiencia sensorial que recuerda el

animal estudiado. Es interesante, en estas experiencias de DELGADO, que las estimulaciones de otras estructuras corticales (regiones frontales, sensoriales, motora, cingular) o talámicas (núcleo dorsomedial) no producen estas respuestas emotivas y al parecer dolorosas.

Muchos hechos fisiológicos y anatómicos, que no podemos citar ahora por no extendernos demasiado, han llevado a suponer que los fenómenos disestésicos e hiperpáticos del síndrome talámico representan solamente el resultado de un trastorno en la estructura normal de las conexiones talamocorticales (LE GROS CLARK). En la integración central del dolor participan diferentes mecanismos, algunos relacionados con la sensación del dolor con su vía principal a través del núcleo ventral posterior, y otros que determinan el componente emocional y de sufrimiento del dolor y que parece quizá estar relacionado con el paso de los impulsos a través del núcleo dorsomedial del tálamo hasta el polo frontal y con el sistema talamoreticular no específico que activa la corteza para la integración de los estímulos dolorosos (HOFF, etc.). Por otro lado, las conexiones entre los diferentes núcleos talámicos son tan íntimas que permiten una rápida e intensa difusión de los impulsos. Podemos admitir, con WALKER, tres niveles de integración del dolor, que son el talámico, cortical y el mesodiencefálico, filogenéticamente más antiguo y primitivo, y que no funcionaría al estar activos los otros niveles más importantes de la corteza y el tálamo.

Al ocurrir una lesión en cualquier lugar de las vías centrales del dolor, por encima del mesencéfalo y diencefalo, ocurre un trastorno y posible retardo en la conducción a través de los sistemas de conducción del dolor ocasionando una alteración de las estructuras perceptivas del dolor que se puede traducir por manifestaciones dolorosas y disestésicas al pasar los impulsos dolorosos a la corteza a través de vías secundarias con estaciones neuronales en los niveles mesencefálico y diencefálico. Incluso algunos autores (WEINSTEIN) han interpretado este dolor central como una manifestación del trastorno emocional y social del enfermo, que expresaría, en un nivel simbólico, la integración de elementos perceptivos, indiferenciados y distorsionados. Las alteraciones psíquicas de estos enfermos podrían comprenderse mejor, como en nuestro caso, en este sentido.

Sábado 9 de marzo de 1957.

ENFERMEDAD DE STURGER-WEBER. HEMISFERECTOMIA

Doctor OBRADOR.—Enferma M. C. P. V., de once años de edad.

Los antecedentes familiares y personales no tienen interés patológico especial.

La niña nació de parto normal después de un embarazo normal; toma el pecho normalmente y parece desarrollarse totalmente bien. Hacia los cuatro meses comienzan a apreciarle que moviliza menos la mano izquierda y tendencia a mantener esta mano rotada ligeramente hacia adentro; algún tiempo después observan menor motilidad en la pierna izquierda y tendencia al equino de la misma.

A los siete meses tiene una primera crisis convulsiva de corta duración, con convulsión tónica de los miembros en extensión, ligera adversión de la cabeza hacia la izquierda y fino temblor de labios y lengua. Después de este primer episodio convulsivo pasó dos años sin crisis, pero al cabo de este tiempo presentó nuevamente una crisis con pérdida de conciencia cuyas características no se precisan.

A partir de este momento comienza a presentar con alguna frecuencia (uno o dos al mes) pequeños episodios, que se iniciaban diciendo que la niña se mareaba y buscaba un asiento o apoyo. Inmediatamente perdía fugazmente la conciencia y presentaba una ligera adversión de la cabeza hacia la izquierda sin llegar a caerse. Aparte de estos pequeños episodios ha tenido muy

espaciadamente (cada año o dos años) crisis intensas de unos quince minutos de duración con caída hacia atrás, aversión de cabeza y ojos y en menor grado de la boca hacia la izquierda, extensión tónica de los miembros y pequeñas contracciones clónicas de los mismos, más manifiestas en los izquierdos. Durante la crisis realiza movimientos automáticos con la mano derecha (intenta levantarse la ropa, se agarra, etc.).

Desde que comenzaron los episodios convulsivos hasta hace dos años se ha medicado inconstantemente con diferentes fármacos.

Durante todo este tiempo la niña presentaba un buen desarrollo psíquico, teniendo únicamente tendencia al autismo. Iba a la escuela y jugaba normalmente. Comenzó a andar a los dieciséis meses, cojeando y precisando una bota para corregir la deformidad del pie.

Hace unos tres años comenzó a presentar las crisis intensas de las características reseñadas anteriormente, pero con mayor frecuencia. Aparecían tres o cuatro veces al día, presentando a veces períodos de exacerbación de varios días de duración, durante los cuales se acumulaban las crisis. Estas crisis son resistentes a diferentes tratamientos con drogas anticonvulsivas.

Desde que aumentó la frecuencia de las crisis ha cambiado mucho su psiquismo. Se ha hecho más callada, irritable, egoísta y envidiosa. Tiene buena memoria, pero se cansa fácilmente y sólo trabaja cuando le apetece. También parece haberse aumentado desde entonces la impotencia motora del lado izquierdo. Apenas maneja la mano izquierda, siéndole completamente inútiles el pulgar y el índice; se vale algo globalmente de la mano y algo más de los tres últimos dedos de ella.

Exploración.—Enferma bien constituida, facies de escasa expresividad y buena coloración de piel y mucosas. Resulta difícil establecer contacto por conversación con la enferma, que aparece negativista.

Atrofia global del brazo izquierdo, que es unos 3 centímetros más corto que el derecho y proporcionalmente más delgado, estando, sin embargo, bien proporcionado.

Pierna izquierda globalmente atrófica, unos 2 cm. más corta que la derecha y bien proporcionada. Ambos miembros parecen estar algo más fríos que los derechos, y sobre todo en la pierna se observa alguna descamación cutánea.

Algunas manchas de café con leche, puntiformes, en la cara y una más amplia en porción superior del muslo derecho.

