

10. STIEFEL, E., ANDRÉU, J. y LÁZARO, J.—Rev. Clín. Esp., 49, 293, 1953.
11. SANCHÍS, V. y GARCÍA, A.—Medicina Española, 19, 363, 1956.
12. ARTAGAVEYTIA, R. C.—An. Fac. Medicina (Montevideo), 37, 467, 1952.
13. LITTMANN, M. L. y ZIMMERMAN, L. E.—Cryptococcosis. Nueva York, 1956. Grune & Stratton.
14. KEENEY, E. L.—Micología médica práctica (trad.). Buenos Aires, s/a. Ed. Bibliográfica Argentina.
15. HOIGNÉ, R., BEER, K. y COTTIER, H.—Schweiz. Med. Wschr., 97, 1957.

## SUMMARY

A case is described of torulosis with lesions of the lungs and brain running a lethal course whose diagnosis was reached by means of assessment of the clinical picture and of the finding, in the sputum and cerebrospinal fluid, of a fungus identified as *Torula histolytica*. The interest of this case lies in the fact that it is the sixth in the Spanish medical literature and that early in its course there was extensive, migratory involvement of the venous system in both legs.

## ZUSAMMENFASSUNG

Es wird ein Fall von Torulose beschrieben mit Sitz in Lunge und Gehirn und tödlichem Ver-

lauf. Die Diagnose stützte sich auf das klinische Bild, sowie auf das Vorhandensein eines Pilzes in Sputum und Zerebrospinalflüssigkeit, welcher als hystolytischer *Torula* identifiziert werden konnte. Der Fall ist insofern interessant, als er den sechsten in der spanischen medizinischen Literatur darstellt und auch deshalb, weil im Frühstadium der Entwicklung des Prozesses eine ausgebreitete, wandernde Affektion im venösen System beider Beine bestand.

## RESUMÉ

On décrit un cas de torulose avec localisation pulmonaire et encéphalitique, de cours mortel; on arrive à ce diagnostic par la valorisation du tableau clinique et par le fait d'avoir trouvé dans le crachat et dans le liquide céphalorachidien des champignons identifiés comme *torula histolytica*. Ce cas est intéressant car c'est le sixième de la littérature médicale espagnole et parce que dans sa phase évolutive précoce il y aurait une affection ample et migrateur du système veineux des deux jambes.

## NOTAS CLINICAS

## COMENTARIOS SOBRE UN CASO DE POLIPOSIS MULTIPLE CON FORMACIONES DEL INTESTINO DELGADO Y GRUESO COINCIDENTE CON PIGMENTACION CUTANEA. SINDROME DE PEUTZ-JEGHERS

R. ALCALÁ-SANTAELLA NÚÑEZ y P. DE LA BARREDA ESPINOSA.

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

DIRECTOR: C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Recientemente se viene comunicando una serie de casos clínicos en los cuales coincide la presencia de pólipos en intestino delgado con zonas cutáneas y mucosas de pigmentación especial. La reciente observación de uno de estos casos nos mueve a hacer la presente comunicación.

Se trata de la enferma A. B. M., de veinticuatro años de edad, natural de Melilla, soltera, que viene a nosotros porque tiene diarreas sanguinopurulentas desde hace tres años. Refiriendo la siguiente historia:

Hace tres años, y encontrándose previamente bien, comenzó a tener unas deposiciones líquidas, diurnas y nocturnas, con sangre, en número de tres-cuatro veces al día, sin dolor ni tenesmo.

A los dos-tres meses, estas deposiciones aumentaron de número, haciendo ocho-diez al día, yendo algunas ve-

ces precedidas de retortijones. La consistencia de las heces es variable: unas, francamente diarreicas; otras, endurecidas, pero sin fase de estreñimiento. Se acompañan de pus y sangre de manera no constante, teniendo deposiciones normales de aspecto, pero frecuentes de número. Alguna temporada se ha encontrado algo mejor, pero sin llegar a remitir su cuadro.

