

SINDROME DE WERNER

En 1868, ROTHMUND publicó sus observaciones sobre "cataratas asociadas con una degeneración peculiar de la piel", un trastorno heredo-familiar observado en poblaciones consanguíneas de tres pequeños pueblos de Baviera, y treinta y seis años más tarde otro oftalmólogo alemán, WERNER, describió un síndrome titulado "catarata en conexión con esclerodermia", que afectaba a dos hermanas en una familia de seis hermanos. Pasaron muchos años hasta que se publicaron nuevas observaciones sobre estos problemas, pero no se hicieron distinciones entre los dos síndromes hasta el trabajo de OPPENHEIMER y KUGEL, quienes vieron claramente la diferencia entre ambos síndromes.

El síndrome de WERNER se presenta con igual frecuencia en varones y hembras, manifestándose habitualmente en el decenio posterior a la adolescencia, y el desarrollo hasta entonces normal se altera por un encanecimiento del cabello, trastorno del crecimiento normal, pérdida del tejido subcutáneo y masa muscular de las extremidades y alteraciones progresivas en la piel de las manos y especialmente de los pies, con intensidad crecientemente disminuida en sentido proximal. Las extremidades se hacen muy delgadas y el tronco desproporcionadamente rechoncho. La piel, brillante, atrófica e hiperqueratósica, sin grasa subcutánea por debajo, se adapta tan firmemente a las prominencias óseas que se desarrolla la artrogriposis. Se producen callosidades dolorosas, y circunscritas especialmente en las plantas de los pies, y aparecen úlceras indoloras en los puntos de presión (maléolos, tendón de Aquiles, talones y dedos de los pies). Se presenta calvicie y el pelo se adelgaza en los párpados, cara, axila y pubis. La fisonomía se altera característicamente, ya que la piel tirante de las mejillas origina el afilamiento de la nariz y al tiempo la poca profundidad de las órbitas y la pérdida del tejido conectivo periorbitario provocan un aspecto de proptosis y, por último, las gafas con cristales muy gruesos como consecuencia de la extracción de las cataratas rápidamente progresivas. El peculiar engrosamiento, así como la vascularidad de las cuerdas vocales, se asocia con una voz débil y de tono muy alto. La arterioesclerosis es extremadamente prematura y el hipodesarrollo sexual origina diversos grados de impotencia y esterilidad. Es frecuente la diabetes. Se presentan áreas de calcificación en la piel y tejidos subcutáneos (calcinosis circunscrita). El esqueleto se afecta de osteoporosis y artritis hipertrófica. En suma, el síndrome totalmente desarrollado origina un cuadro constantemente notable de senilidad

prematura, estatura corta, extremidades delgadas, tronco rechoncho y nariz afilada. De modo similar pueden afectarse otros hermanos y con gran frecuencia se encuentran manifestaciones aisladas, la forma frustrada, como canicie o cataratas, en otros miembros de la familia.

Ha sido mérito de THANNHAUSER el hacer la distinción entre las alteraciones cutáneas del síndrome de WERNER y la de la esclerodermia, subrayando las diferencias entre los síndromes de WERNER y Rothmund, y mostrando las diferencias notables que existen con otros procesos distintos, pero aparentemente relacionados, y que sucesivamente son la catarata dermatogénica o neurodermatitis con catarata, la displasia ectodérmica hereditaria anhidrótica y la progeria de los niños con enanismo (síndrome de Hutchinson-Gilford).

Recientemente, PERLOFF y PHELPS describen muy detalladamente la historia clínica, curso de la enfermedad y el estudio macro y microscópico de la necropsia de un caso de síndrome de WERNER. El enfermo, independientemente del estudio de su patología cardiovascular, en la cual se encontró una arterioesclerosis periférica avanzada, cardiopatía arterioesclerótica, infarto miocárdico y estenosis aórtica calcífica, ha sido investigado en cuanto a su posible etiología y desde un punto de vista particular orientado hacia la participación que podrían tener las glándulas de secreción interna en el desarrollo del cuadro. El estudio de las glándulas de secreción interna, incluyendo asimismo el conteo de células hipofisarias, les justifica llegar a las siguientes conclusiones: Ni la autopsia de este caso ni la publicada anteriormente por OPPENHEIMER y KUGEL han proporcionado datos convincentes de gran significación etiológica. Las investigaciones metabólicas corroboran los datos de necropsia y parecen en efecto excluir las glándulas endocrinas como de importancia fundamental desde un punto de vista etiológico. Tienen la impresión que el síndrome de WERNER es un trastorno "abiotrófico" de determinación genética, el cual, de una manera todavía totalmente desconocida, se refleja como la forma frustrada aislada o como la gran perturbación somática del estado patológico completo. Finalmente, señalan la relativa frecuencia de neoplasias, especialmente sarcomas, en el síndrome de WERNER, asociación que no ha sido previamente señalada, pero que del estudio de los 62 casos hasta ahora referidos de este síndrome se ha obtenido una incidencia del 9,7 por 100.

BIBLIOGRAFIA

PERLOFF, J. K. y PHELPS, E. T.—Ann. Int. Med., 48, 1.205, 1953.

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 JUEVES. — CLINICAS

Jueves 7 de noviembre de 1957.

El profesor LÓPEZ GARCÍA presenta un enfermo de treinta y seis años que nota hinchazón de los pies desde hace cuatro años. En septiembre ha tenido dolor en garganta y fiebre. A los cinco-seis días se le presentaron dolores articulares y después dolor precordial y disnea al esfuerzo. Pérdida de oído y de peso. Se trata, pues, de un enfermo con dolores reumáticos, dolor precordial y disnea. A la exploración se ve que está mal nutrido, sin saltos vasculares ni circulación venosa. Soplo sistólico

en punta. Hígado, se palpa en epigastrio. Dolor a los movimientos de las articulaciones. A radioscopia se ve prominencia del arco medio. El ECG demuestra una sobrecarga izquierda y afectación miocárdica. La historia sugiere un reumatismo con lesión cardíaca, pero sorprende el comienzo tan repentino de la asistolia, y esto puede indicar una pericarditis. La silueta cardíaca está algo aumentada. V. de S. de 82. Proteína C, positiva de cuatro cruces. Rose, negativo. No estreptococos en exudado. Glucosamina, alta. Lo esencial parece ser la asistolia aguda, que cree debida a una *pericarditis aguda*.

El doctor LORENTE presenta un enfermo de treinta y cuatro años, que hace cuatro presentó tos y fiebre de 40°, que fué diagnosticado de neumonía. Quedó bien, pero al año notó tos con expectoración y disnea, habiéndosele repetido esto en ocasiones acompañado de fiebre. En la actualidad presenta expectoración maloliente y ha perdido 10 kilos de peso. A la exploración tiene un tórax insuflado. Tos y disnea. Acropaquias. Corazón normal. Disminución de la función en hemitórax izquierdo y estertores húmedos con matidez. La interpretación de las radiografías por el doctor CAMPS señala un infiltrado con opacidades múltiples. V. de S., 50. Orina, normal. No hay bacilos de Koch en el esputo. La broncografía, hecha por el doctor CAMPS, señala bronquiectasias en lóbulo izquierdo, en el lóbulo superior y en la lingula. Podría pensarse si lo inicial fué un absceso de marcha crónica o si ha tenido una neumonía con bronquiectasias secundarias. Después de la exploración se puede descartar que sea un absceso, y siendo lo segundo, podría ser por estrechez bronquial o bien por fibrosis, lo que es más probable. El doctor CAMPS piensa que puede ser un absceso, pero no ahora, que tiene expectoración maloliente y además se ven las bronquiectasias. En favor del absceso iría el que las bronquiectasias están en las zonas donde hay menos lesión, pero para el profesor JIMÉNEZ DÍAZ esto se debe a zonas de neumonitis. En la neumonía se han visto bronquiectasias durante bastante tiempo y que luego remitían en tres-cuatro meses. Pasa igual que en las nefritis, en las que hay un periodo de reversibilidad. Aquí no hay reversión, por lo que está indicada la intervención quirúrgica. El doctor MARTINEZ BORDIÚ cree que debe hacerse antes espirometría por la disnea que tiene el enfermo. El profesor JIMÉNEZ DÍAZ dice que hay motivos locales para ello y recuerda los reflejos pulmonares que dan disnea con sólo lesiones locales muy pequeñas y además el enfermo no tiene cianosis. Se debe hacer neumectomía. Diagnóstico definitivo: *Bronquiectasias secundarias a neumonía*.

