

de tios sin descendencia. Una explicación atractiva sería la presencia en dichas familias de un número sustancial de casos no reconocidos del síndrome de Klinefelter. La existencia de individuos que podrían haber ocupado la posición de tias paternas a sus enfermos cromatin-positivos, pero que habían aparentemente revertido en "varones" estériles, explicaría tanto la incidencia de falta de descendencia como el cambio en la proporción de sexo. En las familias de sus enfermos cromatin-negativos el número correspondiente de varones afectos en el lado materno produciría una incidencia similar de falta de descendencia, pero como el sexo no se invierte, la proporción de sexo no se afecta. Para aceptar esta hipótesis existen dos dificultades: 1) No han probado que cualquiera de los tios sin descendencia tenían el síndrome de Klinefelter, pero esto creen que se debe exclusivamente a circunstancias accidentales que han hecho imposible examinar miembros de las familias más importantes; y 2) Que serían corrientes las familias con varios casos de síndrome de Klinefelter, mientras que sólo se han publicado muy pocas de ellas; esto parece constituir una seria objeción a la teoría, pero podría indicar solamente que la gran mayoría de los casos pasan completamente inadvertidos.

Desde el punto de vista genético están influenciados por la impresión clínica de que los casos de cromatin-positivos y negativos son variantes del mismo síndrome y aceptan no sólo un mecanismo genético, sino también modos similares de herencia. Insisten en: 1) Que la presencia en dos generaciones sugiere un carácter dominante. 2) La transmisión por el padre de sexo opuesto al sexo genético presuntivo del enfermo indica que el proceso está controlado por el sexo; y 3) Este carácter dominante no parece estar ligado al sexo, puesto que algunos de los enfermos cromatin-positivos con tios paternos aparentemente afectos tienen tias paternas fértiles. El defecto, por lo tanto, parece ser autosómico y los datos de ceguera para los colores, que refuerzan el punto de vista de que los enfermos cromatin-positivos son hembras genéticas (XX), es otra evidencia de que los cromosomas sexuales son normales.

El defecto debe proceder de mutación genética o de aberración cromosómica. Aunque posiblemente actúa más de un mecanismo, sólo una aberración cromosómica puede explicar realmente la asociación con otros procesos hereditarios y la presentación de casos cromatin-positivos y negativos en una misma generación. La línea más esperanzadora de explicación invoca la teoría de balance de la herencia del sexo, que reconoce la presencia, tanto en varones como en hembras, de factores masculinizantes (M) al lado de los cromosomas X y probablemente en un par de autosomas. DANON y SACHS consideran que la mutación, una anomalía cualitativa que afectaría al gene M, puede ser causal en los casos cromatin-positivos.

Prefieren suponer que el defecto es cuantitativo con duplicación del locus M en un cromosoma de los casos cromatin-positivos y supresión del mismo en los negativos. Los enfermos cromatin-positivos serían hembras masculinizadas como consecuencia de una triplicación efectiva del locus M y los cromatin-negativos serían varones feminizados o, por lo menos, varones de masculinidad subnormal como consecuencia de la supresión de uno de los dos M normales. Este defecto debe claramente transmitirse por un portador cuyo sexo es opuesto al sexo (genético) del propósito, explicando así las transmisiones opuestas maternas y paternas de las dos variedades del trastorno.

Se precisan nuevos datos para hacer consideraciones más detalladas sobre la naturaleza de la aberración o aberraciones cromosómicas que intervienen en el proceso, dirigiéndose especialmente la atención al hallazgo de casos no sospechados del síndrome en familias en las que hay una alta incidencia de tios sin descendencia, prestándose también atención especial a las familias con rasgos congénitos asociados.

#### BIBLIOGRAFIA

STEWART, J. S. S., FERGUSON-SMITH, M. A., LENNOX, B. y MACK, W. S.—Lancet, 2, 117, 1958.

## 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 20 de febrero de 1958.

Una enferma de cuarenta y seis años, del Servicio del doctor MOGENA, refiere que hace veinte días tuvo dolor lumbar, irradiado a epigastrio, donde ha permanecido fijo y lento; se acentúa con las comidas, irradiándose a escápula izquierda. La exploración clínica es negativa. Orina, normal. Sangre, normal. Jugo gástrico sin alteraciones. La exploración radiológica demuestra un nicho ulceroso en curvatura menor, grande, penetrante, que en diez días de tratamiento desaparece. Se comenta la reversibilidad de algunas úlceras agudas, algunas veces de origen vascular, ya que faltan fenómenos inflamatorios, y que se presenta en personas de edad e hipertensos. Se parecen a las producidas en los hiperadrenalismos.

Diagnóstico: *Úlcus gástrico agudo.*

Una niña, estudiada por el doctor MARTINEZ BORDIÚ, presenta cianosis desde el nacimiento, con dificultad res-

piratoria, y persistiendo actualmente la cianosis. Tiene crisis de lipotimias con quejidos. A la exploración tiene un choque en punta débil, no palpándose el pulso. Soplo sistólico más intenso en punta. E. K. G. P. congénita e hipertrofia ventricular. Fonocardiograma: Soplo sistólico y refuerzo de primero y segundo tono. En la radiografía de tórax: Ausencia del cono de la pulmonar y arco aórtico a la derecha. En la angiocardiografía se ve estenosis pulmonar infundibular y cayado aórtico a la derecha (Corvisar).