Pares craneales: II, fondo normal. III, IV y VI, pupilas isocóricas y normorreactivas. Motilidad extrínseca normal. V, normal. VII, predominio del facial inferior derecho. Resto de pares, normales.

Miembros superiores: Brazo izquierdo en posición habitual semiflexionado, con la mano en flexión forzada y dedos extendidos.

Motilidad: Realiza con torpeza e incoordinadamente los movimientos amplios del brazo. Pulgar e índice, prácticamente inútiles. Realiza algunos movimientos más finos con los tres últimos dedos de la mano. Agarra con ella objetos, pero sin fuerza y torpemente.

Fuerza: Globalmente disminuida en brazo izquierdo. Tono: Ligera hipertonia izquierda; algo más evidente en la extensión de la mano.

Reflejos: Débiles en lado derecho, más vivos en el izquierdo.

Sensibilidades: Aparentemente normales en sus formas más elementales, aunque el estudio detenido es difícil.

Miembros inferiores: Pierna izquierda globalmente atrófica, unos 2 cm. más corta que la derecha. Bien proporcionada y algo más fría. Se aprecia la existencia de ligera descamación cutánea.

Tono: Ligera hipertonia izquierda.

Fuerza: Globalmente disminuida en lado izquierdo con gran paresia del pie.

Motilidad: Conservada casi en su totalidad en la porción proximal del lado izquierdo.

Tono de fijación: Con discreta claudicación izquierda.

Reflejos: Algo más vivos en lado izquierdo con alguna sacudida clonoide. Babinski izquierdo.

Sensibilidades: Normales, dentro de los límites de una grosera exploración. Pie en equino varo.

Esta enferma había sido estudiada ya radiográficamente desde los primeros años en diferentes ocasiones y presentaba unas típicas calcificaciones lineales y paralelas en la superficie de la región parietal del hemisferio cerebral izquierdo y que correspondían a la imagen de un Sturge-Weber. La mitad craneal izquierda estaba atrófica en relación con la mitad craneal derecha.

También se habían realizado algunas exploraciones electroencefalográficas. En un estudio practicado por el doctor OLIVEROS en 1954, cuando la niña tenía nueve años, se observó un registro anormal con escasos ritmos alfa y abundantes ondas lentas difusas y generalizadas de 6 por segundo. En la región parietal derecha aparecía un foco persistente de ondas lentas de 3 a 4 por segundo, irregulares y polimorfas, que se transmitían frecuentemente a zonas homólogas del otro hemisferio. La hiperventilación desencadenó descargas bilaterales sincronas de ritmos complejos y atípicos con cierta tendencia a la punta-onda y frecuencias de 4 por segundo y gran amplitud. Otro electroencefalograma, practicado dos años después (1956) por la doctora BRAVO, demuestra también una gran alteración con actividad theta de 5 a 6 por segundo, difusa y generalizada. En la región parietal derecha existía además actividad focal de ondas delta y ondas agudas de voltaje elevado que con frecuencia se propagaban a regiones vecinas y contralaterales. La hiperventilación acentuaba las alteraciones descritas.

También en 1954 se había realizado una neuromiografía que demostró una atrofia del hemisferio cerebral derecho con acusada dilatación de todas las porciones del ventrículo lateral de dicho lado.

La enferma se ingresó en octubre de 1956 en el Sanatorio Ruber y bajo anestesia general (doctor ELÍO) se talló un amplio colgajo en la mitad derecha del cráneo. Abierta ampliamente la dura se encontró un hemisferio cerebral muy atrófico, especialmente en sus dos tercios anteriores, en los que aparecían zonas blanquecinas con aspecto duro y atrófico de toda la corteza cerebral. La porción posterior del lóbulo temporal y el lóbulo occipital estaban mucho menos alterados, desde el punto de vista macroscópico, aunque existía cierta atrofia y una mayor dureza al tacto. Se decidió entonces extirpar el hemisferio en bloque, con nuestra técnica habitual, para lo cual aislamos y obliteramos primero la arteria cerebral media a su entrada en la ínsula. Después se disecó el borde sagital del hemisferio coagulando las venas que iban al seno y bastantes adherencias vascularizadas hacia la hoz. Al disecar las arterias cerebrales anteriores sobre cuerpo calloso se observó que existía un solo tronco, que enviaba dos colaterales al hemisferio derecho, que se seccionaron después de su obliteración. Se continuó la separación del cerebro de la línea media, incindiendo el cuerpo calloso en toda su longitud, y se levanta después el polo occipital para aislar y obliterar la arteria cerebral posterior. Finalmente se separa todo el hemisferio en una pieza con disección roma de los núcleos de la base, que aparecen muy pequeños y atróficos. Realizada una cuidadosa hemostasia del enorme lecho operatorio se sutura la dura, que se fija al periostio a través de unos finos agujeros tallados en el colgajo óseo. También se deja, como hacemos habitualmente, un agujero de trépano en el centro del colgajo óseo para aspiración e instilación postoperatoria de antibióticos.

El estudio macroscópico de la pieza, realizado en el Departamento de Histopatología del Instituto de Investigaciones Médicas por el doctor CEBALLOS, arrojó los siguientes datos: Pieza de hemisferectomía derecha que pesa 300 gr. y tiene las siguientes medidas: 17 centímetros de polo frontal a occipital, 11 cm. de vértex a zona inferior de temporal, 9 cm. de polo frontal a cisura de Rolando y 12 cm. de polo occipital a temporal. La

pieza ha sido previamente fijada en formol y muestra ligera desecación de alguna zona superficial.

La superficie externa de la pieza muestra zonas de marcado engrosamiento pial y aracnoideo con un aspecto mate blanquecino que es particularmente intenso sobre las grandes cisuras; su separación de la sustancia cerebral subyacente trae consigo el desgarramiento de la misma.

La superficie interna de resección no muestra grandes anomalías; el ventrículo lateral forma parte de ella; la zona del gancho se encuentra ligeramente dislocada.