El doctor LORENTE presenta un enfermo de treinta y siete años, que a los trece tuvo un catarro fuerte con vómica, pus y sangre. Fiebre con dolor en lado derecho. Desde hace catorce años tiene tos con hemoptisis en ocasiones. En los intervalos tiene expectoración escasa. Catarros de repetición. A la exploración tiene estertores en base derecha. Sangre y orina, normales. A radioscopia se ve una elevación del hemidiafragma derecho con cardiofrénico ocupado. Weimberg, negativo. La broncografía demuestra una *atelectasia del lóbulo inferior derecho con bronquiectasias*. Aunque el doctor CAMPS piensa que puede ser por compresión, el bronquio se ve bien.

El profesor JIMÉNEZ DÍAZ piensa en una atelectasia congénita, por ser muy frecuente la localización que tiene. Tratamiento: Lobectomía. El profesor JIMÉNEZ DÍAZ piensa en contemporizar u operarse y deja que lo elija el enfermo. Es posible que no tenga más que hemoptisis, ya que parece tratarse de la bronquiectasia seca hemoptizante de Bezancon.

El doctor LAHOZ presenta un enfermo de cuarenta años, que tiene catarros desde pequeño, que se repiten. Ha sido tratado con vacunas, con lo que mejoró, pero hace un año ha tenido crisis de asma nocturno. Le molesta el polvo y el frío. A la exploración, las pruebas de sensibilización al polvo y hongos son negativas. Al auscultarle se oyen roncus y sibilancias difusas. Corazón, normal. Se hizo el diagnóstico de *asma bacteriano*. Al estudiar la saturación de O₂ en sangre arterial se vió que era de 87,3, lo que es sorprendente, ya que no tiene aspecto de hipoxia. Duerme mejor boca abajo, probablemente porque eleva el diafragma y así se mueve mejor éste. Lo mismo ocurre al agacharse hacia adelante. Esto mismo lo ha visto BARACH y nosotros. También se mejoran en el Trendelenburg. En decúbito supino, la capacidad vital es de 1.700 y en prono de 2.192. En supino, la M. C. V. es de 26 l. y en prono de 31. El enfermo tiene interés por la terapéutica.

El doctor LAHOZ presenta un enfermo de cuarenta y un años, que desde hace cuatro tiene catarros descendentes, y le salen vesículas en las manos. En agosto de 1956 ha tenido ataques intensos de asma, y aunque mejoró con esteroides, en cuanto deja de tomarlos se vuelve a encontrar peor. A la exploración, el ECG presenta bloqueo incompleto de rama derecha. Las pruebas cutáneas son negativas. La C. V. es de 113 por 100 y la velocidad respiratoria está disminuida, y por ello la M. C. V. está disminuida. Tiene una policitemia de 6.500.000 hematies. La saturación en O₂ es de 87,8 por 100 y no tiene cianosis. La radiografía de tórax es normal y la presión pulmonar también. Diagnóstico: *Asma bacteriano*.

El doctor LAHOZ presenta un enfermo de treinta y dos años, que hace seis tuvo una pulmonía y a los cuatro años se le presentan catarros descendentes con reacciones asmáticas. A la exploración tiene roncus y sibilancias difusas, siendo negativas las pruebas cutáneas. La C. V. es de 108 por 100. La capacidad de ventilación es de 79 por 100. En sangre tiene 6.000.000 de hematies y la saturación de O₂ de 94 por 100, es decir, normal. Hay una serie de paradojas. Tenemos idea de que la cianosis es síntoma sensible de falta de oxigenación y mide la hemoglobina reducida, media, y que cuando ésta aumenta hay cianosis. Así, si hay anemia con gran insaturación, no hay cianosis, y al revés, en la poliglobulia. Ocurre a veces que la velocidad está aumentada y difunde más oxígeno y hay cianosis, como en el frío, o en el fenómeno de Raynaud, o cuando constitucionalmente los capilares están dilatados. El índice de cianosis no es cierto, ya que puede tener mucha hemoglobina reducida y no presentarse la cianosis. La poliglobulia sería por reacción a la anoxia, como en el primer caso, pero en el tercero hay poliglobulia y la saturación es buena. Hay, por tanto, una poliglobulia con buena oxigenación. La anoxia sería: por mala ventilación, por dificultad de difusión o mala ventilación debida a obstrucción, porque haya mala mecánica de la presión del pulmón y hay "trapping", y otra cosa sería zonas de mala y otras de buena ventilación con mezcla. Si la velocidad de respiración está aumentada y la C. V. normal, indica que hay obstrucción bronquial y desigualdad de ventilación.

Sigue el profesor JIMÉNEZ DÍAZ citando la sensibilidad de los senos carotídeos a la hipoxia.

Es sorprendente tener 87 por 100 de saturación y no tener disnea y se pregunta uno por qué no la hay. La taquipnea a estos enfermos no les es útil y regulan su oxígeno a expensas del aumento de los hematies.

Los centros respiratorios pueden ser hipoactivos y esta hiposensibilidad puede ser mantenida por mala irrigación y, por tanto, por no ser sensibles. En 1935 vió un enfermo obeso y cianótico y llegó a tener saturación de 76 por 100 tan sólo con cianosis, pero sin disnea. Cuando el enfermo se despertó mejoró la cianosis, tenía afasia y una hemiplejía derecha. En este caso la sensibilidad del C. R. estaba disminuida y su cianosis era central.

La existencia de poliglobulia sin anoxia se debe a que en unas épocas los enfermos tienen anoxia y policitemia en brotes que luego persiste, como ocurre en la enfermedad de Monge.

El doctor OYA presenta un enfermo de treinta y cuatro años de edad, que desde hace dos años presenta disfgia. Dolor en tórax, que le ha desaparecido. A la exploración se ve un enfermo caquético, pálido, con adenopatías. El resto es normal. A rayos X se ve un divertículo esofágico que no explica el cuadro, ya que en el pulmón se aprecian metástasis, concluyéndose entonces que se debe tratar de una *neoplasia implantada sobre el divertículo*.

El doctor MOGENA presenta un enfermo de veintiún años de edad, que desde hace tres meses presenta antrax en la nuca, cansancio y décimas. Adelgazamiento con anorexia. Ictericia. A la exploración se palpa el hí-

gado. No bazo. No feto. Las pruebas de función hepática son ligeramente positivas. Hay retención de bromosulfophtaleína. Orina, normal. Parece tratarse de una hepatitis o una cirrosis. En contra de esto último está el no palparse el bazo, ya que además las pruebas hepáticas no son muy positivas. Parece, pues, una hepatitis que podía estar en relación con las inyecciones que le pusieron por el ántrax.

Jueves 14 de noviembre de 1957.