Otro niño de tres años, proceiente del mismo Servicio, tuvo palidez al nacimiento, y a los siete meses se presentó cianosis, que ha ido aumentando. A los diez meses disnea al esfuerzo, y cuando empezó a caminar a los dieciséis meses, se le acentuó. Squating. Palpitaciones. A la exploración, taquicardia, cianosis y acropaquias. Roncus diseminados. Soplo sistólico en mesocardio. En las radiografías se ve corazón en zueco con corazón a la derecha y ventrículo derecho agrandado. Pulsaciones en pierna.

normales. Fonocardiograma: Soplo protosistólico. En la angiocardiógrafa se demuestra estenosis infundibular de la arteria pulmonar e hipertrofia derecha.

Diagnóstico: *Fallot con arco aórtico a la derecha* (síndrome de Corvisar).

El doctor OYA presenta un enfermo de treinta y cuatro años, picador de mina, que desde hace seis años presenta peso en la región xifoidea, teniendo que tomar agua para deglutir; dolor en epigastrio, que requería la toma de alcalinos. Hace año y medio bebió por equivocación lejía, tomando a continuación agua. Presentó vómitos, y a raíz de entonces se ha acentuado la disfagia. Sus hermanos tienen úlcus. La exploración es negativa. A rayos X, la papilla se detiene a nivel del cardias con abundantes residuos en esófago. Pliegues de canalización bien visibles. En cardias sólo hay disminución de calibre, pasando poco a poco la papilla. Un examen esofagoscópico demuestra la existencia de una achalasia. Se le hace dilatación forzada con el Stark, después de la cual se encuentra mejor. Se explica la no causticación del esófago por la lejía porque el enfermo padecía la achalasia con gran retención alimenticia, lo que diluyó el cáustico e impidió la acción sobre la pared.

Diagnóstico: *Achalasia del esófago*.

El doctor LÓPEZ GARCÍA lleva a la sesión una enferma de cincuenta y cinco años, que hace nueve tuvo la menopausia y notó un bulto en el vientre. Siguió bien, y hace dos años, con motivo de trastornos difusos, fué operada de un quiste. El informe de la intervención dice que se trataba de un mixoma o un fibroma con degeneración mixomatosa. En octubre pasado expulsó por vagina varias tumoraciones redondeadas. A la exploración, la presión arterial es de 20/10. A la palpación, hay varias tumoraciones de diversos tamaños que llenan todo el vientre. Velocidad de sedimentación, 56. Fórmula, normal. Se barajan varias posibilidades: que se trate de un pseudomixoma peritoneal o un cistoadenoma ovárico degenerado que se ha reproducido tras la operación y tiene degeneración mixomatosa. El profesor JIMÉNEZ DÍAZ cree que es un tumor maligno por degeneración de un quiste ovárico. No cree que sea útil la radioterapia.

Diagnóstico: *Cistoadenoma ovárico degenerado*.

Un niño de nueve años, estudiado en el Servicio del profesor LÓPEZ GARCÍA, cuenta que desde los diez meses se crió con poco apetito y debilidad. Hace dos meses, dolores de vientre con retortijones y ruidos de tripas, que se siguieron de deposiciones de color negro. Este accidente se le ha repetido cuatro veces, y el dolor que sigue a la melena le sigue unos dos o tres días. La exploración es negativa. Parásitos, negativos. Velocidad de sedimentación, normal. Sangre, normal. Orina, normal. La exploración digestiva demuestra un estómago y duodeno normales; íleo y ciego, plenificados, sin alteraciones. Insulaciones de asas. Lo más verosímil es la existencia de un divertículo de Meckel, aunque se puede pensar también en una invaginación intestinal. Debe ser intervenido, ya que la existencia de accidentes agudos dolorosos, con melenas, y con intervalos libres, sugieren un divertículo de Meckel o una invaginación.

Diagnóstico: *Probable divertículo de Meckel*.

Una enferma de cincuenta años, vista en el Servicio del profesor LÓPEZ GARCÍA, cuenta molestias en el vientre desde hace cuatro años, con dolores en epigastrio, ruido de tripas y cinco o seis deposiciones diarias, pastosas. El dolor no guarda relación con las comidas. Desde hace ocho años tiene esputos con sangre. De joven tuvo tres chancros, que fueron tratados con Neo. A raíz del primero, ictericia, que repitió a las ocho años. A la exploración clínica es una enferma apática, con respuestas vagas, que acaban en un monólogo. Tensión arterial, 11,5/8. Tumoración en epigastrio, procedente de hipocondrio derecho, de superficie regular. No hay bazo. Radiológicamente, estómago rechazado a la izquierda por la tumoración. Velocidad de sedimentación, 24. Sangre, normal. Orina y esputos, negativos. Cassoni, dos cruces. Fosfatasas, normales. Hanger, tres cruces. Mac Lagan, 14

unidades, y Kunkel, 41. Colinesterasa, normal. Weimberg, cuatro cruces. Wassermann, cuatro cruces. Radiografía de tórax, con cono de la pulmonar grande, enfisema y cartilagos costales calcificados. Al profesor JIMÉNEZ DÍAZ no le parece este proceso una neoplasia, sino más bien un quiste hidatídico por el abombamiento que presenta la tumoración en el epigastrio. El diagnóstico diferencial estriba entre hígado sífilítico y un quiste hidatídico. En contra de lo primero está el que la hepatomegalia es muy grande y no está lobulada, no es dolorosa y no tiene fiebre.

Diagnóstico: *Quiste hidatídico en una enferma sífilítica*.

