

adulto. El resultado de este déficit enzimático es que algunos niños recién nacidos, y en particular los que padecen la enfermedad hemolítica (en la cual hay una formación aumentada de pigmentos), están expuestos a concentraciones considerablemente más altas de bilirrubina que las que pueden alcanzarse en el adulto que padece una ictericia obstructiva o hemolítica; las concentraciones en el plasma de la bilirrubina pueden aumentar a 40-50 mg./100 c. c., mientras que en el adulto, aunque pueden obtenerse concentraciones totales de pigmentos similares, la concentración de bilirrubina sería menor de 20 mg./100. Muy ocasionalmente pueden acumularse grandes cantidades de bilirrubina conjugada en el plasma de niños recién nacidos como consecuencia de la obstrucción resultante de la enfermedad hemolítica ("síndrome de la bilis espesa"); estos niños tienen capacidad para conjugar la bilirrubina, de forma que no se observan concentraciones peligrosamente altas de bilirrubina y, por lo tanto, no está indicada la exanguinotransfusión.

Dentro de los cuadros de la hiperbilirrubinemia congénita tenemos el cuadro descrito por CRIGLER y NAJJAR, un proceso familiar raro en el que existe una cifra anormalmente alta de bilirrubina en el plasma en niños y adultos; SCHMID estudió la bilis de tres niños y encontró que no estaba coloreada y contenía sólo indicios de bilirrubina conjugada, demostrando que la capacidad de estos niños para conjugar el ácido glucurónico con mentol, ácido salicílico y metabolitos de la hidrocortisona estaba marcadamente deprimida. Estos sujetos se parecen a una raza de ratas ictericas homocigóticas descritas por GUNN y que han sido examinadas por el citado SCHMID, CARBONE y GRODSKY y por LATHE y WALKER, quienes encontraron un déficit en el mismo enzima, glucuroniltransferasa, que es muy lento en su desarrollo en el recién nacido. Ahora bien, casos más leves de hiperbilirrubinemia congénita no son raros y hay que estudiar si su reducida capacidad para eliminar la bilirrubina puede explicarse también sobre la base del déficit de dicho enzima. En este sentido, recientemente ARIAS y LONDON han demostrado un déficit de la actividad glucuroniltransferasa en los hígados de dos adultos con enfermedad de Gilbert.

Por último, las cifras muy altas de bilirrubina en el plasma que se encuentran en el niño prematuro, en la enfermedad hemolítica del recién nacido, en la hiperbilirrubinemia familiar y en las ratas de Gunn, pueden lle-

gar a provocar una alteración del cerebro que en los sujetos humanos ha sido denominado kernicterus, a causa de la pigmentación profunda de las áreas lesionadas. CLAIREAUX y cols. sugirieron que la causa primaria de la lesión cerebral es la bilirrubina, habiéndose comprobado su efecto inhibitorio sobre el consumo de oxígeno del tejido cerebral (LETHE, WATERS y BOWEN), el efecto letal de grandes inyecciones intravenosas de bilirrubina que producen pigmentación cerebral y la demostración de su efecto adverso sobre la fosforilización oxidativa de las mitocondrias del hígado y cerebro (ZETTERSTRÖM y ERNSTER). La acción de la bilirrubina sobre el cerebro está probablemente en relación con la naturaleza lipofílica del pigmento. Esto explicaría la ausencia de kernicterus en el adulto muy icterico cuando los pigmentos biliares dominantes en el plasma son los glucurónidos de la bilirrubina hidrosolubles que no tiñen el tejido cerebral.

BIBLIOGRAFIA

- ARIAS, I. M. y LONDON, I. M.—Science, 126, 563, 1957.
BAIKIE, A. G.—Scot. Med. J., 2, 359, 1957.
BILLING, B. H.—J. Clin. Path., 8, 150, 1955.
BILLING, B. H., COLE, P. G. y LATHE, G. H.—Brit. Med. J., 2, 1,283, 1953.
BILLING, B. H. y LATHE, G. H.—Am. J. Med., 24, 111, 1958.
BOLLMAN, J. L.—Cit. BILLING y LATHE.
CARBONE, J. V. y GRODSKY, G. M.—Proc. Soc. Exper. Biol. Med., 94, 461, 1957.
CLAIREAUX, A. E., COLE, P. G. y LATHE, G. H.—Lancet, 2, 1,226, 1953.
CRIGLER, J. F. y NAJJAR, V. A.—Pediatrics, 10, 169, 1952.
GITLIN, D., NAKASATO, D. y RICHARDSON, W. R.—J. Clin. Invest., 34, 935, 1955.
GUNN, C. K.—Canad. M. A. J., 50, 230, 1944.
HUMPHREY, J. H., NEUBERGER, A. y PERKINS, D. J.—Biochem. J., 66, 390, 1957.
KLATSKIN, G. y BUNGARDS, L.—J. Clin. Invest., 35, 537, 1955.
LATHE, G. H.—Cit. BILLING y LATHE.
LATHE, G. H. y WALKER, M.—Biochem. J., 67, 9, 1957.
MARTIN, N. H.—Biochem. J., 42, 15, 1948.
MOLLISON, P. L.—Lancet, 2, 513, 1948.
NIZET, E. y BARAC, G.—Compt. Rend. Soc. Biol., 146, 1,282, 1952.
SCHMID, R.—J. Clin. Invest., 36, 927, 1957.
SCHMID, R.—A. M. A. Arch. Int. Med., 101, 669, 1958.
WATERS, W. J. y BOWEN, W. R.—Am. J. Dis. Child., 90, 603, 1955.
WESCH, A. A., VANN, D. y GRILLO, R. A.—J. Clin. Invest., 20, 323, 1941.
WEINBERG, K. y BILLING, B. H.—Brit. J. Exper. Path., 37, 199, 1956.
WITH, T. K.—The Biology of the Bile Pigments. Copenhagen, 1954.
ZETTERSTRÖM, R. y ERNSTER, L.—Nature, 178, 1,335, 1956.