El doctor MARINA presenta un enfermo de cincuenta y cinco años que desde los dieciocho viene teniendo dolor epigástrico con ardor y pirosis que no se calma con bicarbonato. Desde hace dos años se han hecho más intensas las molestias. Buen apetito. Es hipertenso. A la exploración, timpanismo del segundo tono aórtico. Dolor en epigastrio a la presión. La secreción gástrica está algo elevada. Hematíes, 3.000.000. V. S., aumentada. Indicios de albúmina en orina. Urea, normal. A rayos X se ve úlcera penetrante en curvatura menor y en bulbo, de las que es muy visible la primera. Se comenta la significación de ambas: desde los dieciocho años debe tener la duodenal y la gástrica será un brote en un hipertenso, y el doctor MARINA piensa que si hubiera estenosis la relación entre ambas sería clara, pero como no la hay debe ser de naturaleza isquémica.

El profesor JIMÉNEZ DÍAZ dice que en la úlcera de duodeno no es raro ver un brote de úlcus gástrico, y como esto aparece sin hipertensión, probablemente no tiene nada que ver con ella. Quizá influye la falta de reflejo duodenal por el úlcus duodenal aunque no haya estenosis y son úlceras de no neutralización. Tratamiento quirúrgico. Diagnóstico: *Úlcus duodenal y gástrico*.

El doctor MARINA presenta un enfermo de cuarenta y nueve años, que tiene molestias de pesadez desde hace muchos años después de hacer comidas copiosas. Algo de ardor. Bien de vientre. Buen apetito. Desde hace dos años estas molestias se han acentuado sin influir que sean copiosas las comidas. A la exploración, la secreción gástrica es normal. A rayos X se ve un defecto circular en el antro, del tamaño de una avellana, que parece corresponder a un pólipo. El doctor MARINA cree que nada más hay un pólipo, pero llama la atención sobre el hecho de que tiene alrededor un surco que lo limita, que con la secreción normal haría pensar en un neurofibroma. El profesor JIMÉNEZ DÍAZ piensa lo mismo, aunque no ve estigmas de Recklinhausen. Puede ser degenerado, o bien un mioma, etc. Puede ser enfermedad premaligna, así que hay que resecarlo. Diagnóstico: *Pólipo gástrico*.

El doctor OYA presenta un enfermo de cuarenta y un años, que en enero de 1957 tiene dolor en zona lumbar izquierda, y a los cuatro días mareo con sudoración seguido de un vómito de sangre. El médico diagnosticó úlcus. A los dos meses tuvo otro episodio de hemorragias. Le operaron, no viéndole nada. Posteriormente ha tenido melenas. Tuvo paludismo. A la exploración se encuentra el bazo aumentado cuatro traveses. Hígado a dos traveses. Hanger de dos cruces. Kunkel de 21 unidades. Gamma globulina, 1,64. Hematíes, 3.600.000. Leucocitos, 2.500. Urobilina en orina. Estómago, normal. Varices esofágicas. En la esplenopografía se ve contraste en la esplénica y las anastomosis con el esófago: se inicia la llegada a la porta, lo cual indica que tiene estenosis u obstrucción de la porta. El enfermo es interesante, porque podría ser secundario todo al paludismo; pero reinterrrogado, lo que dice que fué paludismo pudo ser una tromboflebitis, ya que la fiebre era séptica; no obstante, ésta podría ser secundaria al paludismo. Debe hacerse solo esplenectomía. Diagnóstico: *Esplenomegalia congestiva*.

El doctor ROMEO presenta un enfermo de treinta y nueve años, que en el mes de junio tuvo dolor fuerte en hipocondrio derecho, que se repitió otra vez. Luego le quedó ardor y vómitos. En octubre tuvo de nuevo dolor

en dicha zona con ictericia y fiebre. A la exploración se palpa el hígado. No el bazo. Colecistografía, no se ve la vesícula.

La V. de S. es de 150. Fosfatasa alcalina de 90 unidades. Glucosuria con 1,8 de glucemia. Hanger de tres cruces. Gamma globulina de 2,5 gr. Colinesterasa de 77 unidades. Diagnóstico: *Cirrosis colangítica y pancreatitis*.

El doctor BARREDA presenta una enferma de cuarenta y tres años, que desde hace trece tiene dolor en el vientre; la operaron de un quiste de ovario, quedando la enferma con los mismos dolores. Le quitaron el otro ovario, con lo que tampoco mejoró, por lo que le quitaron la matriz, expulsando al año un cálculo urinario. A la exploración, la V. de S. es normal. Orina, indicios de albúmina. Exploración genital: Muñón movable con vaginitis por trichomonas. Esófago, normal. Estómago, normal. Las asas intestinales están hipertónicas y muy adelgazadas, que según el doctor MARINA son de estrechez intrínseca o de hipertonia muy marcada. Sería un síndrome de Chesterman, y lo que despista es que en este síndrome, fuera de las crisis, no se ve nada en el intestino radiológicamente. Sólo cuando hay dolor se ve la espasticidad, que se debe a la lesión del peritoneo, que es punto de partida de los dolores. Diagnóstico: *Síndrome de Chesterman*.

El doctor LOSADA presenta una enferma de sesenta y cinco años, que hace treinta años padecía dolor de cabeza y lo diagnosticaron de diabetes. Desde hace cinco años se queja de dolor en cinturón en región lumbar y de disnea intensa. A la exploración, la P. A. es de 21/11. Tiene diabetes y signos coronarios en el ECG. Albuminuria discreta. Van Slyke de 41 por 100.

Podría ser un K.-Wilsonno desarrollado, ya que la sintomatología es diabetes-coronario-renal. Tiene retinopatía diabética. El interés de esta enferma es que tiene hipertricosis y, por tanto, plantea la relación de este síndrome con las glándulas suprarrenales. Es también frecuente la asociación con fibromioma. Diagnóstico: *Síndrome de Kimmelstiel-Wilson*.

El doctor VARELA presenta un enfermo de sesenta y siete años que padece catarros con expectoración hemoptoica. De joven tuvo lúes, y a los sesenta años se hizo un Wassermann, que fué positivo, por lo que se puso iodo y bismuto. A la exploración presenta salto vascular en cuello. El pulso radial derecho es más amplio que en el izquierdo. A la radioscopia se ve un aneurisma con calcificación de la pared. Ahora le han aparecido unos nodulitos en las manos que desaparecen a la presión y que parecen pequeñas venitas dilatadas.

El profesor JIMÉNEZ DÍAZ dice debe tratarse de flebitis sífilítica de Benda, pero que, por otra parte, en las autopsias de los enfermos con aneurismas hay afectación de las paredes de las venas con ateroma (fleboesclerosis sífilítica). Esto es raro, y hay que suponer que en las extremidades superiores tiene que haber una estrechez de la vena, y se trataría por tanto de una flebitis sífilítica más alta. Diagnóstico: *Aneurisma de aorta lúético. Flebitis sífilítica*.

El doctor VARELA presenta un niño de tres años al que los médicos que le han visto le atribuyen una lesión congénita cardíaca. A la exploración presenta un estrechamiento catáreo sistodiastólico. Soplo continuo. Electrocardiograma: Hipertrofia derecha; bloqueo a-v de primer grado. Un sondaje ha demostrado que tiene una *comunicación interventricular*. El doctor VARELA dice que casi parecía seguro tener un ductus, pero el sondaje ha demostrado se trata de un defecto de la parte membranosa del tabique, y el doctor RABAGO cree que el cortacircuito debe ser muy amplio y probablemente tiene doble lesión aórtica.

Jueves 21 de noviembre de 1957.