Hace tres meses las hemorragias digestivas se hicieron más intensas, ingresando en el hospital de Melilla; dice que fué tratada con coagulantes y antidiarreicos (no sabe exactamente con qué), mejorando un poco, aunque sigue con cuatro-cinco deposiciones diarias.

Ha perdido 4 kilos de peso y no ha tenido nunca fiebre. Cuando empezó con su enfermedad le empezaron a aparecer en cara y frente unas manchas de color moreno rosado de poca intensidad, de contorno difuso, que disminuyeron al poco tiempo de intensidad.

En la exploración nos encontramos con una enferma regularmente constituida y algo desnutrida. Buena coloración de piel y palidez de conjuntivas y mucosas. Pupilas isocóricas normoreactivas. Zona de discromía pigmentaria peribucal (fig. 1) y líquen plano perianal. Dedo meñique de ambas manos, corto. Acropaquia poco acentuada. Boca con falta de piezas dentarias; hay prótesis dentaria. Faringe, enrojecida. Cuello con adenopatías submaxilares triviales. En tórax: Corazón, tonos normales, con una presión arterial de 10,5/5,5. Pulmón, normal a la auscultación y percusión. Abdomen con cicatriz operatoria pararrectal derecha. Dolor a la palpación suave en epigastrio. Hígado y bazo no aumentados de tamaño.

Se hace una exploración radiológica (doctor MARINA FIOL) en la cual se objetiva lo siguiente: Estómago largo, atónico, con corvaduras regulares. Antro con pliegues paralelos y uniformes. Buen tono, motilidad y evacuación. En la base del bulbo, y en la proximidad del contorno menor, se observan tres imágenes de aclara-

miento nodular que se interpretan como pólipos (figuras 2 y 3). En el resto del duodeno, yeyuno e íleon, no se observan alteraciones (figs. 4 y 5).

Íleon terminal y ciego sin alteraciones. Dolor difuso a la palpación. En el polo cecal se observa alguna imagen de aclaramiento de interpretación dudosa. Por enema opaco tampoco se observan alteraciones definidas en el sentido de poliposis (fig. 6).

La exploración proctológica (doctor DE LA VIESCA) demuestra en el recto, y aún más en el sigma, muy numerosos pólipos pediculados, de tamaño variable y su-

perficie poco regular. De dos ellos se tomó biopsia. La mucosa entre los pólipos es normal.

El estudio histopatológico de los pólipos demuestra una mucosa muy pobre en glándulas, edematosa, con submucosa inflamada.

No se han descubierto indicios morfológicos de proceso maligno.

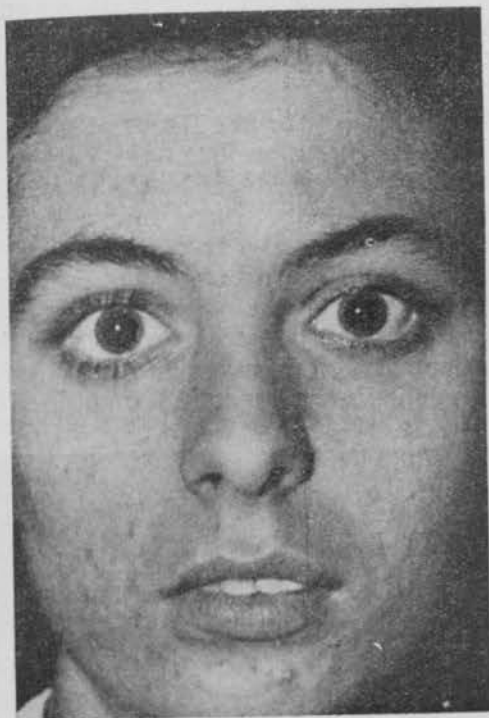


Fig. 1.