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 5 de octubre de 1957.

FIBROMA OSTEOGENO

Doctor LOSADA.—Presenta un caso de fibroma osteógeno de costilla que por su rareza será publicado.

TUMOR DE MIELOPLAXIAS

Los doctores SENTÍ y VALLE presentan la clínica, radiología e histopatología de un caso cuyo tumor estaba localizado en el fémur, discutiéndose la situación nosológica actual de los mismos, así como el papel del trauma en su desencadenamiento y posible mecanismo fisiológico.

patológico. Son tumores cuyo concepto está muy discutido, hasta el punto que algunos autores piensan que no son auténticamente tales, sino una forma reaccional del hueso.

CORDOMA. METASTASIS SUBCUTANEA

Doctores DE AGUSTÍN ITURBE y RAMÍREZ GUEDES.—Enferma de sesenta y cuatro años, natural de Lisboa, que ingresó en nuestro Servicio en el pasado mes de agosto.

Hace seis años comenzó a notar que le salía una tumoración a nivel del sacro, dura, no dolorosa, y la piel que la cubría no estaba alterada. En poco tiempo llegó a alcanzar el tamaño de una mandarina. Fué extirpada, haciéndose el diagnóstico histopatológico de cordoma.

Quedó bien, pero al cabo de un año, en el mismo sitio que la anterior, nuevo crecimiento de otra tumoración de análogas características, que en el transcurso de algunos meses llegó a alcanzar el tamaño de una cabeza de feto. Nueva intervención, que confirma el diagnóstico histopatológico anterior. Por el tamaño de la tumoración y la extensión de la misma no pudo hacerse una extirpación completa del tumor. Posteriormente, y hasta la actualidad, le han salido nuevos tumores diseminados por región sacra, glúteos y lumbar baja. Últimamente se queja de dolor a lo largo de ciático izquierdo. Por lo demás, se encuentra sin ningún otro tipo de molestia. Tiene buen apetito. No ha perdido peso y no tiene molestias en la micción ni defecación.

Exploración clínica.—Enferma obesa con buena coloración de la piel y de las mucosas. Pulmón y corazón, normal. Tensión arterial, 145/80. En abdomen no hay puntos dolorosos, el hígado está en límites normales y el bazo no se palpa ni percute.

Toda la región sacra, glúteos y lumbar está ocupada por masas tumorales, la mayoría hacen cuerpo con el plano óseo y son de consistencia dura, y otras que se pueden desplazar lateralmente y son de consistencia más bien elástica. Muchas de estas tumoraciones tienden a confluir. En el pliegue interglúteo existe otra pequeña tumoración ulcerada, que fué puncionada por el doctor ALÉS, dando salida a un líquido de aspecto coloidal, y en el sedimento se encontraron las típicas fisalides.

Los análisis de sangre, orina y fosfatasas eran totalmente normales. Una radiografía de caderas demostraba la existencia de imágenes osteolíticas, estando el hueso sacro prácticamente desaparecido. Las lesiones radiológicas se extendían por ambos iliacos.

A nivel de línea axilar, a la altura de vértices de escápula izquierda, se palpaba una masa del tamaño de un huevo, deslizando sobre planos profundos y superficiales, de consistencia elástica, no dolorosa, y sin alteraciones de la piel, que la cubría. Sospechándose que se tratase de una metástasis, a pesar de la rareza del caso, pasó al Servicio del doctor ZUMEL, donde se le practicó extirpación de la tumoración.

La enferma fué vista en consulta con el profesor LÓPEZ GARCÍA y, naturalmente, dada la extensión de la masa tumoral, se descartó la posibilidad quirúrgica.

Operada el 2 de agosto de 1957. Operador, doctor DE AGUSTÍN. Ayudante, doctor CAÑO. Anestesia local, novocaína al medio por ciento, sin adrenalina, 550 c. c. Resultado, bueno.

Incisión transversal sobre la tumoración. Liberación de un conglomerado incluido en el tejido celular subcutáneo sin cápsula limitante. Es de aspecto gelatinoso, con zonas de color azul y otras amarillentas. Se hace la extirpación completa. Sutura del lecho de la tumoración entrecortada con catgut. Piel con agrafes.

Incidencias: Ninguna.

Curso postoperatorio: Normal.

Informe de los doctores MORALES PLEGUEZUELO y CEBALLOS:

Macroscópico: Formación redondeada, no encapsulada, de unos 4 cm. de diámetro, que muestra, entre abundante grasa, masas irregulares de aspecto translúcido, gelatinoso o cartilaginoso, bastante blandas.

Estudio histopatológico: Creciendo entre un tejido graso en el que provocan una fuerte reacción esclero-inflamatoria con predominancia de plasmáticas, se ven masas tumorales displásicas, identificables como la metástasis de un cordoma.

El tumor, bastante variable de aspecto, adopta por lo general la forma "epitelial", creciendo en cordones bastante apretados de células de núcleos redondeado u ovalado, bien distinto del protoplasma; poco neto, que tiende a la vacuolización y a la fusión en sincicios.

Hacia el centro de las masas tumorales la vacuolización se acentúa, los protoplasmas rechazan a los núcleos, adoptando las células la forma de "signetring" o de fisalides, características del tumor, llegando a haber zonas de estroma mucinoso con escasas células.

El número de mitosis es superior al corriente y en estos tumores algunas atípicas.