El doctor LORENTE presenta un enfermo de veintisiete años, que ingresó en la Clínica con una historia de seis

años, caracterizada por dolores en hipocondrio izquierdo, donde le apareció un bulto que poco a poco fué aumentando de tamaño. En la exploración clínica se encontraba una tumoración irregular que parecía implantada sobre el bazo, coincidiendo con un buen estado general. Se pensó en un *quistes hidatídico de bazo*, que había dado origen a picores y a episodios febriles por fenómenos de infección. No tenía eosinófilos, y aunque el Weimberg fué negativo, la reacción de Cassoni resultó fuertemente positiva. Se aconsejó la intervención quirúrgica, que confirmó el mencionado diagnóstico. Se practicó esplenectomía, viéndose el bazo ocupado por varios quistes hidatídicos. El enfermo está muy bien después de la operación y se le presenta en la sesión para llamar la atención sobre el hecho de que el quiste hidatídico de bazo, aunque es raro, puede darse.

El doctor LÓPEZ GARCÍA presenta un enfermo de setenta y seis años, que desde hace cinco años viene teniendo disfgia con sensación de parada de los alimentos a nivel de apéndice xifoides, que se ha hecho más intensa desde hace dos años. Conserva un buen estado general y la exploración clínica es negativa. La velocidad de sedimentación es normal y en el hemograma y en la orina no existen alteraciones. En una primera exploración radiológica de esófago, estómago y duodeno, no se encontraron alteraciones, pero repetida esta exploración con posterioridad se comprobó una *hernia de hiatus diafragmática*. Ello demuestra la existencia de una anomalía constitucional del hiatus, con hernia intermitente, que facilita una esofagitis con espasmo y disfgia, que mejora con buscapina. Se podría realizar la intervención quirúrgica, pero como no tiene hemorragias digestivas y el estado general es bueno se aconseja tratamiento médico.

Los doctores PERIANES y MERCHANTE presentan, respectivamente, una enferma y un enfermo de treinta y cuatro y treinta años, que son hermanos, y tienen ambos una historia de litiasis renal bilateral que data de varios años, a lo largo de los cuales han expulsado numerosos cálculos y han sufrido los dos diversas intervenciones quirúrgicas para extracción de los mismos. En la exploración actual se comprueba que la hermana tiene cálculos en ambos lados e infección urinaria y al hermano hubo de practicársele nefrectomía derecha y con posterioridad pielotomía izquierda para extraer cálculos; ahora no tiene ninguno en el riñón restante. Tienen un tercer hermano que también padece litiasis renal. Se trata, por tanto, de una litiasis familiar y el problema es su naturaleza. En este sentido lo que ha conducido al diagnóstico ha sido el estudio de los cálculos, que ha demostrado que están constituidos por cistina, cuyo aminoácido, que aparte de comprobarse por medios químicos se ha identificado por cromatografía en papel, constituye el 98 por 100 de los componentes de los diversos cálculos analizados. Ello demuestra que los casos presentados ofrecen el interesante cuadro de la *cistinuria familiar con litiasis*, cuyo proceso es necesario distinguir de la cistinosis característica de los síndromes de Lignac, Fanconi, etc., en los cuales la cistina se deposita en el tejido conjuntivo de muchas vísceras, y a pesar de eliminarse también por la orina, en unión de otros aminoácidos, no conduce a litiasis. En los enfermos presentados las normas terapéuticas que se aconsejan son: 1) Dieta reducida en proteínas, sobre todo las de origen animal, ricas en cistina. 2) Alcalinizar la orina, mediante la ingestión de bicarbonato, para favorecer la solubilidad de la cistina; y 3) Evitar la infección urinaria, porque ésta favorece la formación de cálculos.

El doctor MERCHANTE presenta otro enfermo de veintiocho años con una historia de episodios febriles de repetición que comenzaron en el año 1952, y que han abierto paso a un cuadro hepatoesplénico con ictericia. En la exploración destaca el tinte amarillento, escasa barba, pigmentaciones de tipo cloasma en el rostro y se palpan el hígado y el bazo grandes y duros. La velocidad de sedimentación es de 43. Hemograma sin alteraciones significativas. Pruebas de función hepática muy positivas.

Gamma globulina de 1,7 gr. por 100. Colemia de 2,4 miligramos por 100. Urobilina en orina. Wassermann y reacciones complementarias, negativas. Aglutinaciones a Malta también negativas. Y el mielograma sólo revela hiperplasia reticular. Se llega al diagnóstico de *cirrosis de Hanot*, en la cual la historia de fiebres de repetición que revela una infección tórpida, o los brotes de erisipela, precediendo al cuadro icterico, tienen mucho valor diagnóstico. A veces este tipo de cirrosis, que constituye un proceso de exaltación mesenquimal (mesenquimitis o reticulitis), tiene relación con la infección reumática, por lo que se sugiere estudiar en este enfermo la posible existencia de estreptococo reumático en la siembra faríngea y los anticuerpos frente al mismo.

El doctor PARRA presenta una niña de ocho años, que desde los seis meses presenta un cuadro diarreico con deposiciones voluminosas pastosas o líquidas y que desde hace dos años se viene acompañando de edemas. En la exploración los datos más característicos son retraso de desarrollo con abdomen muy voluminoso y meteorizado con dudosa ascitis. Hígado y bazo en límites normales. La velocidad de sedimentación es de 32. Tiene anemia hipocrómica. Calcio y fósforo, normales, y fosfatasa alcalina aumentada hasta 30 unidades. Función hepática, normal. Reacción tuberculínica, negativa. En orina, indicios de albúmina y hematuria microscópica. Y en heces abundantes gotas de grasa neutra con colibacilo normal y atípico, Proteus y enterococo en su siembra. Radioscopia de tórax sin alteraciones. Y en la exploración radiológica de intestino delgado se demuestra dismotilidad en yeyuno con insulaciones de distinto tamaño y desigual configuración. La imagen es típica de las enteropatías del delgado y el cuadro en conjunto parece corresponder a una *celiaquía*. Podría pensarse, en disyuntiva, en una infección bacilar con localización intestinal y peritoneal; pero ello no explicaría los edemas periféricos, yendo también en contra de esa posibilidad la negatividad del Mantoux y la ausencia de lesiones estructurales en el intestino. Por otro lado, la constitución de la niña, el retraso de desarrollo, los trastornos raquíuticos que se aprecian en el estudio radiológico de los huesos, el aumento de fosfatasa alcalina y la esteatorrea corresponden a la celiaquía. Los edemas que presenta podrían ser secundarios a la desnutrición, pero su aparición es excepcional en la celiaquía, y por ello, como tiene albuminuria y hematuria, se interpretan como expresión de una pielonefritis asociada en relación con la disbacteriosis.

El doctor PERIANES presenta una enferma de veinticuatro años, que hace tres años tuvo una intensa hematemesis con melena, a raíz de lo cual le encontraron esplenomegalia, practicándole esplenectomía; pero a los cuatro meses de la operación tuvo un mareo seguido de nueva hematemesis y melena y desde entonces las hemorragias digestivas, muy copiosas, se han venido repitiendo cada tres a cuatro meses, obligando a diversas transfusiones. El problema que plantea la enferma tiene interés genético y práctico. Sus hemorragias digestivas es indudable que se consideraron expresión de una esplenomegalia congestiva y por ello fué esplenectomizada. Sin embargo, hoy creemos que la mayor parte de dichas esplenomegalias son secundarias a una cirrosis con hipertensión portal, y si en la intervención quirúrgica no se actúa sobre ésta y solamente se quita el bazo, que puede actuar como amortiguador, las hemorragias no sólo persisten, sino que se acentúan. Esto ha conducido a limitar la esplenectomía simple a los casos de tromboflebitis segura sin cirrosis; por el contrario, cuando no se comprueba la tromboflebitis y hay hipertensión portoesplénica, la esplenectomía sola está contraindicada y es necesario hacer la anastomosis esplenorrenal o la portocava. En esta enferma la función hepática está alterada (Hanger de tres cruces, Mac Lagan de 13 unidades, Kunkel de 28, gamma globulina de 2 gr. por 100 y colinesterasa baja); por consiguiente, tiene una *cirrosis juvenil esplenomegálica* de tipo bantiano con varices esofágicas responsables de sus hemorragias, y hay que pensar en hacer una ligadura transtorácica de las mis-

mas que constituiría un remedio sintomático, o lo que es mejor, ya que el estado general y la proteinemia lo permiten, la anastomosis portocava. No se puede practicar la anastomosis esplenorenal por estar ya esplenectomizada.