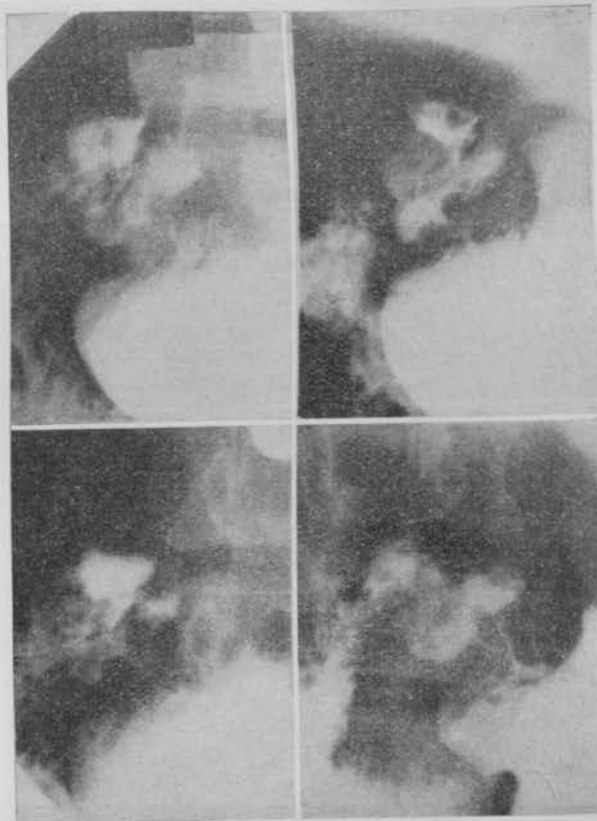


Fig. 3.

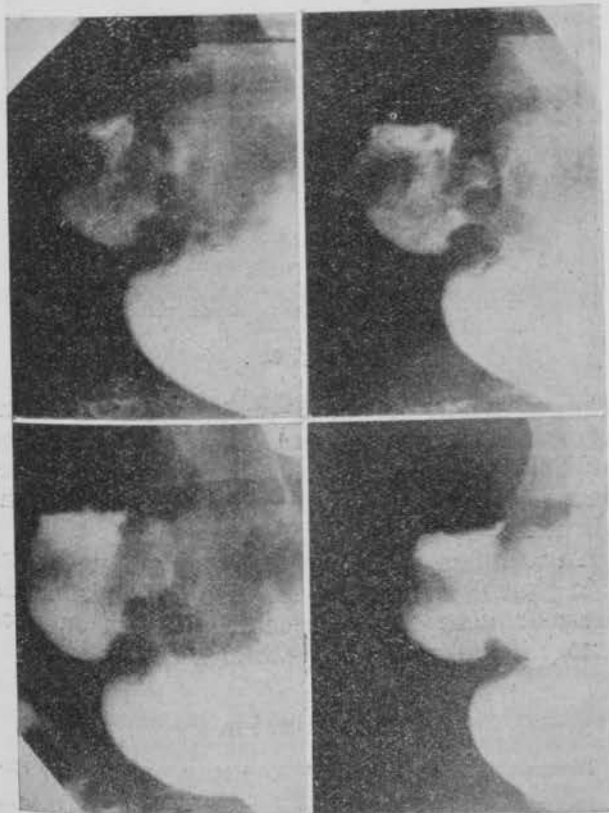


Fig. 2.