Cortes de diversas porciones de la corteza muestran un fino granulado amarillento que cruje discretamente al escalpelo y que parece ser particularmente prominente en la zona profunda del córtex y sobre todo en las zonas parietales próximas a la cisura de Rolando, así como en áreas prerrolándicas del lóbulo frontal. No hay otras observaciones de interés.

La radiografía del hemisferio extirpado demostró con toda claridad y precisión el área calcificada de la región parietal, señalando nítidamente el contorno de las circunvoluciones atróficas corticales.

El estudio histológico se realizó tomando zonas de diversas áreas corticales, pudiéndose observar que existe un depósito de cal, en pequeñas granulaciones, que destacan por su refringencia, siendo generalmente de forma redondeada, en las que es fácil adivinar su formación en capas concéntricas, que en las zonas más afectas muestran tendencia a confluir formando concreciones de forma irregular y gran tamaño que destruyen los elementos nerviosos de su proximidad. La disposición de estos depósitos cálcicos es sólo en raras ocasiones perivascular; en algún caso se le sorprende en íntimo contacto con los pequeños capilares corticales, pero la regla es su indiferencia, apareciendo en cualquier lugar. Hay una cierta tendencia a ser más abundantes en la zona profunda de la corteza, pero igualmente están presentes en las zonas más superficiales e invaden ampliamente la sustancia blanca hasta profundidades de un centímetro y más. Incluso en algún corte son más abundantes en la sustancia blanca que en la corteza correspondiente y no existe por tanto un límite neto entre sustancia gris y blanca.

Los elementos nerviosos, excepto los naturalmente eliminados por el depósito cálcico, no parecen estar afectados, y en los diversos métodos argénticos no se objetan lesiones.

La zona de máxima afectación es la de las circunvoluciones postrolándicas en su porción superior, especialmente la circunvolución parietal ascendente y lóbulo parietal superior; desde esta zona existe un límite neto y brusco hacia atrás, que tiene su separación en una de las circunvoluciones del lóbulo parietal superior. Los cortes dados en situación posterior a esta zona (en el mismo lóbulo, en zona occipital y en temporal inferior) son absolutamente negativos. Desde las partes más afectadas hacia abajo, los depósitos cálcicos se van haciendo gradualmente menos frecuentes y desaparecen al fin en las proximidades del pliegue curvo. Hacia delante, las porciones prerrolándicas del área frontal ascendente y frontal superior, especialmente en su zona más alta, están intensamente afectas y esto decrece hacia delante y abajo sin que haya un límite neto, como sucedía en zona parietal superior. Existen además muy discretos depósitos en polo temporal anterior, correspondiendo a circunvoluciones temporales media e inferior.

Las meninges correspondientes a estas áreas, y particularmente las que recubren cisura de Rolando, Silvio y áreas prerrolándicas, muestran un evidente aumento del calibre de sus vasos y del grosor de sus paredes, sin llegar nunca a formar auténticos angiomas; ocasionalmente pueden descubrirse pequeños depósitos calcáreos en las cercanías de alguno de los vasos, pero este hecho nunca es prominente.

En resumen, se confirma el diagnóstico clínico y radiológico de enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri, de

localización preferentemente parietal alta, en las cercanías de cisura de Rolando.

El curso postoperatorio de la enferma estuvo complicado durante las primeras cuarenta y ocho horas por un estado de shock con hipotensión, taquicardia e hiperpnea que requirió la administración de pequeñas transfusiones y el empleo de cortisona. Pasados estos dos primeros días se normalizaron las constantes cardiovasculares y respiratorias con la consiguiente mejoría del estado general.

En la cavidad operatoria se practicaron aspiraciones de líquido hemático, haciéndose diariamente instilaciones de penicilina (40.000 a 60.000 unidades) y de estreptomycinina (50 mg.) durante los seis primeros días.

El cuadro neurológico preoperatorio no ha empeorado en el aspecto motor y la niña realiza iguales movimientos con la pierna, mano y brazo izquierdos que antes de la operación.

Transcurrida la primera semana el curso ha sido bueno desde el punto de vista general y sólo se han hecho tres punciones lumbares que han demostrado el aclaramiento progresivo del líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, han comenzado crisis frecuentes, pequeñas, en las que flexiona bruscamente los brazos y piernas, queda sin conciencia y tiene después algunos movimientos clónicos en el brazo y hemicara izquierdos. Estas crisis han repetido con gran frecuencia, instituyéndose medicación anticonvulsiva (luminal-hidantoinato y después tridione-mysoline).

En la exploración de salida la enferma parecía todavía algo negativista, pero era ya más fácil entablar relación con ella y obtener una mejor colaboración. En ocasiones mostraba cierta tendencia agresiva en forma de insultos y burlas reiteradas. Desde el punto de vista neurológico su lenguaje estaba completamente conservado y el síndrome preoperatorio de hemiparesia izquierda no se había apenas modificado. La exploración de sensibilidades podía realizarse ahora mejor y demostraba algunos errores en la sensibilidad postural del brazo izquierdo.

Un electroencefalograma realizado a los diecisiete días de la operación por el doctor OLIVEROS demostró un trazado básico lentificado en hemisferio izquierdo, formado por potenciales theta de 5 a 7 por segundo, difusos y generalizados, y la aparición de algunos potenciales complejos de ondas agudas y lentas de 3 por segundo y gran voltaje.

En los meses transcurridos desde la operación la niña ha mejorado notablemente según noticias recibidas de los padres y han desaparecido las crisis postoperatorias.

Se discuten después los aspectos clínicos e histopatológicos de las epilepsias secundarias a la enfermedad de Sturge-Weber en relación con este caso de hemisferectomía y otro de lobectomía occipital operado hace algunos años. Es necesario, en estos cuadros, realizar amplias extirpaciones del tejido epileptógeno por medio de lobectomías o incluso hemisferectomías cuando existe una hemiplejía infantil, como en el presente ejemplo, y siempre que la epilepsia no pueda controlarse por medicación anticonvulsiva.