El doctor PERIANES presenta una enferma de cuarenta y ocho años, que desde el año 1939 tiene una ictericia con poca repercusión general, y que se ha comprobado está determinada por una hipercolemia de reacción indirecta; no tiene coluria, aunque sí fuerte urobilinuria, y se acompaña de anemia con microesferocitosis y resistencia globular muy disminuida. Además tiene un hijo con ictericia y esplenomegalia. Todo corresponde, por tanto, a una *ictericia hemolítica constitucional*. Y los únicos problemas que plantea es que el bazo no se palpa y que las pruebas de función hepática son positivas. El primer hecho no es sorprendente, ya que el que no se palpe el bazo no quiere decir que sea pequeño, pero la positividad de las pruebas de labilidad plasmática puede tener dos explicaciones: Cabe que a consecuencia de la

hemólisis circulen sustancias por el plasma responsables de una falsa positividad de las mencionadas pruebas o que la hiperfunción del bazo lo mismo que altera la médula ósea puede alterar la función hepática, lo cual podría ser una base para admitir las llamadas cirrosis esplenógenas. Para aclarar estas posibilidades hay que juzgar la función hepática mediante la prueba de la bromosulfoftaleína y luego ver cómo se modifican todas las pruebas después de la esplenectomía.

El doctor BARREDA presenta una enferma de catorce años, que desde hace dos meses tiene cefalea diaria y ha notado la aparición de un bulto en región parietotemporal izquierda. El bulto es doloroso a la presión, blando y fluctuante en su centro, y tiene un rodete limitante muy duro que se continúa insensiblemente con el hueso. La radiografía de cráneo demuestra una pérdida de sustancia bien definida en la zona correspondiente. Y el estudio biopsico ha demostrado que se trata de un *granuloma eosinófilo*. Se aconseja tratamiento radioterápico.

SESIONES DE LOS SABADOS. — ANATOMO-CLINICAS

Sábado 15 de febrero de 1958.

CIRROSIS ESPLENOMEGALICA HIPERGAMMA GLOBULINEMICA

Doctor FRANCO MANERA.—I. D. C., de treinta y nueve años, que ingresó en la Sala 30 del Hospital Provincial el 10 de junio de 1957; es natural de Sotillo de la Adrada (Ávila), casada y sus labores.

En buen estado anterior, comenzó a notar en 1951 que se le hinchaba el vientre, al tiempo que tenía pequeños edemas y alguna molestia abdominal. Al mes comenzó a ponerse amarilla, sin notar prurito; cree que las heces y orinas eran normales y tenía astenia, adinamia, anorexia y pérdida de peso. La ictericia fué poco acusada, sobre todo en las conjuntivas, y variaba de un día a otro y desapareció en unas dos semanas, continuando con el resto de la sintomatología, por lo que la vieron diversos médicos. Al año fué operada de salpingoovarictomía doble en Santa Adela, tras lo cual no mejoró, siguiendo, por el contrario, perdiendo peso.

Hace unos tres años notó un bulto en región submaxilar derecha, que se fué ablandando hasta supurar un pus amarillo sanguinolento. Poco a poco fué cerrándose espontáneamente. Al año le apareció una tumoración superficial, inflamatoria, con fiebre alta, en cara anterior de la pierna izquierda, que supuró y cerró sin tratamiento, dejándola una cicatriz pigmentada que persiste.

Siguió con astenia, adinamia, anorexia y adelgazamiento, y hace tres meses comenzó a tener fiebre alta con escalofríos que le duró ocho días. La vió entonces un médico y la encontró una tumoración en hipocondrio izquierdo, por la cual consulta. En un análisis que la hicieron tenía una intensa anemia de 2.000.000.

Hace mes y medio notó un bulto en ingle derecha, que ha cedido con penicilina sin supurar.

Ligera disnea al esfuerzo.

Lleva tres meses amenorreica. Ha notado pérdida de vello pubiano.

Padre, muerto en ictus. Madre, no sabe. Marido, sano. Ha tenido dos hijos. Uno, muerto al nacer, y otro, a los seis meses, de meningitis. No abortos.

No recuerda otras enfermedades.

Enferma delgada con palidez de piel y mucosas. Cicatriz submaxilar derecha y alguna microadenopatía dura y rodadera.

Pulmones, normales.

Foco sistólico en foco aórtico y refuerzo metálico del segundo tono. Pulso a 72, rítmico. P. A., 14 y 8.

Abdomen prominente. Se inicia c. colateral en flancos. Gran esplenomegalia, que llega a línea media y por

debajo a cuatro traveses de dedo bajo línea umbilical, en la que se aprecia claramente la escotadura esplénica. El bazo es duro, de borde romo y doloroso a la presión.

No aumento del hígado. No ascitis. Cicatriz de laparotomía media infraumbilical. No edemas en miembros. Cicatriz retraída sobre tibia izquierda. S. N., normal.

El estado de la enferma no era malo a su ingreso y no tenía fiebre, quejándose sobre todo de las molestias que le producía la tumoración esplénica.

El segundo día de su estancia fué vista por el profesor JIMÉNEZ DÍAZ, el cual sentó el diagnóstico diferencial entre una tromboflebitis de la esplénica en relación con el proceso piógeno o una cirrosis esplenomegálica, inclinándose más a este segundo supuesto. Aún no había análisis ni otras exploraciones y quedó pendiente de los mismos.

Los análisis a su entrada demostraron: Anemia acusada de 3.200.000 con valor globular bajo, anisocitosis, poiquilocitosis y policromatofilia. Leucopenia de 3.000 con neutropenia de 54 y 72.000 plaquetas. Tiempo de coagulación de 5 y de hemorragia de 4,5. La retracción del coágulo es escasa a las dos horas. Tiempo de Quick, 79 por 1.000. Sangre del grupo 0. La hemólisis comienza a la solución de ClNa a 0,55 por 100 y es total a 0,35 por 100.

La orina era normal.

Las pruebas de función hepática daban ++++ de Hanger, 10,8 unidades de Mac Lagan, 38,8 de Kunkel y 2,55 de gamma globulina.

La colinesterasa era de 178. La colemia de 2,2 con 1 D. y 1,2 I.

El espectro electroforético, un gran aumento de gamma globulina (36,3 por 100).

La determinación de anticuerpos antiplaquetas, positiva en todas las diluciones. La uremia, 0,34. Wassermann negativa y complementarias positivas, que se atribuyeron al trastorno de las proteínas del plasma. El Mantoux fué de ++++ al 1/10.000. La radiografía de tórax no demostró nada anormal y la punción esternal una celularidad aumentada con serie mieloide discretamente inmadura. Linfocitosis. Hiperplasia reticular y discreta de la serie roja. El doctor PANIAGUA decía que sugería una inhibición medular, e incluso interrogaba: ¿Esplenógena?