El caso ha de considerarse como una auténtica rareza

anatomopatológica, pues en sólo contadas ocasiones se han descrito metástasis de cordomas siendo el tejido celular subcutáneo de las regiones torácicas uno de los sitios de elección.

TETANIA POSTOPERATORIA EN ENFERMEDAD DE BASEDOW

Doctores PARRA, ZUMEL y VICENTE.—Enferma R. A. I.

La enferma es una mujer joven, de veinticuatro años, que desde hacía tres venía padeciendo nerviosismo e irritabilidad. Posteriormente apareció exoftalmos intenso y bocio con dificultad para tragar. Diagnosticada la hiperfunción tiroidea se le hizo un tratamiento sin que notase gran mejoría. En la primavera pasada se acentuaron mucho sus síntomas sin que mejorase con nuevo tratamiento y en esta forma ha seguido hasta que la enviaron a esta clínica, en febrero.

En la exploración llamaba la atención el exagerado exoftalmos, con mirada fija y brillante, y con signos muy positivos de Stellwag y Moebius.

Presentaba un bocio de considerable tamaño, difuso, con superficie uniforme y de consistencia blanda. En ambos bordes se transmite una vibración del pulso como un thrill. Salto vascular en cuello. Auscultado el bocio se percibe en toda su superficie un intenso soplo doble. Taquicardia intensa con 140 pulsaciones rítmicas. Presión arterial, 16,5/8. Soplo sistólico en todas las focos, fundamentalmente en aórtico y pulmonar.

Estos datos tan destacados, unidos a una gran excitación nerviosa y temblor, permitían apreciar inmediatamente la intensa hiperfunción tiroidea. En el resto de la exploración no había otros datos dignos de mención, salvo un ligero edema en miembros inferiores.

En el estudio complementario se confirmaba la impresión clínica con un M. B. de + 98 por 100. La yodemia dió cifras normales: 4,1 inorgánico y 4,1 proteico. En principio podría atribuirse a error del método, pero al realizar la captación de I^{131} el doctor JIMÉNEZ CASADO nos dió un informe de clara hiperfunción, pero con el comentario de que la mayor captación corresponde a las veinticuatro horas con un 92 por 100, haciendo pensar que había una carencia crónica de yodo. Esto tiene interés para explicar la divergencia yodo-versus M. B., que a veces se encuentra.

El ECG demostraba, además de la taquicardia, un bloqueo incompleto de rama derecha sin otros datos de trascendencia.

En esta enferma estaba, a nuestro juicio, claramente indicada la tiroidectomía, basándose la indicación principalmente en que, a pesar de haber sido tratada, tenía hiperfunción exagerada, considerable exoftalmos, taquicardia de 140 y bocio de gran tamaño.

El problema inmediato era ponerla en condiciones de ser operada, lo cual se resolvió muy bien con un tratamiento de yodo, protiural y sedantes. Con esta terapéutica, a los diez días el M. B. inicial de + 98 descendió a + 46 y sucesivamente a + 27 a los veinte días y + 15 a los veintiocho días de comenzado con una notable alteración de todos sus síntomas.

El 26 de marzo realiza la intervención el doctor ZUMEL. Encuentra un tiroides grande, en abrazadera, turbulento y muy vascularizado, y reseca un 80 por 100 de los tres lóbulos. La operación se realiza sin contratiempo y es bien tolerada. Al día siguiente la enferma está muy bien, pero nos indica que siente leves hormigueos en miembros. Sospechando que son de causa paratiropariva le ponemos calcio en vena y mejora. Se prescribe el calcio cada ocho horas. Al día siguiente insiste en la misma molestia, aun levemente manifiesta, y sin otros signos. Se hace calcemia y al día siguiente nos dan una cifra de 6,3 mg. Este día, el tercero postoperatorio, tiene Trousseau y Chvostek y reflejo carpo pedal, pero se encuentra tranquila. Aumentamos el calcio y 2 c. c. de Parathormona Lilly. Pasa el cuarto día muy bien, pero el quinto entra en una fase de intensidad que nos mantiene en una continua vigilancia y situación de emergencia. Tiene crisis de tetania con agitación motora, Trousseau espontáneo y en tres o cuatro ocasiones

espasmo de glotis. La tenemos con infusiones intravenosas de calcio todo el día y la noche, vitamina D y Parathormona, aunque escasa, porque disponemos de poca cantidad. En esta forma persiste hasta 12-13 días después de operada en que empieza a ceder, a no presentar crisis y a mantenerse bien con menos calcio intravenoso y con 15-10 mg. por vía oral. La calcemia ha ido paulatinamente elevándose a 7,2, 8,2, 8,6 y 9,6.

El curso ulterior ya no ofrece inquietud. Sigue cierto tiempo en la sala con calcio oral y vitamina D. No hay signos de hipertiroidismo. El exoftalmos está muy mejorado y en estas condiciones es dada de alta. Ha vuelto a vernos y se encuentra muy bien.

Sábado 26 de octubre de 1957.

SARCOIDOSIS CON ANEMIA HEMOLITICA SINTOMATICA

Profesor LÓPEZ GARCÍA y doctor RAMÍREZ GUEDES.—Enfermo R. A. S., de treinta y un años, natural de la provincia de Navarra, que ingresa en nuestro Servicio en el pasado mes de mayo.

Hace tres años notó la aparición de bultos en ambas axilas, como aceitunas, sin fiebre ni ninguna otra molestia. A los pocos días nota que también le salen tumoraciones semejantes en ambas ingles. En esta situación ingresa en el Hospital Provincial de Pamplona, donde le tratan con radioterapia y mostaza nitrogenada sin obtener variación en las tumoraciones. Continúa igual y dos años después nota igualmente que le salen tumoraciones en la pared del abdomen que llegaron a alcanzar el tamaño de huevos de palomas.

