

## SESIONES DE LA CLINICA DEL PROF. C. JIMENEZ DIAZ

Cátedra de Patología Médica. Clínica del Hospital Provincial. Madrid. Prof. C. JIMENEZ DIAZ

## SESIONES DE LOS SABADOS. — ANATOMO-CLINICAS

Sábado 18 de abril de 1959.

HEMOCROMATOSIS ?  
HEPATITIS CON HEMOSIDEROSIS

Prof. LÓPEZ GARCÍA.—En el pasado mes de marzo ingresa en nuestro Servicio F. M. T., de 59 años, natural de la provincia de Badajoz, con un cuadro de indiferencia y mutismo psíquico; color pálido rojizo de la piel, y al preguntarle sus molestias, nos dijo que no podía apenas mover las piernas, por lo que a todos nos pareció, de entrada, que se trataba muy probablemente de un síndrome neuroanémico. El interrogatorio era difícil por la mala colaboración del enfermo. Los datos, al parecer, más seguros de su historia eran los siguientes: Hace diez años tuvo una temporada dolores en muslos y flojedad en piernas. Con estas molestias, con temporadas de alivio, estuvo hasta hace tres años, en que se cayó de un tercer piso, fracturándose varias costillas y hombro izquierdo, por lo que tuvo que permanecer siete meses encamado. Al reanudar su vida normal le volvieron los dolores en muslos y también en fosas renales, acompañados de debilidad en las piernas. Al mismo tiempo, disnea, al principio de esfuerzo y luego en reposo, por lo que tenía que dormir con dos almohadas. También se le hincharon los tobillos. Poco antes de ingresar también notaba pérdida de fuerzas en extremidades superiores e incontinencia de esfínteres. En el momento de su ingreso, lo que más aquejaba era la debilidad de las piernas y dolores. Entre los antecedentes destaca que en el año 1941 estuvo durante tres meses ingresado en el Hospital Provincial, con un anasarca generalizado. En 1949 y 50, dos accidentes pulmonares, el segundo interpretado como absceso de pulmón y que curó en seis meses con antibióticos. Bebedor de tres litros diarios.

En la exploración clínica, aparte la actitud psíquica, encontramos a un enfermo bien constituido, en regular estado de nutrición y con el color de la piel que antes hemos señalado. Lengua, normal. Tonos cardíacos, puros. Disminución de la fuerza de espiración; sin auscultarse, ruidos patológicos en campos pulmonares. Hígado, se percute en límites normales y en nuestra primera exploración no encontramos bazo; pero D. CARLOS, posteriormente, lo palpó a un través.

Los datos más importantes de la exploración neurológica: pares craneales normales, animia facial, monistagmus. Temblor de la lengua al propulsarla, pero sin desviación de la misma. Reflejos normales en ambas extremidades, sin existir patológicos. Disminución de la fuerza en ambas extremidades, más acusada en las inferiores. Atrofia muscular de pantorrillas, sin fasciculaciones. Nada cerebeloso. La sensibilidad era particularmente difícil explorarla por la poca colaboración. Sin embargo, era seguro que no tenía anestesia vibratoria, y las respuestas erróneas a la térmica, táctil y dolorosa, eran más constantes sobre ambas crestas tibiales y en territorio de femurocutáneo externo. Romber, negativo.

Nuestra primera impresión diagnóstica fue que se trataba de una polineuritis alcohólica, chocando para esta posibilidad la anárquica distribución de los trastornos de la sensibilidad, normalidad de reflejos o/t y la alteración de esfínteres. Otra posibilidad era que, consecutivamente al trauma, tuviera pequeños focos de mielo-

malacia diseminados que explicase la distribución atípica de la sensibilidad.

En su primera visita, D. CARLOS interpreta el cuadro como una encefalopatía tóxica, y entre otras exploraciones se le hacen pruebas hepáticas, que arrojaron los resultados siguientes: Hanger, + + +; MacLagan, 17 u., y Kunkell, 35 u. Colinesterasa, 182. Colemias, normales. Transaminasas glutámicooxalacético y pívúrico, extraordinariamente aumentadas (135 y 250 u.). Fosfatasa, 16 u. BSP, retención del 51 por 100 a los 15. Con todos estos datos era claro que existía una hepatopatía profunda. Otros análisis practicados al principio, sangre, recuentos y fórmulas, normales; velocidad de sedimentación, 40. En la orina, nada anormal. Wassermann y complementarios, negativos. Urea en sangre, normal. En el trazado EEG, nada patológico, y en el ECG, mala difusión de potenciales. Espectro proteico, discreto aumento de las fracciones beta y gamma.

Para depurar la naturaleza de la hepatopatía se practicó, por el Dr. HERNÁNDEZ GUÍO, laparoscopia, que resume: hígado, pequeño; superficie, granulosa fina; color, más pálido de lo habitual, y consistencia muy aumentada al tomar la biopsia. Gran circulación supletoria, indicando clara hipertensión portal.