Con todos estos datos el diagnóstico de cirrosis era evidente, y como en un segundo análisis de sangre la anemia fuera de 2.800.000, se decidió la esplenectomía. Esta se hizo el 6 de julio (doctor MONEREO) con todo éxito y en la intervención se vió un hígado cirrótico, del que se tomó biopsia; no se apreciaban varicosidades en estómago ni mesos. La arteria y vena esplénicas son

extraordinariamente grandes. La presión a nivel del bazo, 160 mm. En vena esplénica, 160 mm. En la gastroepiploica derecha (portal), 360 mm.

La enferma fué trasladada de nuevo a nuestra Sala a los catorce días. En ella se le instituyó un régimen de protección, terramicina e hidrocortisona. Mejoró pronto. El apetito lo recobró en seguida y ganó algo de peso, encontrándose más fuerte, hasta el punto que ayudaba a la Hermana en sus tareas. La evolución analítica está resumida en el esquema adjunto. Al mes y medio pidió

el alta. Ha vuelto en tres ocasiones al Servicio y se encuentra bastante bien haciendo una vida normal. Sólo se queja de algún dolor en la zona operatoria. Hace ocho días ha venido por última vez y están en curso nuevas pruebas de función hepática y hemograma.

En resumen, se trata de una *cirrosis esplenomegálica con hipergammaglobulinemia* que ha sido esplenectomizada y ha evolucionado bien, tras la intervención, clínica y analíticamente. Tan sólo la gamma globulina permanece alta.

ENFERMA ISIDORA DOMINGUEZ.—Sala 30

EVOLUCION ANALITICA TRAS LA ESPLENECTOMIA

		Ocho días	Noventa días	Seis meses	Ocho meses
Hematies	2.800.000	3.800.000	3.900.000	4.500.000	4.556.000
Leucocitos	3.000	13.400	8.600	7.400	7.900
Plaquetas	72.000				260.000
Velocidad de sedimentación	Indice 43	76,5	80	75	
Gamma globulina	2,556	2,355	1,828	2,556	2,026
Hanger	+++++	+++++	++	++	+++++
Mac Lagan	10,8	8,4	5,1	6,6	6,7
Kunkel	38,8	35,0	25,2	28,8	28,8
Colinesterasa	178	79	141	245	257
Anticuerpos antiplaquetas	+++++ a +			+++++ a +	

Estudio anatomopatológico (doctor COCKBURN):

Recibimos tres órganos: Una biopsia de hígado, en la cual histológicamente sólo pudimos encontrar unos acúmulos de células linfoides en el parénquima del órgano, y en algunas zonas una verdadera hiperplasia de las células de Kupffer. Las células hepáticas son del todo normales, presentando un protoplasma claro, rico en glucógeno. Con tinciones complementarias no hemos podido hallar otra alteración y nuestro diagnóstico fué de reacción hepática.

El segundo órgano recibido por nosotros fué un bazo, que pesaba 1.430 gr.; al corte presentaba una intensa congestión, duro a la palpación, y que presentaba una serie de estructuras fibrosas que macroscópicamente fueron interpretadas como corpúsculos de Gamma-Gandy. En la primera microfotografía se pueden apreciar los senos venosos intensamente dilatados y en su interior pueden verse células sanguíneas, en su mayoría células blancas. También nos llama la atención la falta de folículos linfáticos y los pocos linfocitos que encontramos en los cordones de Billroth, siendo en su mayoría células del tipo histioide. Nos llama también la atención que, a pesar de existir una intensa congestión del bazo, de existir verdaderas hemorragias, la reacción del hierro ha sido negativa, encontrándose solamente positiva en las zonas fibrosas, pero en una cantidad exigua, por lo que, y después de consultarlo con los doctores MORALES y VALLE, no nos parecen corpúsculos de Gamma-Gandy. Con tinciones especiales para la reticulina, encontramos a ésta notablemente aumentada, como pueden apreciar en esta microfotografía. El tejido fibroso también se encontraba aumentado.

Nos llegó, juntamente con los dos órganos anteriormente señalados, un trozo de 5 cm. de costilla, en el cual estudiamos la médula ósea, siendo una médula algo hiperplásica, con gran cantidad de megacariocitos y, como es normal, predominio de la serie blanca sobre la roja.

Diagnóstico histológico: *Esplenomegalia congestiva*.

En los comentarios al caso se relatan algunos aspectos de extraordinario interés: Unos síntomas que reflejaban la hiperesplenía en la médula ósea con hiperplasia más o menos displásica. Una sintomatología de déficit hepático, incluso en las pruebas que no dependen del aumento de la gamma globulina, y otra prueba inversa de ello es su normalización.

Un tercer aspecto es el aumento de la gamma globulina al doble de lo normal, y que no podemos explicar

por la hiperesplenía, puesto que persiste, ni por la alteración funcional hepática, que ha mejorado tanto. Se puede pensar en que lo primitivo es aquel fenómeno, la alteración del espectro, acaso inducida por los repetidos accidentes sépticos, y lo secundario la cirrosis, aunque eventualmente en la biopsia no se pueda afirmar rotundamente su existencia por haber caído sobre una zona poco afecta del borde. El eslabón que queda laxo es saber si la esplenomegalia ha sido la consecuencia congestiva de la hipertensión portal o de la propia hipergammaglobulinemia.

Es muy sugestivo discutir el papel que haya podido jugar en la patogénesis del cuadro la ovariectomía, que asimilaría los de esta enferma a los fenómenos que se presentan en la cirrosis de Kunkel.

ATRESIA DE VIAS BILIARES

Doctor BARREDA.—El niño A. R. F., de cinco meses de edad, natural de Vigo, ingresado en esta Estación el día 15 de junio de 1957, que está amarillo desde que nació, tiene la siguiente historia:

El enfermito, nacido a término después de un embarazo y parto normales, nació amarillo de piel y mucosas, observando la madre que la orina era como el azufre y las heces muy blanquecinas, aunque de consistencia dura. También en cuanto terminaba de mamar tenía un vómito alimenticio que ha desaparecido hace un mes, después de tratarle con una gota. Durante el primer mes el niño fué aumentando de peso, pero a partir de dicha fecha ha ido adelgazando progresivamente. Ha sido tratado con extractos hepáticos y vitaminas B y C, a pesar de lo cual el pequeño continúa exactamente igual. En sus antecedentes personales nos dicen que ha estado acatarrado en dos ocasiones, el último de los cuales le dura todavía. Los antecedentes familiares son: Padre y un hermano, sanos. Un hermano muerto de pulmonía.

La exploración nos da lo siguiente: Enfermito desnudo con coloración morena de piel y tinte icterico conjuntival. Cuello y boca, normales. En el tórax se ausculta una respiración ruda con alguna sibilancia aislada. El vientre, abombado, muestra un aumento del hígado de unos cuatro traveses de dedo, muy duro, mientras que el bazo, lateralizado también, sobresale dos-tres traveses de dedo por debajo de la arcada costal. El ombligo es prominente, mostrando además una hernia inguinal derecha.

Los análisis efectuados arrojan los siguientes resultados:

Neurología.—No existe reflejo de Moro. Se conservan los puntos cardinales y el reflejo de succión. Existe abolición de la respuesta contralateral a la excitación plantar. No hay respuesta lumbar a la excitación mecánica. Tendencia marcada al opistótonos: se conserva el fenómeno de enderezamiento. La marcha automática es sobre las puntas de los dedos y con cruzamiento en tijera. La respuesta plantar es indiferente.

Resumen: Síndrome hipertónico; fenómenos de carácter espástico. Retraso motriz.

Hemograma.—Hemates, 3.980.000 mm³. Hb., 72 por 100. V. G., 0,92.

Anormalidades de la serie roja: Anisocitosis marcada con predominio de microcitos. Abundantes policromatófilos.