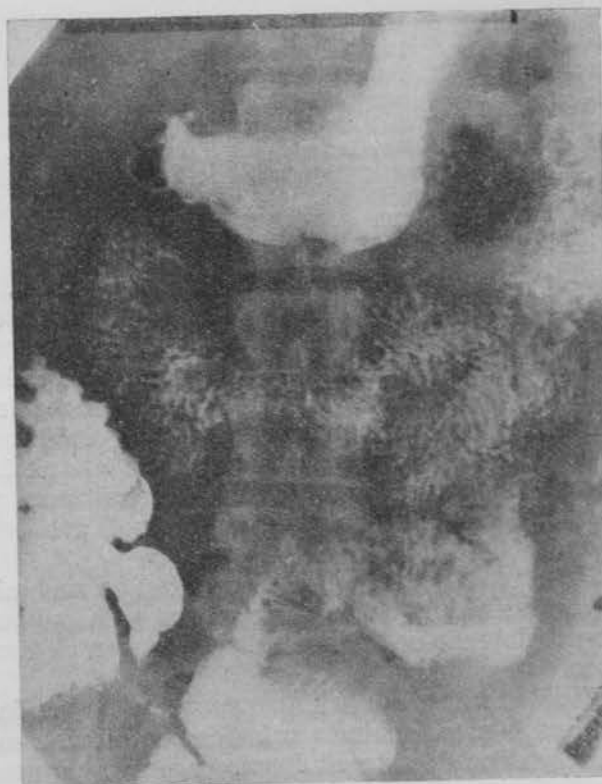


Fig. 4.

Los restantes análisis arrojan los siguientes resultados:

*Orina:* Densidad, 1.018. Reacción ácida. No albúmina y glucosa. *Hece fecales:* Reacción al Tornasol, neutra. Reacción de Adler (sangre), +++—, Moco = +++—, Digestión: Escasas células de feculentos semirrepletas de granos de almidón; escasos granos

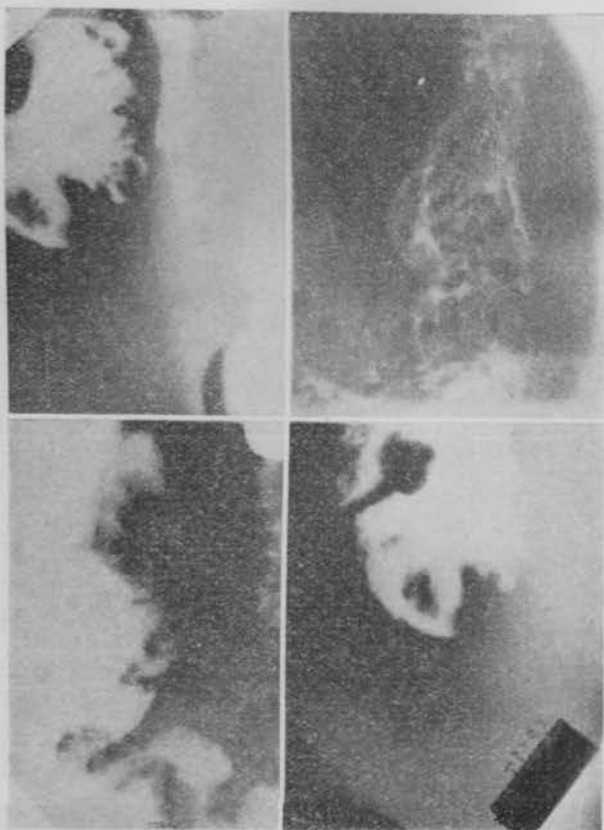


Fig. 5.

de almidón amorfo; algunos gérmenes yodófilos. Imagen normal de digestión de grasas y proteicos. Ex. parasitológico, negativo. *Sangre periférica:* Hematíes por mm. c., 4.000.000. Hb. por 100, 63. V. G., 0,87. Anisocitosis marcada sin predominio determinado. Aspecto general hipocromo. Frecuentes policromatófilos. *Velocidad de sedimentación:* Primera hora, 48; segunda hora, 74. Índice, 42,5. Leucocitos por mm. c., 7.000. Segmentados, 46. Eosinófilos, 3. Monocitos, 11. Cayados, 8. Basófilos, 0. Linfocitos, 32.