En el momento de su ingreso presenta las tumoraciones en los sitios señalados, prurito en la piel que recubre alguna de ellas y astenia. Durante toda su enfermedad no ha tenido fiebre y no ha perdido peso. Buen apetito, bien de vientre y orinas de aspecto normal.

Entre los antecedentes destaca que a los ocho años fué mordido por un perro rabioso, habiéndole puesto vacuna antirrábica. Resto sin interés.

En la exploración clínica encontramos a un enfermo con buen estado de nutrición y buena coloración de la piel y de mucosas. En fosa supraclavicular derecha se palpaba una adenopatía del tamaño de un garbanzo. En axila derecha una grande, como una nuez, y en la izquierda dos muy duras como garbanzos. Estas adenopatías no estaban adheridas a planos superficiales ni profundos y la piel que las cubría era de aspecto normal. En la pared anterior del abdomen se palpaban una serie de tumoraciones, adheridas a planos profundos, de forma y tamaño variables, todas ellas muy duras. El hígado se palpaba a un través y el bazo a unos tres, de consistencia muy aumentada. En ambas ingles tumoraciones como aceitunas. El resto de la exploración clínica no arrojaba ningún otro dato de interés. T. A., 105/75.

Nuestra primera impresión diagnóstica fué, a pesar del buen estado del enfermo, que estábamos ante un síndrome sistematizado, probablemente una leucosis o reticulosis.

Exploraciones complementarias: Sangre, 3.600.000 hematíes con 76 por 100 de Hb. en la serie roja, anisocitosis con predominio de macrocitos y policromatofilia. La serie blanca era rotundamente normal. Velocidad de sedimentación, 14. En la orina, nada anormal. Se practicó punción esternal, que demostraba fuerte hiperplasia roja, que unida a la fuerte policromatofilia en sangre periférica, afirmaban el mecanismo hemolítico de la anemia. El resto era completamente normal.

Con estos datos nos pareció casi seguro que el enfermo tenía una anemia hemolítica sintomática de algo, por lo que se decidió practicar una biopsia de las tumoraciones de ingles y también de las de pared anterior del abdomen. El resultado de la misma fué de sarcoidosis, si bien no era una forma histológica muy típica. Para corroborar este diagnóstico se practicaron otras exploraciones. La radiografía de manos no demostraba osteopatía de Junglin. La de tórax, sólo podía valorarse la existencia de un engrosamiento bilateral de ambos

hilios, pero sin imágenes sospechosas en el parénquima. La cifra de calcio estaba francamente aumentada, 14,2 miligramos, con hipercalcemia (Sulkowith de tres cruces). El fósforo, normal. Fosfatasa alcalina, normal. Ante el dato de la acusada hipercalcemia y el depósito de cal en las lesiones histológicas se indagó la existencia de una posible nefrocalcinosis (relativamente frecuente el sarcoidosis); la radiografía simple de riñones y el aclaramiento ureico fueron normales.

Con el diagnóstico de sarcoidosis con anemia hemolítica asociada (el mecanismo hemolítico de ésta fué corroborado por el balance de urobilinógeno, 591 mg. en veinticuatro horas y aumento de la colemia indirecta, 1,9 por 0,8 de directa) fué presentado en sesión de sábado. Entonces este diagnóstico fué discutido por las siguientes razones: 1. Es sabido que las inyecciones de vacuna antirrábica dan lugar a la formación de granulomas, y en este enfermo le habían puesto en el vientre. 2. El carácter histológico de la lesión no era típico, llamando la atención la gran fibrosis; y 3. Que la tumoración tomada de la ingle no era seguro se tratase de un ganglio, ya que no se veía cápsula y, por tanto, se podía tratar de una tumoración análoga a las extirpadas en el abdomen.

En vista de ello se repitió biopsia de tumoración de axila, que confirmó tratarse de una lesión igual a las anteriores. No cabía duda de la seguridad del diagnóstico. Como tratamiento de la anemia hemolítica se practicó esplenectomía y también en el bazo existían típicas lesiones.

El enfermo fué dado de alta habiendo desaparecido la anemia; la colemia se normalizó: 0,2 de directa e indirecta. La eliminación de urobilinógeno era de 196 miligramos por 120 de heces (antes, 591 por 62 gr.) y en la médula ósea la hiperplasia roja era de 87 contra 29. La cifra de calcemia descendía a 11 mg.