Velocidad de sedimentación: Primera hora, 32. Segunda hora, 68. Índice, 33.

Serie blanca: Leucocitos, 17.300 mm³. Neutrófilos segmentados, 11; en bastón, 18; eosinófilos, 4; monocitos, 13; linfocitos, 51; células cianófilas, 3.

Sangre.—Lípidos totales, 920. Colesterina total, 215. C. éster, 115. C. libre, 100. Hanger, cuatro cruces. Mac Lagan, 20,6. Gamma globulina, 1,942 gramos por 100. Coemia: D, 8,4 mg. por 100. Y, 2,6 mg. por 100. T, 11. D/T por 100, 76,4 por 100 (junio, 15 y 17).

Serología: Wassermann, negativa. Meinicke, negativa. Meinicke (M. T. R.), negativa. Kahn, negativa.

Heces fecales: Reacción Schmidt (pigmentos biliares), negativa.

Hematología.—Resistencia globular osmótica: Hemólisis comienza al 0,40 por 100 y es total al 0,25 por 100. Sistema Rh, positivo.

Espectro electroforético: Proteínas totales, 5,887 gramos por 100 c. c.

Albumina: 2,738 gr. por 46 por 100.

Idem, 0,965 gr. por 16,4 por 100.

Idem, 1,013 gr. por 18,2 por 100.

Idem, 1,179 gr. por 19,4 por 100.

Cociente albúmina/globulina, 0,86.

A la vista de todos estos datos opinamos que se trata de una atresia de vías biliares congénita, y que sobre ella se ha hecho una cirrosis infantil, y se decide hacer una laparotomía que, con la angiografía concomitante, con el fin de ver si se le puede hacer un drenaje. Es intervenido por el doctor GONZÁLEZ BUENO, que él nos dará cuenta.

Informe de biopsia hepática.—Estudio histopatológico: Cirrosis colestática con retención biliar muy evidente en hepatocitos y canaliculos biliares. La regeneración es sobre todo en forma de neotubos muy abundantes. El componente inflamatorio no es muy acusado. Sobre todo se constituye por linfocitos. La fibrosis es de tipo glissoniano y regular. Existe poca desestructuración. Hay grupos de vasos dilatados. No se aprecia notable degeneración hepática.

CAVERNOMA DE LA PORTA

Doctor LORENTE HIDALGO.—En abril del año pasado ingresó en el Servicio del doctor LORENTE este niño, J. J. F. L., de siete años de edad, contando sus padres la siguiente historia:

Nació de parto normal y a los cinco días tuvo infección del cordón umbilical con fiebre alta. También por entonces se le infectó una inyección, por lo que hasta los dos meses de edad no llegó a estar bien.

A los cuatro años tuvo sarampión y por entonces comenzó a notar la madre que se le hacían cardenales con facilidad y que el vientre le había aumentado de volumen.

A los seis años tuvo una parotiditis, coincidiendo con varios casos más en el pueblo, y en plena fiebre tuvo un vómito abundante de sangre roja. Al verle el médico les dijo que tenía el hígado grande, le puso tratamiento y quedó bien, aunque persistía la hinchazón de vientre.

Volvió a hacer vida normal sin más molestias que la facilidad para producirse hematomas y dolor a los esfuerzos en hipocondrio izquierdo, hasta que hace dos

meses repitió la hematemesis, que se siguió durante dos-tres días de deposiciones negras. Quedó muy pálido y caído, por lo que le hicieron varias transfusiones, y con la mejoría obtenida nos ingresa el enfermo.

Los antecedentes carecían de interés.

En la exploración encontramos un niño bien desarrollado para su edad con palidez marcada de piel y mucosas. Había un soplo funcional en punta y el resto de la exploración respiratoria y circulatoria era normal. No había adenopatías.

En abdomen, ya a la inspección se apreciaba la existencia de una masa que hacía prominencia en hipocondrio izquierdo. La palpación demostraba corresponder a una esplenomegalia que llega al ombligo, de consistencia dura y algo dolorosa. El hígado no se palpaba aumentado. Había una discreta circulación colateral.

Ya la primera impresión, dado lo típico de la historia con hemorragias digestivas y esta esplenomegalia, fué de tratarse de un síndrome de Banti, que etiológicamente podía corresponder a aquella infección umbilical que refirieron tras el interrogatorio intencionado, ya que no lo habían hecho espontáneamente.

Las exploraciones auxiliares fueron dándonos los datos siguientes:

En la sangre había anemia de tres millones y medio con V. G. de 0,97. La V. de S. era de 16 de índice. Había también leucopenia de 1.800 con discreta neutropenia de 48. Las plaquetas fueron 15.500 y el tiempo de coagulación normal y el de hemorragia de cuatro minutos. El Rumpel Leede era positivo. Presentaba, por lo tanto, un cuadro hematológico muy compatible con frenación esplénica de la médula. Por ello se hizo punción esternal, que fué compatible con este supuesto, encontrándose inmadurez mieloide y moderada hiperplasia reticular no displástica.

La orina no tenía nada anormal.

Las pruebas de función hepática, hechas con ánimo de depurar la posible evolución hacia la cirrosis por hipertensión portal, fueron discretamente positivas (++ de Hanger, 6,6 de Mac Lagan, 24 de Kunkel y gamma globulina de 1,54 gr. por 100. La colesterasa de 170 mm).

La prueba de la esplenocntracción fué claramente positiva como indica el gráfico.

Aprovechando la inyección de adrenalina se hizo una radioscopia de esófago, a la que corresponden estas radiografías, en que se ven claras varices esofágicas, que son sin duda las causantes de las hemorragias digestivas.

El profesor JIMÉNEZ DÍAZ, en su visita, confirmó la impresión diagnóstica, creyendo que el cuadro fuera debido a trombosis o tromboflebitis de la esplénica, quizá a partir de la infección umbilical. Resalta la importancia de hacer esplenopografía preoperatoria para decidir el tipo de intervención, que podía ser esplenectomía con o sin ligadura de las varices esofágicas, o una anastomosis portocava, que en esta edad debe ser muy difícil.

Antes de ser dado de alta, el cuadro hematológico fué repetido en el Servicio del profesor GONZÁLEZ BUENO, observándose normalización casi completa. Los hemates estaban ya en 3.960.000, los leucocitos eran 10.000 con 60 por 100 de neutrófilos y sólo 23 linfocitos, y las plaquetas estaban aumentadas a 356.000.

El estudio histopatológico del bazo dice:

Bazo de 690 gr. de superficies lisas y oscuras, muy congestivo en apariencia; al corte es recio, ajamonado, no da casi pulpa, pero sí sangra abundantemente. No se ven los folículos, pero destacan puntos amarillentos duros que parecen células de Gamma-Gandy. Hay, además, áreas centrales, blanquecinas, que parecen antiguos infartos o quizá fibrosis.

Microscópicamente se encuentra un bazo con gran fibrosis de su parénquima, en el que los cordones son muy poco celulares, pero extraordinariamente congestivos, y los senos, grandes y vacíos, dan un aspecto cavernoso, pseudoglandular, en muchas zonas. Los folículos son escasísimos, pequeños, y por lo general poco aparentes. Hay pequeñas áreas de infarto. Existen típicos nódulos sideróticos de Gamma-Gandy como los descritos en el S. de Banti. Los vasos pueden ser muy gruesos de pa-

red y de luces disminuídas e incluso ocluidad y recanalizadas.