TUMOR GLIAL.—MUERTE EN STATUS EPILEPTICO

Doctor BARREDA.—El día 23 de enero de este año, nos ingresó una enferma que, por estar en status epiléptico, no nos pudo contar su historia clínica, teniendo que hacerlo a través del marido y una vecina que le acompañaban. Tenía veintidós años y era casada.

El motivo por el cual nos la trajeron fue porque le daban unos ataques, desde que tenía quince años, sin saber por qué.

Su historia clínica es como sigue: Desde los quince años le comenzaron a dar unos ataques consistentes en contracturas de ambas extremidades con temblor, desviación de la cabeza y desviación conjugada de la mirada hacia la derecha, durándole sólo unos minutos y sin que en ninguna ocasión tuviera relajación de esfínteres

ni echar espuma por la boca. Estos ataques le daban al principio más frecuentemente, pero poco a poco se fueron espaciando y estuvo últimamente unos tres años sin que le dieran, creyendo incluso que se le habían quitado. Estos ataques, según nos dicen los familiares, le solían dar a menudo cuando se disgustaba por algo o con alguien.

Después de esta temporada antes señalada de unos tres años bien, se casó hace veinticinco días, y al tercer día de matrimonio le aparecieron de nuevo los ataques de iguales características de los reseñados, pero aumentando cada vez más la frecuencia de ellos y teniendo, en ocasiones, relajación del esfínter urinario y en alguna ocasión echando espuma por la boca. Cuando está con el ataque no habla nada, pero según dicen los familiares, no pierde el conocimiento, pues se da cuenta de todo lo que pasa a su alrededor y recuerda todo lo que se habló cuando le ha pasado el ataque. En una ocasión dicen que se mordió la lengua. La frecuencia de los ataques ha ido aumentando en los últimos días, hasta el punto de que apenas si ha salido de uno cuando ya le está empezando otro, y en esta situación de desesperación vino a la clínica.

Los acompañantes no nos supieron facilitar algunos datos relacionados con algunos órganos y aparatos. En cuanto a los antecedentes personales, nos dijeron que sólo padeció las enfermedades propias de la infancia. Y en los antecedentes familiares, la madre, al parecer, murió de parálisis. El resto de la familia, que la componen el padre, siete hermanos y el marido, todos completamente sanos.

En la exploración nos encontramos con una enferma, al parecer, lúcida, pero en una actitud tremendamente negativista, y que cada diez minutos o menos le da un ataque, sobre todo si parece que se la molesta con lo que se le hace.

Está bien constituida y en buen estado de nutrición, con palidez de piel y buena de mucosas. La boca, con alguna caries, pero bien cuidada. No se palpan adenopatías en el cuello. La exploración de tórax, tanto del pulmón como de corazón, rigurosamente normales. Igualmente ocurría con el abdomen y, si acaso, al hacer fuerte presión en los puntos ováricos, eran dolorosos, pero sin llegar a obtener respuesta verbal.

La exploración neurológica detenida, efectuada por el doctor LÓPEZ ZANÓN, dice lo siguiente: *Pares craneales*: II. Fondo de ojos normal a la izquierda (excavación fisiológica marcada), la papila derecha tiene bordes algo imprecisos y coloración blanquecina. III, IV, VI. La motilidad extrínseca no puede explorarse por la tendencia a la desviación conjugada hacia la derecha; sin embargo, parece ser conservada. La reacción a la luz (directa y consensual) está conservada. V. Reflejo corneal conservado bilateralmente. VII. Paresia facial derecha. El resto de los pares craneales, normales.

Motilidad: Hemiparesia e hipotonía derechas. Los reflejos osteotendinosos están conservados. Reflejo plantar también conservado.

Sensibilidad: Reacciona bien a los estímulos dolorosos, pero falta colaboración por parte de la enferma para explorarla más detenidamente.

Coordinación: No puede explorarse.

Psiquismo: Enferma lúcida que no colabora en absoluto, mutismo. Cuando se siente molestada por la exploración presenta fenómeno negativista.

Marcha: Arrastra la pierna derecha, que utiliza más de lo que sería de esperar por la exploración en decúbito.

Durante la exploración se han presentado tres crisis de duración aproximada de un minuto cada una. Comenzó con una desviación conjugada de los ojos hacia la derecha, espasmo tónico en el territorio facial derecho; el brazo de este lado se colocó en flexión, con actitud en mano de comadrón. La pierna derecha, en tensión forzada; la izquierda, en flexión. Tras un breve período tónico se presentaron pequeñas sacudidas clónicas, no rítmicas, en todo el lado derecho. No hubo relajación de esfínteres ni mordedura de lengua. Recuperó la conciencia, que no es seguro que haya perdido, inmediatamente de cesar la crisis. Durante e inmediatamente

después de la crisis se exploró el Babinski, que resultó negativo.

Ante este cuadro tan alarmante, y sospechando que pudiese tener un tumor intracraneal, aunque había muchos datos en contra por su historia clínica y la manera de presentarse los ataques, se le ordenaron de urgencia varias exploraciones, en la que el fondo de ojo efectuado por el doctor LEOZ, nos dice: Papilas ópticas, vasos centrales y membranas internas del ojo, normales. Normales, AO. El campo visual no puede explorarse por estar la enferma en un estado de obnubilación total. En resumen: Fondo de ojo, normal. Se le practicó una radiografía lateral de cráneo, en la que sólo se le apreció una hiperostosis frontal interna. La punción lumbar que se le practicó nos dio un líquido cefalorraquídeo que, analizado por el doctor ALÉS, dice: Aspecto transparente e incoloro. Células, 1/3. La reacción de Pandy, ligeramente positiva (+ —); la de Ross Jones, ligeramente positiva (+ —); la de Nonne Apelt, ligeramente positiva (+ —); la de Weichbrodt, es negativa. Las proteínas totales, 23 mg. por 100. La curva de oro coloidal, 1-1-1-0-0-0-0-0-0. La reacción de Wasserman fué negativa hasta con 1 c. c. de L. C. R.