Queremos resaltar que se trata de un caso de sarcoidosis con las siguientes peculiaridades: marcada hipercalcemia con hipercalcemia, que está bien señalada en este proceso, aunque su mecanismo no sea claro. En este caso no existe osteopatía de Junglin, por lo que hay que pensar en la existencia de sustancias de acción parecida a la vitamina D, que aumentarían la absorción del calcio por el tubo digestivo en el sentido de Henemann, pues la hipótesis de un posible hiperparatiroidismo hasta la fecha no tiene una definitiva demostración. En cuanto a la anemia hemolítica asociada, no es ni con mucho frecuente en la enfermedad de Boeck. En la monografía de DACIE sobre anemias hemolíticas apenas le dedica media página y sólo para referir algunos casos, en total sólo cuatro, de la literatura. HOWE, revisando material de sarcoidosis comprobando las alteraciones hematológicas, sólo encuentra un solo caso. Tampoco es nada frecuente la localización de nódulos subcutáneos. Cada día se publican más formas clínicas y cuadros abigarrados diagnosticados de sarcoidosis por el denominador común del granuloma epiteliode. Yo pregunto si esto a su vez no es la expresión de algo más que se nos escapa. En este sentido quiero recordar un caso que nos impresionó mucho el curso pasado. Se trataba de una mujer con un cuadro de artritis reumatoide. Las reacciones del reumatismo fueron negativas. Tenía un ganglio supraclavicular que se biopsió, pensando en la posibilidad de un reumatoide maligno. El diagnóstico histológico fué de sarcoidosis típica. Como tal, etiquetamos a la enferma (es frecuente artritis reumatoide sintomática de sarcoidosis y en esta clínica hemos visto varios). A los pocos meses la enferma volvió por la consulta diciéndonos que sus molestias articulares habían aumentado y últimamente se presentó un síndrome rectal (diarrea, hemorragia, etc.). La rectoscopia demostró la existencia de un carcinoma de recto, y a pesar de ser intervenida por el doctor GONZÁLEZ BUENO, falleció con una carcinosis generalizada. Hay, pues, casos en que la clínica, la anatomía patológica y la evolución van de acuerdo con el diagnóstico de enfermedad de Schaumann, pero otros veces, aun viendo el granuloma epiteliode, continuamos en la duda. Nos hace falta el test de especificidad. Es posible, para muchos lo es, que sea la prueba de Kevin.

En los comentarios (doctor PANIAGUA y profesores GIL-SANZ y JIMÉNEZ DÍAZ) se resaltan los aspectos de interés máximo del caso; de un lado, clínicos, por los bulbos del vientre; de otro, analítico, por la anemia hemolítica esplenógena con la comprobación en esta Clínica de lo que ya está señalado por WISEMAN y DOAN; por ejemplo, la coincidencia de aquella con las lesiones del bazo como un síntoma más.

El doctor MORALES PLEGUEZUELO hace unos comentarios anatomopatológicos de puesta al día y señala, contestando a la pregunta del doctor RAMÍREZ, que el aspecto histológico de sarcoide no es muy específico, pudiendo considerarse en muchos casos como una reacción en los ganglios a procesos etiológicamente muy distintos.

PANARTERITIS NODOSA

Doctores OYA y HERNANDO.—Presentan un caso de interés extraordinario por su forma polineurítica, careciendo de los signos clínicos que son habituales para el diagnóstico de esta enfermedad, que aquí se ha comprobado histológicamente. Por todo ello, será publicado "in extenso".

CANCER DE PULMON CON METASTASIS EN CAPSULAS SUPRARRENALES

Doctores PARRA y SÁNCHEZ PEDROSA.—El día 17 de septiembre ingresó en la Clínica una mujer de sesenta años (R. G. R.) en grave estado.

Pudimos obtener con dificultad una historia que había comenzado hace dos años, sintiendo entonces por primera vez que se le hinchaban las piernas, acompañándose de dolores también en miembros inferiores y además en otras articulaciones. Comenzó a tomar analgésicos, pero fué empeorando, con dificultad para andar acompañada de cansancio. En esta forma ha estado todo el tiempo, y hace cuatro meses comenzó a sentir fatiga, que era más acentuada con el esfuerzo y cuando dormía en posición horizontal. Los edemas de tobillos y piernas se fueron haciendo más intensos, apareciéndose también en las manos, y aumento de volumen del vientre. Así ha venido todo este tiempo, cada vez con más fatiga, y empeorando progresivamente. Ha tenido temporadas con diarrea. No había notado nada en la orina, pero sentía mucha sed. Dado su estado de gravedad no se pudieron completar más datos de historia. Hemos sabido después que bebía y fumaba mucho.

Desde el primer momento consideramos que estaba en una grave situación, haciendo el pronóstico de un desenlace fatal en unas horas. Era una mujer muy obesa, con intensa disnea, palidez de piel y mucosas cianóticas. Presentaba un anasarca con grandes edemas de miembros y ascitis a escasa tensión en el abdomen. La enferma se encontraba en una situación de indiferencia casi estuporosa. No tenía fetor hepático.

Los datos más importantes a resaltar de su exploración, aparte de los citados, era: en el examen torácico, una matidez en toda la base del pulmón derecha y una auscultación con gran cantidad de estertores húmedos en ambos campos, pero mayor en las bases. Corazón cubierto con tonos lejanos, sin arritmia. Presión arterial de 15/7. El hígado esta aumentado cuatro traveses de dedo y no se palpaba el bazo. En la exploración neurológica no se encontraba nada anormal.

Podría tratarse de una cirrosis alcohólica con polineuritis de la misma etiología. Ultimamente, un cuadro respiratorio agudo que pudo ser interpretado como una bronconeumonía con fiebre, tos, etc.

Ante la situación de gravedad se estableció un tratamiento inmediato, poniéndole eufilina en vena, estrofanato y antibióticos, marcando un ritmo de diuréticos, oxigenoterapia, etc. Al poco tiempo de dejar la Clínica nos llamaron para decir que había ido al baño, donde comenzó a fumar pitillos, y allí falleció repentinamente.

En la autopsia se encontraron un cáncer de pulmón y unas suprarrenales metastatizadas que acaso expliquen la muerte súbita.

Se discutió el papel del tabaco en el desarrollo del cáncer bronquial de esta enferma tan fumadora, resaltando algunos aspectos clínicos de interés como el del cuadro de dolores reumatoideos previo a la aparición de la sintomatología propiamente pulmonar.

Sábado 9 de noviembre de 1957.