El presente caso clínico nos sugiere algunos comentarios. El primero de ellos es la presentación de un caso, creemos el primero en la literatura nacional, que podría incluirse dentro del llamado síndrome de Peutz-Jeghers. Este síndrome, del cual recientemente han aparecido una serie de casos, se caracteriza por la aparición de una pigmentación melánica, mucocutánea, y asociada con ella poliposis intestinal del delgado.

Nuestro caso presenta pigmentación melánica, cutánea aunque no es mucosas, y la poliposis del delgado se encuentra presente en el duodeno.

Existen algunas variantes respecto de los datos que hemos señalado anteriormente como característicos de este síndrome, y así la pigmentación, aunque generalmente de piel y mucosas, puede limitarse sólo a piel o sólo a mucosas. Su

localización más ordinaria es en los labios y mucosas de la boca y en menor escala en los dedos de manos y pies.

Respecto de los pólipos, aunque JEGHER, MCKUSICK y KATZ<sup>1</sup> creen que existen siempre en el intestino delgado, en ocasiones éstos son difíciles de visualizar por las dificultades técnicas que entraña la observación de dicho tramo. Por otra parte, junto a la poliposis del intestino delgado suele coexistir poliposis en otras regiones, y así se han descrito en estómago e intestino grueso.

Respecto al carácter familiar de esta enfermedad se han descrito por BARTHOLOMEW, DAHLIN y WAUGH<sup>2</sup> casos en los cuales este carácter familiar estaba presente, si bien no es condición indispensable. Aunque, como indica PEUTZ<sup>3</sup>, la presentación familiar es frecuente.

La separación de este síndrome de la poliposis familiar múltiple del colon se hace fundamentalmente por las dos características descritas anteriormente de presencia de pólipos en el intestino delgado y pigmentación cutánea o mu-

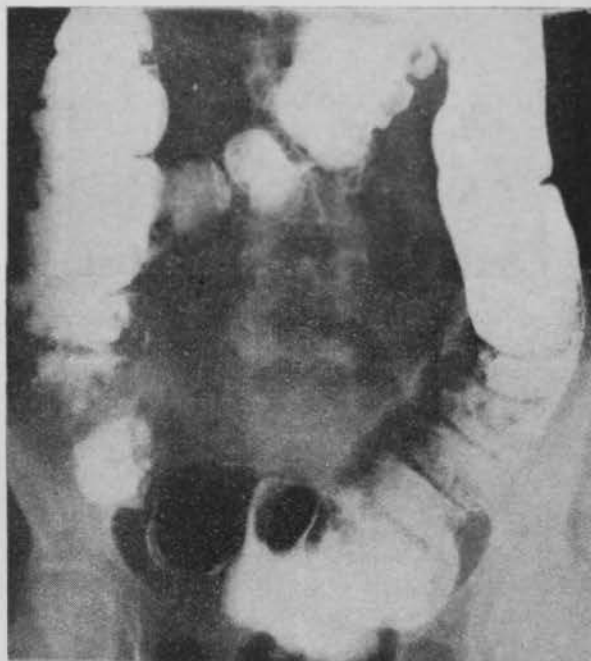


Fig. 6.

cosas y asimismo por la evolutividad de la enfermedad, pues mientras la poliposis familiar múltiple del colon degenera frecuentemente, el síndrome que nos ocupa es de degeneración infrecuente.

En resumen, pues, creemos que, aunque no del todo típico, se trata de un caso de síndrome de Peutz-Jeghers con pólipos localizados en duodeno y hemorragias intestinales recidivantes.

#### BIBLIOGRAFIA

1. JEGHERS, H., MCKUSICK, V. A. y KATZ, K. H.—New England J. Med., 241, 993, 1949.
2. BARTHOLOMEW, L. G., DAHLIN, D. C. y WAUGH, J. M.—Gastroenterology, 32, 434, 1957.
3. PEUTZ, J. L.—(Cit. Editorial REV. CLÍN. ESP.).
4. Medicina Clínica, 39, 313, 1958.