El electroencefalograma que se le practicó, en resumen dice: Registro anormal, que muestra en todo el hemisferio izquierdo ondas deltas y subdeltas difusos que tienden a predominar ligeramente en zonas anteriores.

Desde su ingreso se intentó sedarla administrándole luminal en inyección e hidantoína por vía oral, y aunque al principio pareció que iban cediendo los ataques tanto en frecuencia como en intensidad, posteriormente se volvieron a hacer cada vez más frecuentes, e incluso aumentándole la dosis de hidantoína y luminal, llegando a un estado en que no podía alimentarse la enferma, por lo que hubo necesidad de sonarla para alimentarla.

El profesor JIMÉNEZ DÍAZ la vió al cuarto día de su ingreso y le llamó muchísimo la atención la actitud de la enferma, creyendo que no era un simple status epiléptico, sino además un especial estado de conmoción psíquica, o sea, una actitud catatónica. Su cuadro en realidad puede definirse como de histero-epilepsia.

Se practicó un examen ginecológico por el doctor PAREDES para descartar la posibilidad de que hubiese una afección ginecológica que hubiese desencadenado todo su cuadro, y esta exploración fué totalmente normal.

El doctor OBRADOR la vió en esta situación tan desesperada, quien nos recomendó aumentar la dosis de sedación, y si se conseguía la desaparición de los ataques, practicarle una ventriculografía. Al día siguiente, y de madrugada, al parecer en uno de los ataques, tuvo una regurgitación de alimentos, y por aspiración hizo una neumonía masiva a consecuencia de la cual creemos que falleció, pues todos los intentos que se hicieron por recuperarla con tónicos cardíacos y periféricos, aspiración y respiración, resultaron inútiles.

Del resultado de la autopsia y de la anatomía patológica nos dirán lo que encontraron los doctores CEBALLOS y MORALES.

La autopsia (N.º AP 9.888) arrojó los siguientes datos: existía un marcado estado de hipertensión intracraneal, con aplanamiento de los giri y sulci y con edema acompañante; todo ello producido por la presencia en área prerrolándica, hemisferio izquierdo, muy cerca de la cisura interhemisférica, de una tumoración redondeada, muy dura, que al tacto da la sensación de estar bien limitada y de que ha de ser fácilmente despegable; el diagnóstico previo es de un posible tuberculoma, incluso calcificado.

Tras la fijación apropiada, los cortes múltiples del cerebro muestran la unicidad del tumor, que aparece como una masa redonda, de unos 2,5 cm. de diámetro, de color amarillo-moreno, ordenada en estrías bastante concéntricas; tumor claramente separado del tejido blanco edematoso que le rodea y que parece proceder de la corteza, llegando a rozar meninges.

Las preparaciones realizadas dan una imagen muy difícil de enjuiciar: neoplasia subcortical compuesta por acúmulos de células fusiformes principalmente, pero que

con gran frecuencia presenta formas abigarradas, monstruosas, de enormes protoplasmas homogéneos y núcleos únicos o múltiples, extraordinariamente atípicos, recordando, sin serlo, naturalmente, células de Sternberg. En las meninges se hallan el mismo tipo de células, como asimismo se ven en zonas más normales recubriendo los vasos piales; esto, unido a la extraordinaria cantidad de reticulina que entre el elemento fusiforme se descubre, hicieron que el diagnóstico fuera de "meningioma fibromatoso subcortical". Sin embargo, estudios posteriores, acompañados del consejo del doctor LÓPEZ ZANÓN, nos fueron convenciendo de estar en error, pues muchas de las células gigantes eran, a no dudar, astrocitos neoplásicos que, como pasa a veces, llegan a invadir meninge; en vista de lo cual se realizó el diagnóstico final de "astrocitoma gigantocelular", benigno histológicamente.

ANEURISMA VENTRICULAR POSTINFARTO ADENOMA SUPRARRENAL

Doctor A. MERCHANTE IGLESIAS.—El enfermo L. C. B. ingresó en la sala de hombres del Hospital de San Carlos el día 20 de noviembre de 1956, y al segundo día de estar allí falleció, por lo que sólo pudimos recoger los datos correspondientes a su anamnesis y exploración clínica. Tenía cincuenta y ocho años, era estuquista y natural de Madrid. En su historia consta que a los dieciséis años tuvo dolores articulares en muñecas y tobillos con hinchazón y enrojecimiento, cosa que le duró un par de meses y desapareció sin tratamiento alguno. Coincidiendo con ello cree que tuvo fiebre, algo de disnea de esfuerzo y palpitations. No edemas. Desde entonces ha venido teniendo episodios similares casi todos los inviernos, de varios meses de duración, y siempre acompañados de palpitations y disnea de esfuerzo. A veces estos cuadros han coincidido con catarros afebriles, que en los sucesivos inviernos se han venido haciendo más frecuentes.

Hace dos meses empezó a tener unas crisis de desmayo, caracterizadas por visión borrosa, sudor frío y sensación angustiosa, pero sin llegar a perder el conocimiento, que generalmente se presentan al levantarse de la cama o al hacer esfuerzos. También desde dicha fecha tiene de vez en cuando dolores en región precordial, "como si le apretaran con una garra", que se irradian hacia el hipocondrio derecho y no guardan relación con las comidas ni con el esfuerzo.

Las palpitations y la disnea de esfuerzo se han hecho últimamente más intensas, teniendo también ortopnea que le ha obligado a pasar las últimas veinte noches en una silla e inclinado hacia adelante.

Hace mes y medio ha comenzado a tener edemas en cara y región sacra y también en ambas piernas.

Tiene anorexia, oliguria y ha perdido unos cuatro kilos de peso.

Entre sus antecedentes lo único que merece la pena destacar es que desde hace cuarenta años viene teniendo con intervalos variables ataques que parecen epilépticos; durante ellos pierde el conocimiento, tiene convulsiones tónico-clónicas generalizadas, se muerde la lengua y tiene relajación de esfínteres. Le duran unos minutos, y al pasar, queda obnubilado y con mucha sed. Nunca ha hecho tratamiento para esto.