Jueves 20 de marzo de 1958.

Se presenta un enfermo del doctor OYA, que hace cinco-seis años presenta durante unos cinco días ictericia sin ninguna otra molestia. Quedó bien hasta hace un año, en que nuevamente se puso amarillo, presentándose además edemas en las piernas. En este tiempo viene teniendo episodios de somnolencia. Toma suficientes proteínas y no bebe. La familia está sana. A la exploración es un enfermo con telangiectasias en mejillas, palpándose el hígado aumentado tres traveses y el bazo dos. No tiene ascitos. No ginecomastia. El Hanger es de cuatro cruces, la colinesterasa de 100, la colemia de 8 miligramos y la velocidad de sedimentación de 64. Se trata, pues, de una cirrosis hepática en la que los episodios de somnolencia recuerdan a las crisis de intoxicación por amoníaco. Se le recomienda no tome muchas proteínas en la alimentación.

Diagnóstico: *Cirrosis hepática*.

Un enfermo del doctor LÓPEZ GARCÍA, de dieciocho años de edad, cuenta que de pequeño tenía diarreas. A los nueve años de edad tuvo una hematemesis que se ha repetido a los quince y dieciséis años. Hace unos meses ha tenido una melena. El, por lo demás, se encuentra bien. A la exploración se encuentra un bazo aumentado de tamaño unos cuatro traveses de dedo. En la orina tiene 2 gr. de albúmina con recuento de Addis y función renal normal. Las pruebas de función hepática son negativas. En la pielografía se ve una dilatación de la pelvis izquierda. En radioscopia se apreciaron varices esofágicas y cierto grado de hernia del hiatus. En la esplenografía, en vez de un tronco venoso se ven muchas venas, dando la impresión de tratarse quizá de un cavernoma. Se hacen pielografías ascendentes y se encuentra que el uréter izquierdo tiene una doble inflexión, lo que podría corresponder a una anomalía vascular.

Diagnóstico: *Esplenohidronefrosis por anomalía vascular*.

El tratamiento quizá se podría hacer satisfactoriamente haciéndole una anastomosis portorrenal con nefrectomía izquierda.

Un enfermo del doctor LÓPEZ GARCÍA refiere que desde hace tres años tiene hematemesis y melenas que se han repetido en diversas ocasiones. No ha tenido nunca fiebre ni ictericia. Se palpa el hígado unos dos traveses y el bazo cinco traveses de dedo. El Hanger es de cuatro cruces; la colinesterasa de 186; 6 gr. de proteínas totales; en la radioscopia que le fué practicada se ven varices esofágicas. Esplenografía con dilatación portal y una presión en ella de 480. Se trata, pues, de una cirrosis hepática tributaria de intervención quirúrgica.

El doctor OYA presenta un paciente acromegálico, con diabetes intensa, en el que existía una gran dilatación de la silla turca por adenoma eosinófilo al que se intentó hacer una intervención quirúrgica, y como no fuese posible realizarla por encontrar la cintilla muy pegada, se le trató con radioterapia. Después de este tratamiento, el enfermo no tiene cara de acromegálico (lo que indica que la alteración cutánea es fundamental en el aspecto acromegálico) y se le ha quitado la diabetes. Lo importante es decir que no se trataba de una diabetes metahipofisaria, ya que si hubiera sido así la diabetes persistiría.



tiría—por existencia de lesiones en el páncreas—después de la anulación de la función hipofisaria. En este caso, por el contrario, la diabetes se ha curado.

Diagnóstico: *Acromegalia por adenoma hipofisario con diabetes.*

El doctor LORENTE presenta dos gemelas de cuatro años que nada más presentan exoftalmos. Son vivas e inteligentes. En las radiografías de cráneo se ven impresiones digitales. En el fondo de ojo hay estasis papilar.

Diagnóstico: *Crâneostenosis familiar.* Deben operarse.

Un enfermo de cuarenta y tres años de edad, perteneciente a la Clínica del doctor OYA, refiere que empezó con dolores óseos hace un año. Hace seis meses, por estas molestias, le pusieron Irgapirina. En la actualidad presenta gran astenia, disnea de esfuerzo y hemorra-

gias cutáneas. En la exploración la encía es hemorrágica y proliferativa en algunos sitios. No tiene adenopatías. Bazo aumentado de tamaño un través. La radioscopia de tórax es normal. En el informe hematológico se dice que es una sarcoleucosis aguda. Se subraya que en estas formas puede haber o no adenopatías.

Diagnóstico: *Sarcoleucosis.*

El doctor LANDETE presenta una enferma de diecinueve años que hace cinco notó la aparición en lado izquierdo de la cara de un bulto del tamaño de una avellana que fué creciendo. La operaron—dice la extirpación sólo se hizo por raspado—, pero más tarde se le reprodujo. Le pusieron radioterapia, con lo que mejoró, disminuyendo el tamaño de la tumoración, pero luego ha vuelto a crecer aumentando de tamaño poco a poco. El diagnóstico histológico es de *tumor de mieloplasias.*

## SESIONES DE LOS SABADOS. — ANATOMO-CLINICAS

Sábado 12 de abril de 1958.

### DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA

Doctor MORALES PLEGUEZUELO.—Presenta las imágenes histopatológicas correspondientes a dos casos, uno muy típico y otro más discutible, de una mujer que se diagnosticó en biopsia y murió más tarde leucémica.

