

RESUMEN.

Se informa de un nuevo fármaco muy eficaz en las teniasis.

BIBLIOGRAFÍAS

1. GOODLOE, L.—Southwestern Medicine, 37, 671, 1956.
2. SODEMAN, W. A y cols.—J. Am. Med. Ass., 148, 285, 1952.
3. HOEKENGA, M. T.—Am. Journ. Trop. Med., 31, 420, 1951.
4. SEATON, D. R.—The Practitioner, 177, 507, 1956.
5. CRAIGIE, A. H. y KLECKNER, A. L.—Amer. Vet., 27, 26, 1946.
6. RYFF.—Cit. MAZZOTTI, L. y MÉNDEZ, D.—Rev. del Inst. de Salub. y Enf. Trop., 16, 9, 1956.
7. BLAIR, H. E.—Amer. Vet., 30, 306, 1950.
8. BURCH, G. R.—Amer. Vet., 31, 329, 1950.
9. HOLMES, R. E.—Lancet, 270, 257, 1956.
10. MAZZOTTI, L. y MÉNDEZ, D.—Rev. del Inst. de Salub. y Enf. Trop., 16, 9, 1956.
11. JACKSON, F. C.—South African Med. J., 30, 853, 1956.

SUMMARY

A new drug extremely effective against taeniasis is reported upon.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über ein neues, sehr wirksames Medikament zur Bekämpfung der Taeniasis berichtet.

RÉSUMÉ

On informe au sujet d'un nouveau médicament très efficace dans les taeniasis.

NOTAS CLÍNICAS

UN SÍNDROME DE ERROR CONGENITO DEL METABOLISMO CON ESTEATOSIS GENERALIZADA, ANEMIA NORMOBLÁSTICA Y CARDIOMEGALIA

C. JIMÉNEZ DÍAZ, P. DE LA BARREDA, R. ALCALÁ y A. VALLE.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Madrid.

El presente ha sido para nosotros un caso lleno de oscuridades desde un principio, y ha continuado siéndolo en su esencia aun después de realizada la autopsia, que por condiciones externas no pudo ser tan completa como hubiéramos deseado.

Se ha tratado de una niña de once meses, que fué traída a la Clínica pensando que tenía grandes edemas. Había nacido bien, pesando 2.600, y estuvo bien al parecer; pero a los diez meses tuvo un catarro, con 38°, que trataron con penicilina. A continuación es cuando empezó a hinchársele la cara y los párpados inicialmente, pero en seguida también las piernas, abdomen y, por fin, todo el cuerpo; parecía orinar poco, fué poniéndose pálida y últimamente aparecieron unas úlceras en la vulva y márgenes del ano que, siendo como una lenteja, llegó alguna de ellas a alcanzar los 10 cm. de diámetro. Nunca había tenido ictericia; por su enfermedad, la lactancia ha sido exclusivamente materna. Había un antecedente muy interesante: su madre ha tenido nueve embarazos, de los cuales el sexto y octavo fueron abortos de dos-tres meses; los otros cinco, aparte de la niña, habían muerto siempre entre los veinte y dieciséis meses, haciéndoseles diagnósticos de bronquitis capilar y endocarditis, pero con un cuadro que le recuerda a la madre el de esta niña, con hinchazón generalizada, catarro y disnea. El último se puso amarillo.

La palidez y el aparente anasarca eran los datos más importantes a la exploración (fig. 1); vista con detenimiento se observa que no hay edema, sino que es un curiosísimo depósito de grasa, enorme, que confiere a la

enferma el mismo aspecto que una niña con nefrosis y anasarca; no obstante, es evidente que es grasa; tampoco es mixedema. A la palpación se percibe el hígado algo aumentado sin aumento de bazo; estertores bronquíticos difusos y silueta cardíaca muy grande (fig. 2). La radiografía lateral de cráneo no da nada anormal. El examen de la orina es negativo y no hay albuminuria ni alteraciones en el sedimento. La reacción de Wassermann en ella y en la madre, así como las complementarias, son negativas.