En la exploración encontramos un enfermo desnutrido, con palidez marcada de piel y de mucosas. Boca séptica. Intenso estasis yugular. Roncus y sibilancias difusos y estertores crepitantes en ambas bases pulmonares. Tonos cardíacos apagados, con el primero soplan en punta y el segundo desdoblado. Pulso rítmico a 100. Tensiones arteriales, 15/10. Hígado aumentado de tamaño, que se palpa a cuatro traveses de dedo por debajo de reborde costal. No se palpa el bazo. Edemas en extremidades inferiores. Exploración neurológica negativa.

La radioscopia de tórax demostró: Intenso estasis hilar. Pequeño hidrotórax derecho. Silueta cardíaca: En antero-posterior, cono pulmonar prominente y ventrículo izquierdo dilatado con abombamiento en la parte in-

ferior de su borde, que sugiere aneurisma. En O. A. D. la papilla es ligeramente desviada. En O. A. I. el ventrículo izquierdo rebasa las apófisis espinosas.

Su cuadro correspondía a una asistolia, que por sus antecedentes reumáticos pensamos podría ser expresión de una lesión mitral, a pesar de que la auscultación no era muy evidente. Existía, desde luego, una gran afectación miocárdica, ya que en el poco tiempo que estuvo ingresado pudimos apreciar que el pulso, que en la primera exploración parecía rítmico, se hizo muy irregular: en algunos momentos sugería fibrilación auricular, otras veces arritmia extrasistólica y en otras ocasiones tenía bigeminismo. Esto y la imagen cardíaca aneurismática con crisis angoroides nos hizo pensar que su problema fundamental lo constituía una miocardiopatía isquémica.

Desde el momento de su ingreso iniciamos tratamiento con dieta pobre en sodio, cedilanid intravenoso y eufilina. No obstante, la segunda noche que estuvo ingresado falleció.

Doctor VALLE.—En la autopsia, al abrir el tórax, el pulmón izquierdo aparece colapsado y comprimido por la existencia de unos 800 c. c. de líquido amarillo transparente. El pulmón derecho no se retrae por la existencia de una sinfisis pleural total de este lado.

Ambos pulmones se encuentran moderadamente enfisematosos en sus lóbulos superiores, y al corte, edematosos y congestivos. Ganglios antracóticos.

Corazón: Cavidad pericárdica ocupada por líquido amarillo transparente en cantidad mayor que lo normal. Peso del corazón, 570 gr., con hipertrofia de ambos ventrículos, pero sobre todo, del izquierdo. Agujero de Botal permeable, con válvula bien constituida. Válvula tricúspide y sigmoideas, nada especial. Mitral con placas de ateroma en su base.

El miocardio de ventrículo izquierdo, que aparece hipertrofiado en su porción superior, se adelgaza considerablemente a medida que se acerca a la punta, donde es casi tan delgado como una hoja de papel grueso. En su parte media presenta numerosas cicatrices blanquecinas, algunas de gran anchura y profundidad, y adherida a la pared adelgazada existe un gran trombo que llena una cavidad aneurismática producida probablemente por un infarto que, necrosando la pared, ha dado lugar a este aneurisma disecante.

Aorta: Contiene numerosas placas de ateroma, muchas de ellas ulceradas y calcificadas. En una de ellas colocada cerca de la entrada de las renales, existe un aneurisma disecante. También existen placas de ateroma que reducen la luz de la primera porción de las coronarias.

Hígado: Moderadamente aumentado en tamaño. Superficie color rojizo y lisa. Al corte, dibujo muy visible (hígado moscado).

Bazo: Tamaño normal, duro y firme. Al corte, dibujo trabecular visible.

Riñones: Varios quistes urinosos. Se decapsulan con facilidad. Congestivos.

Cerebro: Notable ateroma en el polígono de Willis. Al corte, nada especial.

Suprarrenales: Medular derecha, adenoma del tamaño de un garbanzo.

Diagnóstico: Edema pulmonar. Derrame pleural. Hipertrofia cardíaca. Extensas cicatrices en miocardio. Trombosis parietal del ventrículo izquierdo. Arterioesclerosis con aneurisma disecante. Adenoma de la suprarrenal.

Microscópicamente: Las extensas cicatrices de los infartos están formadas por tejido conjuntivo bastante rico en fibroblastos y relativamente pobre en colágeno, lo que indica que estos infartos se han producido en fecha relativamente reciente, ya que es a las seis semanas poco más o menos cuando la cicatriz del infarto comienza a retraerse. Las fibras musculares que han quedado en la cicatriz presentan los núcleos algo edematosos e hiperromáticos. En la segunda micro obtenida, en los bordes de la cicatriz se ven las fibras musculares cortadas a lo largo aparentemente normales y abundancia de fibroblastos con escaso colágeno.

En la zona de la cavidad aneurismática el endotelio ha desaparecido, existiendo en las inmediaciones del trombo una zona de organización con gran infiltración de células de tipo inflamatorio, sobre todo linfocitos y plasmáticas (que indica la absorción de los músculos necrosados y que aparecen generalmente durante la tercera semana). Existen numerosos capilares neoformados rodeados por estas células inflamatorias. Con la tinción de las fibras elásticas se demuestra que éstas no existen todavía.

Como es natural, existe una zona de pericarditis en período de organización. *Adenoma de la suprarrenal.* Todo el tumor está compuesto por células en todo parecidas a las de la corteza con citoplasma vesicular y lleno de gran abundancia de pequeñas gotitas grasas. Todo el tumor tiene los mismos caracteres y está formado por estrechos cordones, sin ninguna orientación precisa, rodeados por vasos sanguíneos de paredes muy finas y representan la zona fasciculada. En ninguna parte del tumor se encontraron parte de la médula suprarrenal.

SESIONES DE LOS JUEVES. — CLINICAS

Jueves 7 de marzo de 1957.