### ESPLENOMEGALIA CONGESTIVA DE EVOLUCION CIRROTICA. ANASTOMOSIS ESPLENORRENAL

Doctores HIDALGO, HUERTA, LORENTE y JIMÉNEZ CASADO.—Esta enferma, de cuarenta años, casada, ingresó en el Servicio del doctor LORENTE el 19 de diciembre pasado refiriendo la siguiente historia:

Un año antes, sin ninguna molestia previa, apreció la aparición de un bulto en hipocondrio izquierdo que se acompañaba de dolor en zona renal del mismo lado. Al tiempo apreció debilidad general y decaimiento con cansancio fácil. Continuó en este estado hasta hace cuatro meses, en que a todo lo anterior se unió hinchazón de tobillos, párpados y manos y una tendencia hemorrágica con reglas copiosas y pequeñas epistaxis y gingivorragias. Desde el principio venía apreciando fiebre en días aislados, oscilando entre 37,5-38,5. La elevación térmica se precedía de escalofríos intensos, teniendo alguna vez dos elevaciones en el mismo día si bien lo más habitual era que se presentaran cada cuatro-cinco días.

Últimamente también notó abultado el vientre y la han tratado con diuréticos, pues le dijeron que tenía líquido en él.

En los antecedentes había una pleuritis derecha a los diecisiete años, catarros frecuentes y una mastitis a los veinte años. Siempre había vivido en Madrid, menos algunos veranos que pasaba en la provincia de Avila. Los antecedentes familiares carecían de interés.

La enferma estaba en buen estado, con buena coloración de piel y mucosas. No tenía más adenopatías que una en axila izquierda, explicable por la mastitis pasada. El pulmón era normal a la auscultación y percusión y en corazón se auscultaba un soplo sistólico en todos los focos con irradiación al cuello, donde se apreciaba salto vascular, latido supraesternal y pulso venoso.

El abdomen era globuloso, pero no parecía existir ascitis. El hígado se palpaba a dos traveses de dedo, de consistencia blanda, y lo que más llamaba la atención de toda la exploración era una esplenomegalia franca que llegaba a fosa iliaca izquierda, blando y muy movilizable.

Tenía discreto edema maleolar y abundantes equimosis en ambas piernas. El Rumper-Leede era muy positivo tras golpeteo.

Con sólo estos datos clínicos, en los que destacaban la

esplenomegalia con fiebre irregular y tendencia hemorrágica, barajamos las hipótesis de mielosis crónica, esplenomegalia congestiva y parasitosis, y por estos caminos orientamos las exploraciones, que nos fueron dando los siguientes resultados:

En sangre había anemia normocroma de 3.720.000 hematíes, la velocidad de sedimentación era de 23,5 de índice y en el cuadro blanco había extrema leucopenia de 1.500 con 62 neutrófilos, de los que 27 eran cayados, un eosinófilo, 3 monocitos y 34 linfocitos. Las plaquetas estaban sensiblemente disminuidas. En la extensión ni en gota gruesa se vieron hematozoarios.

Este examen descartaba la mielosis y quizá el paludismo (que por otra parte no explicaba todo el cuadro) y reforzaba la impresión de que estuviéramos ante un caso de esplenomegalia congestiva con frenación medular secundaria, traducida esencialmente en la leucopenia y trombopenia. La punción esternal confirmó este último extremo, pues se trataba de una médula abundante de moderada inmadurez e hiperplasia reticular y roja (16 y 65 por 100 de células blancas).

La orina era normal en varios exámenes y su cultivo estéril.

Las pruebas de función hepática fueron: Hanger de cuatro cruces, McLagan de 10,9 unidades y Kunkel de 27,2 unidades. La gamma globulina de 1,94 y la colemia normal. La colinesterasa muy baja, de 87 mm<sup>3</sup> de CO<sub>2</sub>.

Por entonces se hizo también una prueba de Greppi, en la que se consiguió una retracción marcada del límite esplénico, y aprovechando esta inyección de adrenalina se investigaron varices esofágicas que no fueron visualizadas en las radiografías.

Con todo ello nos cabía poca duda de que se trataba de una esplenomegalia congestiva de evolución cirrótica con pruebas ya muy positivas, y ésta fué también la opinión del profesor JIMÉNEZ DÍAZ en su visita, indicando entonces que se hiciera una esplenoportografía para tomar luego decisiones quirúrgicas.

Al practicar la esplenoportografía, de la que luego nos hablará el doctor HIDALGO, se midió la presión esplénica, que resultó estar muy elevada, a 480 mm. de agua. Se presenta en sesión de jueves con el resultado de esta exploración y se decide su intervención tratando de hacer una anastomosis o de no ser posible esplenectomía, que en este caso estaría indicada por la falta de hemorragias digestivas y la ausencia de varices esofágicas visibles.

A final de febrero se la traslada al Servicio del profesor GONZÁLEZ BUENO, donde es intervenida el 5 de marzo.

Tras la intervención la enferma fué ya dada de alta en Cirugía y volvió a ingresar en nuestro Servicio por continuar con fiebre y para ser reestudiada. Efectivamente, desde su ingreso, el 19 de marzo, la enferma tiene un curso febril (gráfica), tos y mal estado general.

Se repiten las pruebas de función, que han mejorado extraordinariamente: Hanger, una cruz; MacLagan de 4,5 unidades y Kunkel de 16 unidades; la colinesterasa ha subido a 103 mm. Guiados por la tos se hace una radioscopia, y ante su resultado la presente radiografía, en la que observamos un pequeño derrame pleural izquierdo y una sombra redondeada parahiliar de difícil filiación.