Las reacciones de Hanger, McLagan y Kunkel son normales. El examen citológico de la sangre da una anemia (2,7 a 3,2 millones de G. R.) con valor globular de 0,65; muy intensas aniso- y poikilocitosis y 7 normoblastos por cada 100 formas blancas. Leucocitosis de 17.000 (segmentados, 41; cayados, 26; metamielocitos, 2; mielocitos, 1; eosinófilos, 2; monocitos, 8; linfocitos, 20); en otros análisis no hay leucocitosis y los normoblastos llegan a 22 por 100. Por punción esternal se obtiene una médula de celularidad algo disminuida, buen número de megacariocitos, sin hiperplasia roja ni elementos anormales, y discreta reacción reticular; lo mismo se confirma en la médula obtenida por punción de la epifisis tibial, donde la médula parece muy grasa. Plaquetas, normales, así como las constantes de coagulación. La anemia no responde al hierro, no produciéndose con la medicación crisis reticulocitaria. La urea en sangre es normal (0,44 por 1.000). Los lípidos totales son algo bajos (0,630 por 100) y la cifra de colesterolina es bastante baja aún para su edad (colesterina libre, 29,8; colesterina éster, 26,4; total, 56,2). La investigación de Rh es negativa en la madre y positiva en la niña. La prueba de Coombs es negativa en diferentes condiciones. El espectro electroforético da proteínas totales, 4,35; cociente albúmina-globulina, 1,07; alfa, 0,40; beta, 0,53 y gamma, 1,15. La resistencia globular osmótica es normal.

En suma, podía eliminarse que tuviera edemas, ningún proceso renal y tampoco proceso hepático, a pesar de palpase aumentado. Los hallazgos seguros eran: adiposidad fofa generalizada, incluso cara, párpados, etc.; bronquitis con gran cardiomegalia (en el EKG, trastornos de repolarización, hipertrofia derecha y bloqueo A-V iniciado) e insuficiencia derecha; anemia hipocrómica con reacción normoblástica, no ferropénica ni hemolítica. Se eliminó anemia hemolítica de diferentes tipos (Rh, Coombs negativo) y se eliminó también la sífilis. La hi-

pocolesterinemia nos pareció indudablemente significativa y permitía eliminar el hipotiroidismo, ya que el M. Bas. no pudo hacerse.

La piel es gruesa, sin edema, y el pánicula adiposo está universalmente muy aumentado. En los riñones nada anormal. Bazo normal. Timo normal.



Fig. 1.

Con el mismo cuadro fué agravándose con disnea, estado semiinconsciente y murió.

En la autopsia se encontraron pulmones algo congestivos con engrosamiento de tabiques interalveolares; corazón aumentado, sobre todo dilatado el ventrículo derecho, sin lesión valvular ni anormalidad congénita, de pared gruesa; en su estudio histológico no se vió nada significativo; ausencia de glicogenosis. Al abrir la cavidad abdominal salió una pequeña cantidad de líquido seroso. El hígado está aumentado de tamaño (710 gr.) y tiene un aspecto claramente adiposo; en el estudio histológico se ve una intensa esteatosis centrolobulillar cuyos focos se suman a veces (fig. 3); los hepatocitos están convertidos en verdaderos adipocitos con su típica imagen en anillo de sello (fig. 4). En las zonas perilobulillares las células son normales y tienen pequeña cantidad de sangre o ninguna.

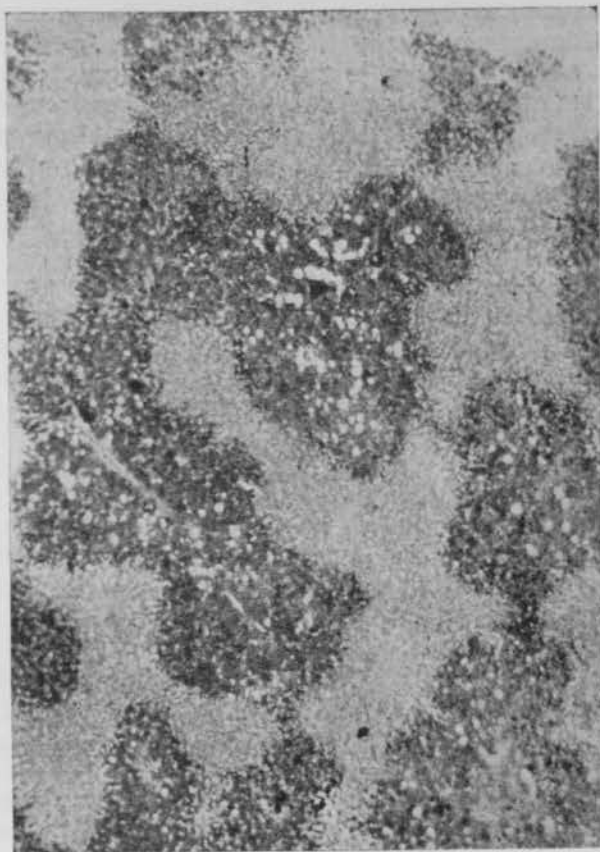


Fig. 3.