CIRROSIS DE LAENNEC

Doctor A. MERCHANTTE IGLESIAS.—Enfermo W. F. P., de sesenta y cuatro años de edad, natural de la provincia de Zamora, y de profesión conserje, que ingresó en el Hospital de San Carlos el día 21 de enero de 1957, refiriéndonos la siguiente historia:

En el año 1955 empezó a notar edemas de tobillos y a los tres meses con un tratamiento médico mejoró. Permaneció bien hasta hace dos meses, que observó aumento de volumen del vientre, cosa que ha venido intensificándose hasta la actualidad, notando también desde hace un par de semanas fijeidad en piernas y edemas, más acentuados en la derecha. Coincidiendo con esto tiene oliguria y hace dos o tres deposiciones al día de carácter líquido. Ultimamente ha tenido expulsión involuntaria de heces en alguna ocasión y presenta calambres en ambos gemelos y en manos. No ha tenido fiebre. Nunca se ha puesto amarillo. Y desde hace siete años tiene anorexia. Desde joven viene teniendo todos los inviernos catarros de comienzo nasal, con gran hidrorrea, que luego se hacían descendentes; en los últimos años han sido más intensos y se han acompañado de ligera fatiga.

Ha sido bastante bebedor. Y a los veintidós años tuvo sífilis, que trató.

Los antecedentes familiares carecen de interés.

En la exploración destacaba su aspecto desnutrido y pálido, con facies amimica y cierta torpeza en la expresión. Boca séptica. Nada anormal en los aparatos respiratorio y circulatorio. Tensión arterial de 14/9. Abdomen voluminoso por ascitis. Circulación colateral en flancos. No se percibía el hígado ni el bazo. En el dedo gordo de ambos pies, onicogripos.

Tenía una velocidad de sedimentación de 8 con hemograma normal. En orina, urobilinuria de cuatro cruces. Hanger de tres cruces. MacLagan de 7,6 unidades y Kunkel de 26,4. La colinesterasa de 72 mm. c. Colemia de 2,7 mg. por 100, de los cuales 1,5 mg. eran de bilirrubina directa y 1,2 mg. de indirecta. El Wassermann y las reacciones complementarias fueron negativas. El espectro electroforético demostraba una cifra normal de proteínas totales (7,2 gr. por 100), pero con descenso de albúminas (cociente alb./glob. de 0,75) y aumento de las globulinas beta y gamma. La urea en sangre fué normal, 0,46 gr. por 1.000. La exploración radiológica gastroduodenal no permitió objetivar varices esofágicas y demostró la existencia de un divertículo en la rodilla inferior del duodeno. La radiografía de tórax demostró hipertrofia de ventrículo izquierdo con aspecto casi aneurismato, a pesar de lo cual no tenía manifestaciones circulatorias.

El cuadro clínico, en el que destacaba la ascitis y la obnubilación, unido a la hipercoleemia, urobilinuria, positividad de las pruebas de función hepática y antecedentes etílicos, nos hicieron llegar al diagnóstico de cirrosis hepática tipo Laennec.

Se comenzó el tratamiento en este sentido (dieta pobre en sodio y principalmente hidrocarbonada, extractos hepáticos, soluciones glucosadas, vitamina K, complejo B y diuréticos mercuriales, con los que se obtenía poca respuesta), y a pesar de ello el enfermo fué empeorando lenta, pero progresivamente; la discreta torpeza y confusión mental con que ingresó se fué acentuando, entró en un estado de obnubilación y acabó en situación comatosa, en cuyo estado falleció el día 25 de febrero.

Los datos más importantes encontrados en la sección fueron los siguientes:

Doctor VALLE. — Corazón, aumentado de tamaño, y peso, 380 gr. Muy blando: se aplasta sobre sí mismo al dejarlo sobre la mesa de autopsias: Válvulas, nada es-

pecial. Placa de pericarditis antigua sobre el ventrículo izquierdo. Al corte, el miocardio tiene el aspecto de carne cocida. En pleno miocardio del ventrículo izquierdo, cerca de la punta, existe una zona de forma rectangular ocupada por numerosas bandas fibrosas con escaso miocardio entre ellas. Las coronarias aparecen fuertemente calcificadas, pudiéndose extraer del corazón como si se tratara de un tubo que no forma parte del órgano; su calibre se estrecha a partir de su comienzo y a unos 4 cm. de su comienzo no deja pasar una sonda de un milímetro de espesor.

Aorta: Abundantes placas de ateroma, generalmente ulceradas, con contenido blando. Dilatación del cayado aórtico. Inmediatamente por encima de la bifurcación de las ilíacas existe un aneurisma del tamaño de un huevo de gallina de paredes muy delgadas y ocupado por un gran coágulo adherente.

Abdomen: La cavidad peritoneal contiene unos 14 litros de líquido amarillo transparente.

Estómago, lleno de sangre líquida. Alrededor del cardias numerosas varices, algunas de ellas francamente sangrantes.

Bazo, pequeño; cápsula, rugosa. Al corte es blando, dejando barro esplénico en el cuchillo por raspado.

Hígado, disminuido en tamaño; peso, 1.050 gr.; superficie rugosa de grano desigual, color ocre. Al corte, dibujo lobulillar nodular con gran hiperplasia de las trabéculas conjuntivas.

Riñones: Se decapsulan con relativa facilidad por existir numerosas cicatrices de antiguos infartos. Algún quiste urinoso. Relación de la cortical con la medular, normal.

Nos encontramos ante una hemorragia aguda por varices gástricas. Ateromas ulcerados con gran aneurisma en aorta abdominal. Dilatación del cayado aórtico y numerosas cicatrices de antiguos infartos en miocardio y riñones. El bazo presenta los senos dilatados con hemorragias intersticiales con presencia de depósitos de hierro. Relativa fibrosis de los cordones con escasa formación de reticulina. El hígado tiene una imagen típica de cirrosis de Laennec con formación nodular sin presencia; su vena central, esteatosis en las células hepáticas, formando máculas; gran hiperplasia del conjuntivo con moderada inflamación en los espacios porta, que disloca los lobulillos, y escasa reticulina intralobulillar. Existe asimismo una moderada hiperplasia de conductillos biliares entre este tejido conjuntivo neoformado.