Doctor HIDALGO.—Fue intervenida por nosotros el día 5 de marzo de 1958.

Bajo anestesia pentotal-gases, curare, se realiza toracotomía izquierda a través del décimo espacio intercostal, que se extiende desde la línea axilar posterior hasta el punto medio de la línea xifoumbilical. Sección del diafragma desde su inserción costal hasta el centro frénico. El bazo está extraordinariamente aumentado de tamaño, con adherencias de calibre moderado a la cúpula esplénica. El hígado tiene aspecto intensamente cirrótico con reducción del volumen del parénquima en grado medio. Se procede a liberar el bazo de sus adherencias y ligamentos, visualizándose la vena esplénica, de calibre aumentado, aproximadamente hasta el tamaño de un dedo medio. Liberación cuidadosa de los vasos del pedículo esplénico, ligando aisladamente la arteria esplénica, que es muy flexuosa. En la porción final de la vena del mismo nombre hay dos pequeños bazos accesorios que son eliminados. Se practica esplenectomía y seguidamente se procede a liberar la vena esplénica en el techo del cuerpo y cola del páncreas, donde está íntimamente adherida, continuando esta liberación hasta conseguir una longitud vascular suficiente para establecer la derivación anastomótica.

Se incide el peritoneo posterior y por disección del tejido retroperitoneal se expone el riñón izquierdo y vasos del pedículo renal, disecándose la vena de este nombre en un amplio trayecto. Previa colocación de un bulldog en la arteria renal se colocan dos clamps en las porciones extremas del sector liberado de la vena renal, interrumpiendo totalmente el tránsito venoso a este nivel. Se reseca un ojal en la pared anterior de la vena renal, de calibre similar al de la sección de la vena esplénica, y seguidamente se practica anastomosis esplenorenal término-lateral en sutura continua y evertiente, interrumpida únicamente en ambos extremos con aguja atraumática e hilo de calibre 5/0. Retirados los clamps de contención se comprueba la ausencia de sufusiones hemorrágicas a nivel de la línea de sutura. Por punción directa de la vena esplénica se determina la presión portal, que ha descendido desde la cifra de 480 mm. de agua, existente en el preoperatorio, a la de 250 en el momento actual. Se reintegra el tejido prerrenal a su anatomía normal, se toma biopsia de hígado y se cierra la incisión toracoabdominal con drenaje torácico, que es retirado a las cuarenta y ocho horas.

El postoperatorio transcurre normalmente en los primeros días, desarrollándose ascitis de grado moderado que progresa hasta fluir por la herida operatoria. Con un tratamiento adecuado remite en cuatro días, permitiendo retirar los puntos a los diez días, momento en el cual se traslada nuevamente al Servicio del doctor LORENTE por presentar fiebre no explicable por motivos operatorios.

Sábado 19 de abril de 1958.

#### RETICULOSIS. MICOSIS FUNGOIDE

Doctores OYA, AGUIRRE JACA y profesor G. ORBANEJA.

Este enfermo, A. M. P., de cincuenta y cinco años, guardia civil retirado, ingresó en la Estación 3.ª el 11 de febrero pasado contando la siguiente historia:

En junio de 1954, estando antes bien, notó la aparición de unas manchas rojizas, como ronchas, en pierna derecha y vientre, del tamaño de una moneda de 10 céntimos, que eran muy pruriginosas, y asimismo apreció la aparición de adenopatías de pequeño tamaño en ambas ingles, siendo diagnosticado de eritema exudativo multiforme. Estas lesiones fueron extendiéndose por todo el cuerpo, respetando únicamente cara, manos y pies. A

veces tenían una pequeña exudación serosa, pero, en general, eran secas y descamantes. Al extenderse estas lesiones fué diagnosticado de psoriasis. Dos años más tarde comenzó a llenarse la cara de placas blanquecinas que también le cubrieron pies y manos. En diciembre de este mismo año le indicaron que tomara tres comprimidos diarios de cortisona, que suspendió al cabo de veinte días por no apreciar mejoría y haberle aparecido glucosuria en orina, por lo que desde entonces está tratado con insulina.

En abril del pasado año amaneció un día muy hinchado, con edema en los cuatro miembros y cara, con mucho malestar general y sensación de frío, estando así hasta julio, en que, después de unos días con fiebre alta, empezaron a desaparecer las lesiones cutáneas con gran descamación en todo el cuerpo, mejorando muchísimo. Las adenopatías, que habían aumentado mucho últimamente, así como unas lesiones infiltrativas de la piel en zona supraclavicular derecha, que habían aparecido también en los últimos tiempos, disminuyeron mucho de tamaño y los edemas desaparecieron. Pocos días después de esto notó que le salían pequeñas vesículas en los brazos que le picaban mucho y al romperse daban salida a un líquido incoloro, estando así hasta diciembre, en que disminuyeron las vesículas, pero se le presentaron nuevamente las manchas rojizas y descamativas invadiendo todo el cuerpo y hasta el cuero cabelludo. En la cama se le caen las escamas y tiene una ligera exudación de la piel. Durante el día se le secan mucho y tiene la sensación de tener espinas en todo el cuerpo, con tirantez de la piel y dificultad de flexionar brazos y piernas. Las adenopatías le han aumentado mucho de tamaño en este último tiempo, así como las lesiones supraclaviculares. Ha delgazado 30 kilos desde el comienzo de la enfermedad.