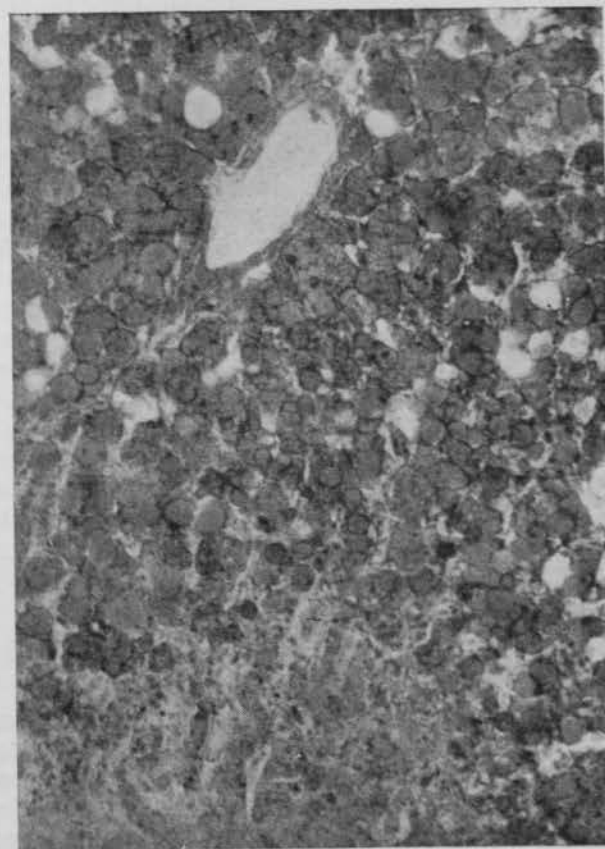


Fig. 4.

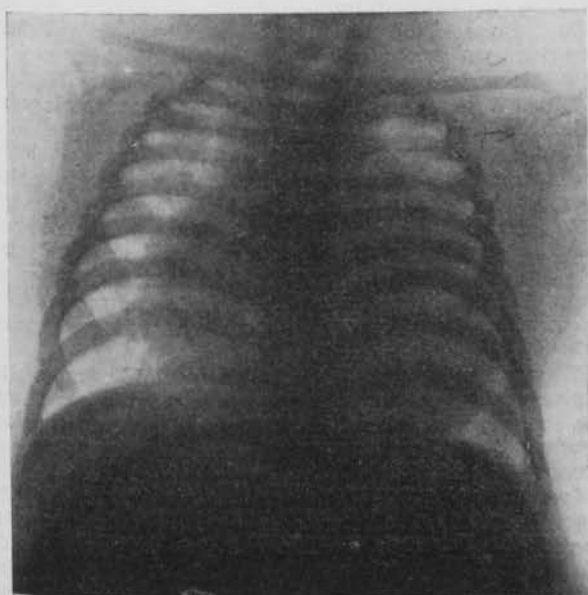


Fig. 2.

COMENTARIOS.

Se trata de un síndrome muy peculiar; no hemos visto descrito nada similar; de arranque evidentemente constitucional, pues era la menor de nueve hijos, de los cuales dos fueron abortos y los otros seis murieron a edad similar y según parece de un cuadro parecido. Una etiología sífilítica y otras infecciones pudieron ser eliminadas, así como la incompatibilidad de sangres. El síndrome está integrado por estos tres elementos:

1. La *esteatosis*.—Se produjo un aumento fenomenal de depósito graso subcutáneo, incluso en regiones como los párpados, donde no suele hacerse, de tal intensidad, que parecía tratarse de un anasarca. Simultáneamente se produjo también el depósito de grasa en el hígado, que alcanza una gran intensidad, sin afectarse la función hepática.

2. La *anemia*.—Una anemia hipocrómica con normoblastos, no hemolítica ni ferropénica; sin alteraciones displásticas en la médula ósea, sin afectación de las otras series y sin lesiones o distrofias óseas.

3. La *cardiomegalia*.—Un corazón grande sin lesiones valvulares, simplemente hipertrófico, con alteraciones en el EKG, sin adiposis ni glucogenosis.