Enfermo de cincuenta y siete años, que desde hace dos o tres años viene teniendo dolores en los tobillos, que no son intensos, y que desde hace unos meses son casi continuos. No presenta fiebre y es bebedor moderado. Simultáneamente presenta dolor en el codo derecho.

La exploración demuestra un enfermo obeso con presión arterial de 17/11. Pulso y corazón, normales. La velocidad de sedimentación es de 10. La uricemia es de 5 mg., que con sobrecarga sube a 7 mg. por 100.

El enfermo es presentado por el doctor PUIG e interviene en la discusión los doctores LÓPEZ GARCÍA y JIMÉNEZ DÍAZ. El diagnóstico diferencial es el considerar si el enfermo padece o no una gota. Las radiografías de las articulaciones no son significativas. No puede considerarse que lo de los tobillos es simplemente una artrosis trofostática por el hecho de que también le duele al enfermo el codo y esto no puede ser por artrosis. Sus dolores en ciertos momentos presentan un carácter cíclico, y esto, junto con la elevación de la uricemia, no puede explicarse más que porque el enfermo padezca una gota. Debe, no obstante, practicarse pruebas de la función de riñón para ver si por un déficit de la misma se explica la elevación que sufre la uricemia con la sobrecarga.

Enfermo de cincuenta y cuatro años, que desde hace cuatro años empezó a sentir cefaleas y dolores en las rodillas y en los tobillos, por lo cual viene a la consulta.

Ha padecido de úlcera gástrica.

La exploración demuestra un cráneo típicamente pagético con venas de las sienas dilatadas. Las piernas, deformadas, en paréntesis.

La calcemia es de 12,4 por 100. El fósforo, 3,2 mg. por 100. Fosfatasa ácida normal y alcalina de 14,6 unidades. El Wassermann es negativo.

Las radiografías de ambas tibias demuestran un gran engrosamiento de la cortical y en la de cráneo se aprecia el típico aspecto algodinoso.

La radiografía de la escápula derecha demuestra una exostosis intensa. Dicha exostosis la tiene el enfermo desde pequeño.

El enfermo es presentado por el doctor SENTI e interviene en la discusión el doctor JIMÉNEZ DÍAZ, el cual considera que el enfermo debe tener una lesión congénita de los huesos, como lo demuestra la existencia de la exostosis de la escápula, y que sobre dicha alteración congénita se ha hecho la enfermedad de Paget, la cual presenta una etiología múltiple y es la mayoría de las veces el aspecto final de algo que a veces nos es conocido como el hiperparatiroidismo o la sífilis. Es curioso que la fosfatasa alcalina sea normal.

Otro enfermo que padece también enfermedad de Paget vino a la consulta del doctor MIÑÓN por padecer una diabetes mellitus, la cual se ha confirmado; pero extrañó al verle la existencia de un cráneo algo grande, y al realizar una radiografía lateral de cráneo puede verse que éste tiene un típico aspecto de Paget que aún no ha originado ninguna molestia. En contraste con el caso anterior, éste presenta, como suele ocurrir casi siempre, un aumento de la fosfatasa alcalina a 34 unidades.

Enferma de veinte años, que vino a la consulta del doctor BARREDA porque hace unos meses tuvo una caída de espaldas y presenta dolor en la columna vertebral. Sin embargo, al verle su aspecto se pensó que además de esto que aquejaba la enferma presentaba hipertiroidismo, ya que tiene un marcado exoftalmos con pulso a 110 y metabolismo basal de más 22 por 100. La cifra de iodo-proteína es de 6 gammas por 100. La exploración no demuestra la existencia de bocio.

Por este motivo el doctor BARREDA piensa que es un Basedow sin bocio. El doctor JIMÉNEZ DÍAZ considera que GRAVES, en sus lecciones, considera que estos enfermos padecían del sistema nervioso. Lo más probable es que este caso sea un caso de hiperfunción tiroidea de origen hipofisario y plantea el problema de considerar lo que es el prebasedow. Probablemente el origen es diencefálico y en ellos sólo secundariamente aumenta de tamaño el tiroides. Para muchos el prebasedow sería debido a un trastorno de la utilización del oxígeno en los tejidos y sobre ello se haría el bocio. La enferma debe de ser tratada con dosis pequeñas de tiroides y de cortisona para frenar la hipofisis.

Enferma de cuarenta años, que fué vista en la Clínica en 1952 por padecer una ictericia con acolia y dolor en el hipocondrio derecho sin fiebre. En esa época presentaba aumento del bazo a unos tres traveses de dedo. Hígado con borde duro. Hanger de cuatro cruces y Kunkel de 32 unidades. La colestografía no demostraba que el contraste llenara la vesícula. Se pensó entonces que se tratara de una cirrosis, consecuencia de una hepatitis pseudoobstructiva. Sin embargo, no dejó de considerarse que algunos cálculos enclavados en el colédoco pueden en algunas ocasiones dar este cuadro.

El año pasado la enferma volvió a ingresar, ya que seguía igual, con ictericia intensa, y por este motivo se le indicó la conveniencia de hacer una laparotomía. La enferma no la aceptó y luego espontáneamente mejoró y llegó a quedarse sin ictericia. Poco después repitió el mismo cuadro con dolor en el hipocondrio derecho, ictericia y una hemorragia que se manifestó por intensa melena. Entonces se puso en una situación de suma gravedad, estaba en colapso y la urea en sangre era de 2,95. Al mismo tiempo presentó una intensa hematuria. En el electrocardiograma aparecía una onda U, debido sin duda a la hipopotasemia. Poco a poco mejoró y la urea en sangre volvió a la normalidad.