Disfagia desde hace cinco años para los sólidos, de localización retroesternal, por lo que en 1956 le hicieron dilataciones.

Antecedentes personales, sin interés.

En los familiares destaca únicamente que tiene una hermana diabética.

Exploración.—Enfermo desnutrido, con cifosis dorsal, que presenta toda la superficie cutánea, a excepción de unas pequeñas zonas de piel indemne en la espalda, de una coloración eritematoviolácea, infiltrada, recubierta por una escama, en general poco adherente, blanquecina. Estas lesiones son muy pruriginosas, alternándose estas zonas descamativas con otras exudativas, recubiertas algunas por pequeñas costras melicéricas. En región supraclavicular derecha se aprecian tres tumoraciones de aspecto tuberoso, algo más violáceas, de 2-3 cm. de diámetro, indoloras, que deslizan de planos profundos. En ambas axilas se palpan algunas adenopatías de mediano tamaño, libres e indoloras, renitentes y no adheridas a planos profundos. En las ingles también se palpan adenopatías, de las mismas características, que alcanzan el tamaño de mandarinas. El resto de la exploración es normal, siendo difícil la palpación abdominal por la firme infiltración cutánea.

En sangre se encontró 107 por 100 de Hb. y 7.200 leucocitos con 71 N., 6 C., 4 E., 1 B., 2 M., 14 L., un metamielocito y una célula cianófila. La velocidad de sedimentación era de 60-100 con índice de 55.

La orina presentaba una glucosuria de 24,6 gr. por 1.000 c. c.

Pedimos la colaboración del Departamento de Dermatología, sin que de momento nos pudieran decir más que se trataba de una eritrodermia sintomática de algún proceso maligno.

Por el doctor SÁNCHEZ FAYOS se procedió a practicar una punción ganglionar, de la que se nos informó (doctor PANIAGUA): El conjunto citológico parece corresponder a una proliferación linforreticular displásica. Alternando con las predominantes células linfáticas en distintos estudios de maduración, se ven muy pocos plasmocitos, frecuentes reticulares linfoides grandes (a veces con nucleolos destacados) y algún neutrófilo. No se ven células de Sternberg. Son relativamente frecuentes células histiocitarias de 30 a 40 micras, de núcleo redondo, oval o reniforme, a veces excéntrico, de cromatina



laxa, en ocasiones con una o varias manchas nucleolares y protoplasma amplio claro. A veces forman pequeños conexos con linfocitos y su morfología recuerda a la descrita por NANTA para la célula de la micosis fungoide (?) (carecemos de experiencia en este sentido).

En la punción esternal, practicada simultáneamente, se encontró un esternón blando y médula muy abundante en copos amarillentos y algunos más oscuros. Grasa muy escasa. Celularidad y megacariocitos marcadamente aumentados. Estos últimos con frecuencia son inmaduros, con imágenes de transición desde elementos reticulares y con mitosis. Hay signos de activación de la serie mieloide (inmadurez, tendencia al gigantismo, mitosis en promielocitos, nucleolos y centrosferas destacados, etc.) que, unida a la eosinofilia inmadura, la hiperplasia moderada del retículo con evidente matiz displásico (aspectos monocitoides en elementos de talla excesiva, nucleolos grandes en reticulares macrolinoides y mitosis presentes) y la plasmocitosis, nos inclinan a considerar el conjunto citológico medular como expresivo de proceso maligno extramedular. Estas alteraciones medulares no las hemos visto nunca en linfoblastomas foliculares y raras veces en linfosarcomas. Es más sugestiva de reticulosis "displásica" en amplio sentido (Hodgkin, micosis fungoide, etc.).

Se hizo también una biopsia de una de las lesiones subpractaviculares y de piel eritrodérmica que presentará el doctor MORALES, en cuya informe dice que el cuadro, desde luego maligno, tiene mucho parecido con el descrito para la micosis fungoide.

Con posterioridad le fué practicada por el doctor ZUMEL una biopsia de un ganglio inguinal, y el resultado de su análisis histopatológico nos lo dirá el doctor MORALES.

Este enfermo fué presentado en sesión de jueves, antes de tener efectuada la biopsia de piel, y se pensó que, efectivamente, se trataba de una eritrodermia sintomática, correspondiendo, lo más probablemente, por la historia y exploraciones realizadas hasta el momento, a una micosis fungoide premicótica.

Inmediatamente después llegó el informe de biopsia de piel y se le empezó a tratar con  $N_2H$ , con lo cual rápidamente empezó a mejorar, descamándose rápidamente y desapareciendo el componente eritrodérmico, así como la infiltración de la piel, de modo que en la actualidad se le han puesto seis inyecciones de 4 mg. de M. N. y prácticamente ha desaparecido la eritrodermia y los picores son mínimos, habiéndose conseguido una remisión espectacular de su proceso dermatológico.

Aunque colateralmente, hay que comentar la diabetes de este enfermo, puesta de manifiesto por la administración de cortisona, diabetes que, por otra parte, es de poca intensidad, pues ha bastado ponerle a un régimen dietético con 150 gr. de H. de C. para que desaparezca la glucosuria.