En un intento de interpretación de los hechos puede sugerirse que se trate de un defecto metabólico congénito, en virtud del cual haya una sobreformación de grasa que no se utiliza y se deposita en los sitios habituales de la grasa sobrante. La hipocolesterinemia podría ser un signo asociado a ese trastorno metabólico; acaso existiera un defecto de síntesis de la colesterolina y eso se tradujera en una inmovilización de la grasa. Sobreformación de grasa y lipoestasis son en este caso dos fenómenos fundamentales que no vemos otro modo de explicar que por algún defecto fermentativo congénito y familiar. La anemia podría derivar del mismo defecto afectando la función de la médula ósea, y en cuanto a la cardiomegalia, puede compararse a la del Gierke y a otras hipertrofias cardíacas congénitas, displásticas, cuyo origen posiblemente metabólico es también oscuro.

El estado de la niña, su edad, etc., no permitieron más investigaciones, y aunque reconocemos que la explicación patogénica es poco clara, nos parece interesante dar a conocer este caso excepcional con vistas a posibles observaciones, por otros, de algún caso similar.

RESUMEN.

Se comunica el caso de una niña de once meses que murió con un cuadro de intensa y difusa adiposis que le daba el aspecto de una nefrosis con grandes edemas, siendo el aparente edema depósito de grasa; además, tenía una gran esteatosis hepática. La sobreformación de grasa con depósito de la misma, hipocolesterinemia,

anemia hipocrómica normoblástica y cardiomegalia, integraron el síndrome. Todos sus hermanos murieron a edad semejante.

Se sugiere que puede tratarse de un error enzimático congénito con sobreformación, y no utilización, de grasa.

TUMOR GIGANTE PARANEFRITICO

C. YOUNGER, E. CHACÓN y J. RODIL.

Madrid.

Presentamos la historia clínica, y el tratamiento seguido en este caso, de tumor paranefrítico, visto por nosotros en el Sanatorio Antituberculoso de El Escorial, del que es director el doctor NAVARRO GUTIÉRREZ.

HISTORIA CLÍNICA.

P. D. G. Edad, treinta y cuatro años. Soltero. Profesión, peón caminero. Natural de Carboneros Mayor (Segovia). Domicilio: En la actualidad, en el Sanatorio Antituberculoso de El Escorial.

Antecedentes personales.—Tuberculosis pulmonar, en la actualidad en tratamiento. Sin más antecedentes.

Antecedentes familiares.—Sin importancia.

Enfermedad actual.—Hace aproximadamente ocho años notó la aparición sobre su hipocondrio izquierdo de una tumoración, que por entonces era del tamaño aproximado al de una "naranja", sin ninguna molestia local ni general.

El enfermo cuenta que lentamente, y en el transcurso de tres o cuatro años, aquello crecía, sin que tampoco le preocupara, ya que no le molestaba ni evitaba el que hiciera su vida ordinaria de trabajo.

Pasaron tres años más y es cuando comienza a sentir un gran estreñimiento y cierta dificultad en sus digestiones, por lo que consulta y es tratado médicamente, diciéndose a sus familiares que se trataba de un cáncer con la imposibilidad total de extirpación, dado ya el volumen que presentaba.

Es ingresado en el Sanatorio Antituberculoso de El Escorial para ser tratado de su enfermedad pulmonar y es en dicho Centro, y por indicación del doctor NAVARRO GUTIÉRREZ, donde tuvimos la ocasión de explorarle y tratarle.

Exploración.—Se trataba de un enfermo de buena constitución. Ligera palidez de piel y mucosas, pero con buen estado de nutrición.

El enfermo nos cuenta que desde hace seis meses nota que su pierna izquierda se le hincha y que se le enfía en comparación con la derecha. Al mismo tiempo su tumoración abdominal, que había crecido enormemente, le producía un dolor en fosa lumbar izquierda que a veces se le irradiaba hacia el testículo.

El estreñimiento se le hacía insoportable, ya que inclusive con laxantes y enemas no conseguía obrar más que con grandes dificultades. Padecía eructos constantes y sus digestiones eran muy lentas. Ligera "disnea de esfuerzo".

Aparato urinario.—Orina cada cuatro horas sin ninguna dificultad; por la noche, una vez. No hematurias ni ningún otro síntoma urinario.

Orina: Clara y transparente. Genitales: Normales, aunque se apreciaba un ligero "edema escrotal". Tacto rectal: Próstata pequeña sin ninguna alteración patológica.