CIRROSIS DE LAENNEC

Doctor A. MERCHANTE IGLESIAS.—Enfermo E. G. M., de cuarenta y dos años de edad, de profesión pintor, natural de Murcia y casado, que ingresó en el Hospital de San Carlos el día 31 de enero de 1957, refiriendo la siguiente historia:

En junio del 56 (siete meses antes de su ingreso) perdió el apetito y empezó a tener diarrea (tres o cuatro deposiciones líquidas al día) y edemas en los tobillos. Con sulfathalidin-estrepto se normalizó el vientre en pocos días, pero persistieron los edemas, que en el mes de septiembre fueron ascendiendo hasta los muslos, empezando a hincharse también el vientre. Desde entonces viene teniendo en ocasiones tinte subictérico en conjuntivas, los edemas han persistido y la ascitis ha ido en aumento, hasta el punto de que últimamente le han tenido que hacer hasta cuatro paracentesis. No cree haber tenido fiebre ni nunca notó picores. La marcha del vientre es irregular en las últimas semanas: algunos días va estreñido y otros hace dos o tres deposiciones pastosas. Regular apetito. Ha adelgazado unos 6 kilos. Dice no haber sido muy bebedor. Su último trabajo es de pintor (sobre todo vagones de tren, teniendo que utilizar en su trabajo varios disolventes).

Con anterioridad a lo señalado venía padeciendo catarros y últimamente éstos se acompañaron de ligera disnea de esfuerzo. Hace un año tuvo un episodio agudo caracterizado por dolor de costado, fiebre de 38° a 39°, disnea, tos y expectoración, que fué diagnosticado de neumonía y tratado con penicilina y estreptomycin.

Sus antecedentes personales carecen de interés: Sólo recuerda las enfermedades propias de la infancia.

Los padres viven, sanos. Tiene cinco hermanos sanos. La mujer está sana. Y tiene tres hijos: Uno, con propensión a catarros; otro, con probable T. P. y el tercero, sano.

En la exploración encontramos un enfermo desnutrido, con facies demacrada de color pajizo y ligero tinte subictérico en conjuntivas. Tenía cierta indiferencia y confusión, manifestada por las respuestas contradictorias que en ocasiones daba a nuestras preguntas. Telangiectasias en mejillas. Boca descuidada. Lengua seca y ligero feto hepático. No adenopatías. Auscultación de pulmón, normal. Soplo sistólico de carácter funcional en la punta. Cien pulsaciones rítmicas. Y presiones arteriales de 12/8,5. Abdomen muy prominente con ascitis a tensión que impide la palpación profunda. Edemas en tobillos y zonas de hiperpigmentación en ambas piernas. Vello conservado.

La radioscopia de tórax demostraba una gran elevación de ambos hemidiafragmas con imagen de cisuritis en lado derecho.

Clinicamente se trataba de una cirrosis hepática con marcada descompensación hidrópica y, por tanto, con los caracteres de la cirrosis de Laennec, y también con acusado déficit funcional, puesto de manifiesto por el feto hepático y la confusión mental.

Las exploraciones complementarias apoyaron este juicio. Las pruebas de función hepática fueron muy positivas (Hanger de cuatro cruces, MacLagan de 11,3 unidades y Kunkel de 36,6). La colinesterasa era muy baja, de 83 mm. c. La colemia estaba aumentada a 1,8 mg. por 100 de bilirrubina total, de los cuales 0,6 mg. eran de directa y 1,2 de indirecta. No tenía alteración apreciable en los electrolitos en sangre y la reserva alcalina era normal. El examen morfológico de sangre y la orina no demostraban alteraciones significativas.

Desde el momento de ingresar se inició el tratamiento con dieta pobre en sodio, extracto hepático intravenoso, suero glucosado, glucosmón, vitaminas y Novurit intermitentemente, con el que en ocasiones se obtuvieron buenas diuresis. No obstante, su cuadro no se modificó y el día 13 de febrero tuvo una intensa hematemesis que le condujo a un cuadro de anemia aguda y coma, y a pesar de las transfusiones falleció en unas horas.

En la sección se encontró lo siguiente:

Doctor VALLE.—Laringe congestiva con contenido espumoso rojizo. Los pulmones aparecen colapsados y su superficie pleural visceral francamente antracótica. Al corte persiste la gran antracosis, presentándose el parénquima edematoso y pálido. Los ganglios de la bifurcación bronquial están muy antracóticos, duros y calcificados. Corazón, francamente aumentado en tamaño en relación al puño del cadáver. Válvulas y miocardio, nada especial.

Bazo: Francamente aumentado en peso, 450 gr. Forma, conservada. Cápsula, engrosada. Al corte deja visibles la hipertrofia e hiperplasia de las trabéculas conjuntivas. Por raspado, no deja barro en el cuchillo. Microscópicamente se observa una hiperplasia conjuntiva en los cordones con aumento de la reticulina. Los senos están dilatados y tapizados por células cúbicas que hacen relieve en la luz del seno. Existen algunas pequeñas hemorragias intraparenquimatosas.