Aunque el profesor ORBANEJA nos hablará más extensamente de este enfermo, creemos que debemos comentar la dificultad del diagnóstico del proceso fundamental de este enfermo, simplemente con considerar que en dos biopsias de ganglio inguinal, estudiadas casi simultáneamente en Granada y en Málaga, se decía en el primero que se trataba de un linfoblastoma reticular maligno y en el segundo de un linfogranuloma maligno inicial o atípico, hecho que se repite en la literatura, por lo que algunos autores creen que la micosis fungoide no es una entidad nosológica, sino un modo de expresarse diversas reticulosis malignas, mientras en otras ocasiones un cuadro de comienzo como micosis fungoide termina siendo un Hodgkin, un linfosarcoma, etc. Y tanto es así, que un día, hablando con el profesor ORBANEJA de este caso, me preguntó, yo creo que preguntándose él mismo: "Pero, ¿existe la micosis fungoide?".

El hallazgo de la biopsia de ganglio no depende en ningún sentido, ya que la reticulosis lipomelánica no es una enfermedad, ni siquiera un síndrome, pues no se observan transiciones hacia la micosis fungoide, el Hodgkin, la linfadenosis y el linfoblastoma folicular gigante, sino coexistencia con estas lesiones y otras cualesquiera con componente pruriginoso, siempre que haya lesiones cutáneas lo suficientemente crónicas y generalizadas, en

especial de tipo eritrodermia y liquenificación difusa. Incluso el nombre de reticulosis se presta a confusión con las afecciones sistematizadas del tejido reticulo-histiocitario, de modo de DULANTO cree que sería preferible hablar de "hiperplasia reticular con depósito de grasa, melanina o hemosiderina". Parece ser que los ganglios afectados por el depósito melánico, superficiales de axila e ingles, lo son estas zonas por ser en ellas donde mayor riqueza en melanina exhibe la piel y se achaca su acúmulo ganglionar a que la acción del rascado movilizaría la melanina que por vía linfática iría a parar a los ganglios tributarios de dichas zonas cutáneas, ricas en tal pigmento.

Creemos que los hallazgos de la punción esternal y ganglionar, puestos de manifiesto por el doctor PANIAGUA, han contribuido mucho a aclarar, en lo posible, el diagnóstico de este enfermo.

#### Informe de lesión nodular de piel.

Estudio histopatológico.—Epidermis más bien fina con puentes interpapilares largos en el que exceptuando algún folículo no se ven abscesos de Pautrier. Los folículos y glándulas en el nódulo están casi todas destruidas. Existe una proliferación clara de células, ya de tipo epitelioide, ya fibroblástico o ya redondas más inmaduras. Hay notable infiltración, tanto de eosinófilos como de células plasmáticas, y en menor cantidad de neutrófilos. Existen mitosis bastante abundantes. El cuadro, desde luego maligno, tiene mucho parecido con el descrito para la micosis fungoide.

En la parte eritrodérmica las lesiones son sobre todo inflamatorias.

#### Informe de ganglio de ingle.

Estudio histopatológico.—Hiperplasia folicular reactiva, alguna placa con predominio de células reticulares e inflamación crónica con bastantes eosinófilos. Existe pequeña cantidad de hierro y además melanina. También se encuentra grasa.

La imagen corresponde a una reticulosis melánica o también llamada linfopatia dermatopática.

No se han descubierto indicios morfológicos de proceso maligno.

La discusión se centra sobre el reconocimiento de formas auténticas de micosis fungoide y su diagnóstico diferencial con entidades que se le parecen, y también sobre el concepto que debemos tener de la reticulosis lipomelánica como proceso reactivo, diferente de otras reticulosis cutáneas más tumoroides, más malignas, con depósito de melanina sin grasa. Procesos estos poco conocidos que hay que estudiar bien en el futuro.

#### SARCOLEUCOSIS

Doctores ROMEO y ORTEGA NÚÑEZ.—J. S. E., de diecisiete años, de Serranillo del Valle (Madrid), de profesión albañil, ingresó en la Sala el 16 de febrero último y refería que hacía tres meses, estando bien hasta entonces, notó un bulto del tamaño de una avellana en región lateral izquierda del cuello que en el transcurso de un mes se hizo del tamaño de una mandarina. Simultáneamente empezó a tener diarreas con tres-cuatro deposiciones diurnas, semilíquidas, con mal olor, retortijones y prurito anal. En esta situación, quince días después notó que le aparecía otro bulto en región lateral derecha del cuello del tamaño de una nuez, no tenía picores y cree no haber tenido fiebre.

Cuando llevaba un mes enfermo consultó con un médico, que le recomendó radioterapia, iniciándose ésta a primeros de enero, desapareciendo los bultos a las veintiseis sesiones.

Hace quince días, en pleno tratamiento radioterápico, empezó a sangrar por las encías y unos ocho días después epistaxis, que persisten en la actualidad. Últimamente se nota dolor en hipocondrio izquierdo, que se irradia por la región anterior de hemitórax correspondiente, hasta hombro del mismo lado, así como molestias dolorosas

sas en garganta. Astenia y anorexia. Desde hace seis-dieci días, tos ronca.

Antecedentes familiares sin interés. Los personales, de niño, adenopatías fímicas en el cuello y a los diez años edema de escroto con orinas de color café.