La enferma es presentada por el doctor BARREDA e interviene en la discusión el doctor ROMEO y el profesor JIMÉNEZ DÍAZ. Se considera que es evidente la existencia de una cirrosis pericolangítica. El cuadro agudo que presentaba la enferma no era de hepatargia, ya que regresó fácilmente con suero salino. La secuencia de hechos es que sobre la existencia de un tiempo de protrombina bajo se ha producido una hemorragia digestiva, la cual ha conducido a una insuficiencia renal con el cuadro de la uremia aguda. Lo más difícil es explicar el por qué esta insuficiencia renal se ha acompañado de hematuria. Lo más verosímil es que esta hematuria haya sido expresión de la disminución del tiempo de

protrombina, ya que en la actualidad la orina es completamente normal, sin albuminuria ni elementos anormales en el sedimento.

Enferma de veintiún años, que desde hace tres meses presenta bultos en el cuello sin fiebre, prurito ni otras molestias. La han tratado con radioterapia.

En la exploración presenta ganglios en ambas regiones del cuello y en región submaxilar, algunos del tamaño de una huevo de gallina. Son duros y no están adheridos. En sangre, cinco millones de hematíes con fórmula y recuento de leucocitos normales. Velocidad de sedimentación de 20 de índice.

La radiografía de tórax demuestra la existencia de nódulos en vértice derecho, que presentan gran densidad, con el aspecto de estar calcificados. La punción de ganglios demuestra linfocitosis ligera con presencia de células epitelioides formando guirnalda.

Intervienen en la discusión, además del doctor OYA, que presenta a la enferma, los doctores LÓPEZ GARCÍA, PANIAGUA y JIMÉNEZ DÍAZ. Podría tratarse de una Schauman, pero en contra de ello está el dato de que cuando fué radiada las adenopatías desaparecieron rápidamente y esto no suele ocurrir en el sarcoide. Lo más verosímil es que se trate de adenopatías tuberculosas, en favor de lo cual también va el proceso calcificado del vértice derecho.

Enfermo de cincuenta y tres años, presentado por el doctor LORENTE, que desde hace años, cuando tomaba habas o garbanzos, empezaba a tener ronchas en la piel y picores. Esto le duraba uno o dos días y luego se quedaba bien. Accidente semejante le ocurría cuando tocaba matas de melones. Hace cinco años, en uno de estos accidentes, tuvo fiebre, orinas negras y dolores articulares intensos y difusos. Desde entonces estos brotes de lesiones cutáneas, fiebres, orinas oscuras y reumatismo han repetido en varias ocasiones, al principio siempre en primavera, al brotar las habas. Posteriormente ha tenido disnea y edemas maleolares en algunas ocasiones.

En la exploración, el corazón y pulmón son normales. Se palpa el hígado, a nivel del reborde, de consistencia normal. El bazo se palpa aumentado unos tres traveses de dedo. Presenta además una típica púrpura de tipo Schonlein. La presión arterial es de 14/8. En el momento que aparece un brote la velocidad de sedimentación se acelera hasta 103 en la primera hora. Presenta una ligera anemia de tres millones sin alteraciones en el recuento y fórmula de los leucocitos. En la orina, en el instante del brote, aparece albuminuria de 4 gr. que luego desaparece totalmente. La función renal, medida por la prueba de Slyke, es de 85 por 100.

En la discusión se piensa si el enfermo puede padecer una periarteritis nodosa, ya que últimamente, en una fórmula practicada, tenía 22 eosinófilos. Sin embargo, en contra de periarteritis está el buen estado general del enfermo.

Lo seguro es que se trata de un proceso de sensibili-

zación a determinados productos, ya que incluso cuando en la Clínica se le ha dado una aspirina, le han brotado los elementos purpúricos y ha aparecido todo el cuadro antes señalado. Se trata, por lo tanto, de una púrpura alérgica con hematuria y con nefritis por sensibilización a los productos indicados.

Enfermo de veintiséis años, que es presentado por los doctores ALIX y CAMPS, refiriendo que el verano pasado presentó tos intensa, fiebre y astenia. Esto duró unos días, hasta que le pusieron penicilina. Entonces la velocidad de sedimentación que le realizaron en su pueblo era de 20 de índice.

El enfermo viene en la actualidad porque ha vuelto a tener fiebre y sigue con la tos sin gran expectoración.

La exploración clínica demuestra enfermo bien constituido, sin nada que señalar en la exploración de órganos y aparatos, excepto en la radiografía de tórax, en la que se demuestra la existencia de una imagen de atelectasia en el lóbulo medio derecho con imágenes cavitarias a nivel del hilio. El examen de los esputos ha dado numerosos bacilos de Koch.

La patogenia de este cuadro debe de haberse realizado a través de la perforación de un ganglio en un bronquio y, por lo tanto, debe de realizarse al enfermo una broncoscopia a fin de ver si la lesión bronquial está activa.

Enfermo de cuarenta años, presentado por el doctor ALIX, que desde hace muchos años viene padeciendo de procesos catarrales de repetición que se acompañan de fiebre y gran expectoración. Le tratan con antibióticos y mejora mucho, pero siempre queda con algo de tos y con expectoración, aunque no muy abundante.

La exploración clínica demuestra estertores y roce pleural en la base derecha. En sangre, sólo está alterada la velocidad de sedimentación, que es de 30 de índice. No hay albúmina en orina. En la radiografía de tórax se aprecia enfisema bilateral con posibles alveoloectasias en ambas bases. En la broncografía se aprecian imágenes de dilatación bronquiales en ambas bases. Se plantea el problema del tratamiento. Podría realizarse la resección en el lado izquierdo, que es el más afecto, pero antes es necesario observar el resultado que puede dar un tratamiento postural y con antibióticos bien llevado. Este enfermo presenta al mismo tiempo una infección de los senos de la cara. Para muchos autores, esto sería etiológico; sin embargo, es tan frecuente la infección de los senos faciales en personas que no tienen bronquiectasias, que más parece que la infección bronquial es la que condiciona la infección secundaria de los senos. El profesor JIMÉNEZ DÍAZ recuerda que, tras la realización de una broncografía, la mayoría de los enfermos tienen al día siguiente lipiodol en los senos de la cara, indicando por tanto la frecuencia con la cual los productos bronquiales pasan a dichos senos y que por lo tanto la infección debe de ser tenida como secundaria y no como agente primario etiológico.