CIRROSIS COLESTATICO-COLANGITICA

Doctor LORENTE.—El enfermo J. C. R., de treinta y ocho años, de oficio calderero, cuando ingresó en nuestro Servicio, en el mes de mayo de 1957, venía quejándose de las siguientes molestias:

Hace doce años, encontrándose antes bien, le dió bruscamente un dolor muy intenso en epigastrio, que se irradiaba al hipocondrio derecho y la espalda, lo que obligó a ponerle una inyección de morfina. Se acompañó de vómitos biliosos y orinas encendidas, pero no tuvo fiebre ni se puso amarillo.

Quedó después relativamente bien, aunque en ocasiones, después de las comidas, tenía dolor en epigastrio e hipocondrio derecho, que se acompañaba de la expulsión de un líquido claro, con lo que se aliviaban sus molestias.

Dos años después tuvo otro cólico con las mismas características, aunque menos intenso.

Continuó después con estas molestias, en los intervalos entre los cólicos, hasta hace un año, en que con intervalos de diez-quince días se le presentaban unas crisis febriles, precedidas de escalofríos y elevación de la temperatura hasta 39 a 40°.

Y hace siete meses comenzó a ponerse amarillo, ictericia que se intensificó en el curso de dos días, y a partir de entonces estas crisis febriles aumentaron de frecuencia, presentándose casi todos los días.

Ultimamente, desde hace un mes, cree que la ictericia ha disminuído algo de intensidad y los accesos febriles se han espaciado algo más.

Buen apetito. Heces de color amarillento. No ha perdido mucho peso. Orinas muy cargadas. Desde hace un mes, picores intensos generalizados.

El dice que siempre ha sido muy moreno, pero cree que este color se ha acentuado desde hace un año.

Antecedentes personales: No es bebedor y niega haber tenido enfermedades venéreas.

Los antecedentes familiares carecen de interés.

Exploración física.—Encontramos un enfermo bien constituido, en regular estado de nutrición, con una coloración melánica intensa de la piel, más acentuada en la cara, manos y genitales. No hay hiperpigmentación de las mamilas y de una cicatriz que tiene en la espalda. Se aprecia una acentuada ictericia de tipo verdínico y hay también pigmentaciones en reborde gingival y mucosa bucal.

Aparato respiratorio, normal.

Aparato circulatorio: Hay un soplo sistólico, que se ausculta en todos los focos, que por sus características parece funcional. Pulso, 54, rítmico. P. A., 9/7.

En el abdomen: Se palpa un hígado a tres traveses de dedo, por debajo del reborde costal, de consistencia media, de borde romo y doloroso a la palpación. El aumento del hígado es principalmente a expensas de su lóbulo izquierdo, cuya superficie presenta un abombamiento difuso. No se percute ni palpa el bazo.

Por la historia y la exploración física, antes de practicar las exploraciones complementarias, pensamos en una de estas dos posibilidades diagnósticas para explicar la ictericia y la hepatomegalia de este enfermo: Una coledocitis infectada o coledocitis litiasica, con crisis de fiebre bilioséptica, que ha conducido a una obstrucción del colédoco. El estasis y la infección han afectado al parénquima hepático, dando lugar a una cirrosis colestática. También podría tratarse de un quiste hidatídico de forma pseudolitiasica con obstrucción del colédoco.

Las reacciones del quiste, Cassoni y Weinberg, con antígenos de líquido hidatídico y cisticercos, fueron negativas. Había cuatro eosinófilos.

En la orina se encontraron ligeros indicios de albúmina sin glucosa, sin alteraciones del sedimento, con sales, pigmentos y urobilina positivos, de dos, tres y dos cruces, respectivamente.

En las heces la reacción de pigmentos biliares fué positiva, de cuatro cruces.

En el hemograma: Leucocitos, 5.650; 62 neutrófilos segmentados, una forma en cayado, 4 eosinófilos, 7 monocitos y 27 linfocitos. La velocidad de sedimentación, 71 de índice.

El estudio de la función hepática dió lo siguiente:

Colemia: Directa, 7,4 mg.; indirecta, 1,2 mg.; total, 8,6; relación por 100, 86 por 100. Hanger, dos cruces. Mac Lagan, 12 unidades. Kunkel, 22,5 unidades. Gamma globulina, 1,62 gr. por 100.

Colinesterasa, 170 mm. Tiempo de Quick, 100 por 100.

En la radioscopia de tórax no había nada anormal en la cúpula diafragmática derecha.

La colecistografía dió resultado negativo; la vesícula estaba excluída.

Aparte de esto, por las pigmentaciones de piel y mucosas del enfermo, de tipo melánico, y su hipotensión, creímos interesante hacer un estudio de su función suprarrenal, cuyo resultado fué el siguiente:

17-cetoesteroides, 8,9 mg. en las veinticuatro horas; diuresis de 1.350 c. c. Curva de glucemia basal, 0,63; a los 30 minutos, 0,91; a los 60 minutos, 1,05; a los 120 minutos, 0,83.

Prueba de Robinson-Power: Orina de la noche, 610 centímetros cúbicos. Idem de la primera hora, 31 c. c. Idem de la segunda hora, 400 c. c. Idem de la tercera hora, 155 c. c. Idem de la cuarta hora, 16 c. c.

Después de las exploraciones practicadas, en vista de la negatividad de las reacciones del quiste hidatídico y de la positividad de las pruebas funcionales, nos quedamos con la primera posibilidad diagnóstica, es decir, una coledocitis infectada con fiebre bilioséptica que ha conducido a una obstrucción incompleta del colédoco y cirrosis colestática por el estasis y la infección. Colateralmente por las pigmentaciones, la hipotensión y pruebas practicadas, tenía una insuficiencia suprarrenal.

Naturalmente, que en el aspecto terapéutico la indicación quirúrgica era formal: había que ir a la desobstrucción del colédoco, colecistectomía y biopsia hepática para el estudio anatomopatológico de las alteraciones del parénquima hepático.

La intervención fué practicada por el doctor GONZÁLEZ BUENO, cuyo informe es el siguiente: La vesícula biliar es pequeña, atrófica y no se encuentra habitada, continuándose insensiblemente con el colédoco, pues el cístico tiene también un gran calibre. Se practica una coledocotomía, extrayéndose numerosos cálculos grandes, así como bilis infectada. Se lavan con suero las vías biliares extrahepáticas, pasándose a continuación dilataores de Baker progresivos, que nos aseguran la permeabilidad del hepático y del colédoco. Se deja un drenaje externo por medio de un tubo de Kehr.

El hígado es de color verdoso, duro, típico del estasis biliar. Se toma una biopsia de su borde anterior. Curso postoperatorio, bueno.

Al once día de la intervención se hace una colangiografía a través del tubo de Aher, que demuestra la permeabilidad de las vías biliares, excepto del hepático derecho, probablemente porque la rama del tubo en T está introducida por el conducto izquierdo.

Los análisis practicados a los doce días de la intervención dieron lo siguiente:

En la orina no hay ni pigmentos, ni sales ni urobilina.

La colinesterasa ha subido de 170 mm a 284 mm.

La colemia ha bajado a una directa de 3,2; indirecta, 1,2, y total, 4,4.

El Hanger es de dos cruces, el Mac Lagan de 9 unidades, el Kunkel de 22,8 y la gamma globulina de 1,7 gramos por 100.

La biopsia hepática fué enviada para estudio histopatológico, cuyo informe es el siguiente:

Preciosa muestra de cirrosis biliar de comienzo. El hígado conserva en general su estructura lobulillar, pero los espacios porta son mayores y más fibrosos, con aumento de la celularidad, ectasias venosas y proliferación de los conductos biliares. Lo más llamativo son los lobulillos mismos, donde los hepatocitos están bien conservados, pero existen abundantísimos pequeños trombos de pigmentos biliares bloqueando gran parte de los espacios biliares intralobulillares. El componente inflamatorio es muy discreto.