En la exploración clínica es un enfermo bien constituido con palidez de piel y mucosas. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Hemorragia subconjuntival en parte externa de ojo izquierdo. Tinte subictérico de conjuntivas. En labio superior, pequeñas lesiones hemorrágicas. del tamaño de una cabeza de alfiler negro, cubiertas con una costra necrótica; lesiones semejantes y mayores en la mucosa de ambas mejillas. Amígdalas prominentes de superficie abollonada de color gris plomizo con algunas zonas hemorrágicas. Múltiples adenopatías del tamaño de una avellana, dolorosas, no adheridas a piel ni a planos profundos, en región submentoniana, prolongándose por ambos lados del cuello por cadenas carotídeas hasta fosas supraclaviculares. Adenopatías algo más pequeñas de iguales características en regiones mastoideas. En ambas axilas se palpan adenopatías, en la izquierda del tamaño de una nuez, y en la derecha más pequeñas. En ambas ingles se palpan adenopatías de iguales características que las anteriores, de tamaño oscilante entre una avellana y una nuez. Hematomas en ambos brazos y nalgas sobre los lugares que se han puesto inyecciones. Petequias en ambas piernas y pene. Tórax: Por percusión, matidez en plano posterior de hemitórax izquierdo, sobre cuya zona existe abolición de murmullo y vibraciones vocales. Corazón: Nada anormal. Pulso rítmico a 100. Tensión arterial, 11/7. Hígado, se palpa a unos cuatro traveses de dedo de arco costal, de consistencia media. Bazo, se percute y palpa, aumentado de tamaño, hasta el nivel del ombligo.

Con carácter urgente, el análisis de sangre inmediato fué el siguiente: Hematíes por mm. cúbico, 3.200.000. Hb., 60 por 100. Valor globular, 0,93 con las siguientes anomalías de la serie roja: Discreta anisocitosis y anisocromemia. Muy frecuentes policromatófilos. Ligeira poiquilocitosis. Se han visto dos normoblastos por cien formas blandas. Velocidad de sedimentación: primera hora, 40; segunda hora, 80. Índice, 40. Leucocitos, 126.000. Neutrófilos adultos, 7 por 100. En cayado, 1. Eosinófilos, 1. Basófilos, 0. Linfocitos, 2. Monocitos, 1. Metamielocitos, 3. Blastos, 85, que por la morfología podría tratarse de sarcoleucitos. Plaquetas, 3.200 (20 por 1.000). Tiempo de coagulación, 4'. Hemorragia, 6,30".

Con el diagnóstico de leucemia aguda se inició tratamiento con transfusiones de sangre, 300 c. c. diarios. Penicilina, 400.000 unidades cada seis horas, ACTH, 25 miligramos diarios y vitamina C, 500 mg. diarios.

Al día siguiente, el enfermo continuaba sangrando por encías y nariz. Por la tarde hizo varias deposiciones líquidas de color negro. Su temperatura era de 38,2 y la tensión de 10/6, poniéndosele coramina. En la noche siguiente empezó a tener vómitos de sangre roja en bastante cantidad y de madrugada de posos de café. Se con-

tinuó con las transfusiones de 300 c. c. y se administraron tónicos periféricos. A pesar de lo cual entró en un cuadro de shock y falleció a las nueve de la mañana del día 20.

De la necropsia se recoge el siguiente informe (11.236): Todos los ganglios de la cavidad torácica y del cuello se encuentran aumentados de volumen, blandos de consistencia, coloración blanco rosada y aspecto jugoso; no se aprecian necrosis. En la región correspondiente al timo se ve una masa grande de tejido de aspecto igual al descrito en los ganglios. En cavidad abdominal también los ganglios están ligeramente aumentados y del mismo aspecto que los anteriores. Las amígdalas, aumentadas de volumen y coloración blanco rojizas, que destacan del resto de la faringe. Bazo: Muy aumentado de volumen, 850 gr. de peso, de aspecto carnoso, coloración rojo claro, y al paso del cuchillo por la superficie de corte desprende sangre, pero no pulpa. Hígado: Muy aumentado de volumen; peso, 2 kilos 700 gr., blando de consistencia y fuerte tumefacción del parénquima. Riñones: Grandes; se descapsulan bien y la superficie es lisa de coloración blanquecina con abundantes focos rojizos; consistencia blanda y muy friables. Al corte no se aprecian bien la cortical y la medular. Estómago: Toda la mucosa se encuentra con abundantes petequias. Pulmones: Atelectasia del lóbulo inferior izquierdo, y al corte líquido de edema y algunas zonas hemorrágicas; en cavidad pleural izquierda, derrame seroso en cantidad de un litro, y en la derecha, de 300 c. c. Corazón: Sin alteraciones macroscópicas en válvulas y miocardio. En la piel se ven numerosas sufusiones hemorrágicas.

#### Estudio histopatológico (doctor OLIVA).

**Pulmón.**—Congestivo, con numerosos macrófagos cargados de pigmento hemático. Se ven zonas atelectásicas y otras con edema. No se ven fenómenos infiltrativos.

**Ganglio.**—Muy edematoso. Han perdido la estructura debida a la presencia masiva de unas células de núcleo pequeño, irregular, oscuro, escotados a veces, con escaso protoplasma, muy atípicas, que presentan pocas mitosis de estirpe linfóide y que podrían ser sarcoleucitos.

**Timo.**—Aumento de los tabiques fibrosos. Lobulillos formados por una sábana de células semejantes a las descritas.

**Riñón.**—Invadido por dichas células, localizadas principalmente alrededor de los glomérulos y entre los tubos. Muchos glomérulos están en vías de hialinización con cápsula gruesa. Se encuentran muchos tubos destruidos.

**Amígdala.**—Igualmente infiltradas sin folículos secundarios.

**Hígado.**—Infiltración de sarcoleucitos en los espacios porta y en algunos senos, que se encuentran muy dilatados y prácticamente vacíos.

Diagnóstico (de probabilidad): *Sarcoleucosis*.