Hígado: Disminuido en tamaño; peso, 1 kilo. Superficie rugosa de grano irregular. Al corte es duro, y el parénquima hepático, al liberarse, hace relieve sobre las trabéculas conjuntivas, que son muy aparentes. Esta superficie tiene coloración amarillo-verdosa. Vías biliares permeables, conteniendo la vesícula escasa cantidad de bilis espesa. Microscópicamente, hiperplasia conjuntiva, que aísla un parénquima hepático en forma nodular, sin vena central, en estos lobulillos. Existe asimismo una gran proliferación de neocanaliculos biliares entre conjuntivo hiperplasiado y moderada infiltración de células inflamatorias. Las células hepáticas contienen por grupos grasa, visible con los colorantes apropiados.

La cavidad peritoneal contiene unos 8 litros de líquido transparente amarillento. El estómago está muy di-

latado y lleno de sangre con coágulos sanguíneos. Las venas de los alrededores del cardias están muy congestivas, haciendo relieve en la mucosa. La vena cava inferior, francamente dilatada, no contiene coágulos, así como tampoco la esplénica.

Páncreas: Aumentado en consistencia. Riñones, de tamaño normal, se decapsulan con facilidad, dejando una superficie lisa en la que son visibles las estrellas venosas. Al corte, congestivo.

Diagnóstico: Edema pulmonar. Cirrosis hepática. Anemia aguda.

CIRROSIS COLESTATICA-COLANGITICA

Profesor LÓPEZ GARCÍA y doctor RAMÍREZ GUEDES.—Enferma M. P., de cuarenta y ocho años, casada, que fué vista en nuestra Policlínica en el pasado mes de agosto, y que contaba la siguiente historia clínica:

Desde que tenía quince años de edad, cefaleas intensas hemicráneas con fotofobia, dolor en hipocondrio derecho y vómitos biliosos, que mejoraban hasta hacer desaparecer el cuadro. Estos episodios guardaban relación con la menstruación y su frecuencia era variable. Temporadas en que los tenía todos los meses y otras pasaban hasta uno o dos años libre de molestias. En los intervalos intercríticos se encontraba perfectamente. Hace año y medio estas cefaleas, con análogas características al principio descritas, se hicieron continuas, apareciéndole al poco tiempo prurito intenso generalizado. Las deposiciones se hicieron más claras, sentía astenia y pérdida de peso. Cree que presentó tinte icterico en conjuntivas. Con estas molestias, unas veces más intensas que otras, estuvo unos cuatro meses, al cabo de los cuales empezó con fiebre en agujas precedidas de escalofrío y un mes después la ictericia se generalizó. Con ictericia, fiebre, deposiciones claras, orinas encendidas, prurito, astenia y pérdida de peso (hasta 27 kilos) viene a la consulta. Durante el tiempo en que ha estado enferma ha sido tratada con terramicina y extractos hepáticos de manera discontinua, habiendo influido poco sobre la marcha de la enfermedad.

Antecedentes personales: Destaca en el año 1940 erupción pápulo-pustulosa por todo el cuerpo; Wassermann positivo; tratada con neo y bismuto quedó bien, y repetidas serologías posteriores han sido siempre negativas. Unos quince días antes de venir a la consulta, primera vez que fué vista por nosotros, fiebre, adenopatías en nuca, cuello, axila e ingles con monocitosis en sangre periférica. La reacción de Paul-Bunnell fué negativa; du-

damos de la garantía; se hizo tratamiento con terramicina y fué cuando le aconsejamos que viniera a la consulta para estudio de su hepatopatía.

En la exploración clínica encontramos a una enferma desnutrida y piel muy seca con abundantes lesiones de rascado. Tinte icterico generalizado en piel y mucosas. La exploración de pulmón y de corazón, normal. Discreta bradicardia, 60 minutos. Tensión arterial, 140/85. En abdomen se palpaba el hígado a tres traveses, de borde duro, cortante y doloroso. El bazo no se palpaba ni percütia. No spiders.

Ante la historia y exploración pensamos se trataba de un síndrome obstructivo, posiblemente litiasico, con infección sobreañadida, que ha producido una reacción fibrosa hepática.

Exploraciones complementarias: Sangre: Recuentos ambas series, y fórmula blanca, normales. Velocidad de sedimentación, 13,5 de índice. En la orina, salvo reacción positiva de sales y pigmentos, nada anormal. La bilirrubina era de 3 mg., de los cuales 2,5 era directa. Hanger de tres cruces; MacLagan, 10,2 unidades; Kunkel, 23,1; gamma-globulina, 1,560 y colinesterasa (Morand y Laborit), 47,5 por 100. Wassermann y complementarios, negativos. Se practicó una colecistografía con biligrafín, vesícula excluida.

Nuestro diagnóstico fué por la positividad de las pruebas funcionales de cirrosis colestática-colangítica. Se le indicó la intervención quirúrgica, que fué realizada en el S. O. E., y el cirujano nos remitió un trozo de hígado y la totalidad de la vesícula. Esta estaba fibrosa y retraída y en su interior, igual que en colédoco, existían multitud de cálculos. El estudio histopatológico nos lo dirá el doctor MORALES. El aspecto macroscópico del hígado era duro, de color verde y con granulaciones en su superficie. Por el aspecto del trozo estudiado no es posible afirmar exista una verdadera cirrosis; sin embargo, a nuestro juicio, la positividad de las pruebas funcionales y el aspecto macroscópico nos parecen abogan en este sentido. La enferma ha prometido volver por la consulta y compararemos su estado actual con el de antes de ser intervenida.

A. P.—Vesícula de mucosa destruida prácticamente y submucosa llena de acúmulos inflamatorios con predominio de plasmáticos.

Hígado que conserva su patrón estructural, pero que muestra una activación del conectivo portal y a la vez fenómenos intensos de retención biliar, especialmente en los canalículos diminutos intralobulillares. Se trata de una cirrosis colestática-colangítica de comienzo.