Después de conocido el resultado de la biopsia se practican diversas pruebas, de las que en el momento actual sólo disponemos de una curva de glucemia completamente normal. Fischback, negativo. Punción esternal sin siderocitos, por lo que no se puede afirmar de una manera positiva el diagnóstico de hemocromatosis.

## Estudio histopatológico:

En los cortes observados se ven espacios de Kiernan francamente ensanchados que se insinúan interlobulillarmente, sin llegar a separar los lobulillos. Dicho espacio presenta una intensa infiltración linfocitaria y está moderadamente aumentado en fibras colágenas, presentando una escasa neoformación de canaliculos. Las células hepáticas, en general, están bien conservadas, contienen abundante glucógeno y, de manera difusa, aunque más acusadamente, en la periferia del lobulillo existe un intenso depósito de pigmento férrico.

## SEUDO HERMAFRODITISMO

Dr. LORENTE.—Presenta el caso de P. N. C., al que corresponde el siguiente estudio histopatológico, que será publicado in extenso en esta Revista.

## Estudio histopatológico:

Se ha realizado el estudio de la cromatina sexual en epitelio malpighiano de la mucosa bucal en 200 de estas células, de las que 43 presentaban evidentemente dicha cromatina sexual femenina.

Estudio macroscópico: Utero que mide 3 por 4 cms., con varias trompas y ovarios, midiendo éstos 3 por 2 y 2,5 por 2 cms.; de color blanquecino, presentan ligeras lobulaciones superficiales. Aparte se recibe el cuello uterino, que mide 3 por 2 por 1,5 cms. Da una impresión de unos genitales pertenecientes a una niña de un año. Uno de los ovarios presenta, al corte, quistes de distintos tamaños.

*Estudio histopatológico:*

Ovarios con óvulos en distintos periodos de maduración y cicatrices de cuerpos lúteos.

Utero escleroso, de paredes finas en el cuello, que tiene glándulas escasas y poco desarrolladas.

## MUERTE SUBITA POR HEMORRAGIA SUBDURAL

Dr. A. MERCHANT IGLESIAS.—Enfermo A. B. M., de 55 años de edad, natural de Albareda (Guadalajara) y de profesión labrador, que ingresó en el Hospital de San Carlos el día 12 de octubre de 1957, con la siguiente historia:

Quince días antes de su ingreso, estando previamente bien, notó una molestia en región renal izquierda, que al orinar se agudizaba e irradiaba, siguiendo el trayecto del uréter de ese lado; simultáneamente notó polaquiuria, disuria y tenesmo vesical. No tuvo fiebre. Con un tratamiento de penicilina y antisépticos urinarios desapareció el dolor lumbar; pero persistieron las molestias a la micción. A los pocos días observó que se le hinchaban las piernas y cree que también el vientre, y dice que le encontraron la tensión arterial elevada. Viene a la clínica porque, si bien la molestia de la fosa renal ha desaparecido, persistieron las molestias en la micción, los edemas de tobillos y piernas, y últimamente nota la lengua muy seca y sensación constante de sed. No ha tenido edemas en cara ni párpados. No cefalea, palpitaciones ni disnea. No ha perdido vista ni ha notado fiebre. Poco apetito, aunque todo le cae bien. Normal de vientre.

Sus antecedentes personales, sin interés. Padres muertos de senectud. Mujer sana. Nueve hijos viven sanos; uno muerto de accidente.

En la exploración encontramos un enfermo bien constituido y nutrido. Con ligera palidez y buen color de mucosas. Boca descuidada. Lengua seca y resquebrajada. Nada significativo en cuello. Respiratorio, normal. Tonos cardíacos, puros. Pulso rítmico, a 88. Y tensiones arteriales de 14,5/8,5. Abdomen, globuloso, con discreta nitidez en flancos, que nos parece revelar ascitis en pequeña cantidad. Hígado, en límites normales. No bazo. Edemas en pies, tobillos y piernas. Examen neurológico, negativo. Por tacto rectal, próstata aumentada.

Interpretamos su cuadro como expresión de un adenoma prostático, con probable retención urinaria, responsable de la intensa sed y la sequedad de mucosas, sobre cuya base se había podido implantar una infección urinaria con pielonefritis productora de sus edemas y el episodio hipersensitivo que en la sala no fue objetivado.

Con esta idea dispusimos los análisis pertinentes, y al día siguiente de ser visto, cuando bajaba al laboratorio para realizarlos, se cayó por la escalera e inmediatamente nos avisaron, y cuando llegamos a recogerle, en el tramo que estaba tendido, le encontramos muerto. No tenía más que una pequeña herida en región orbitaria derecha, que no la considerábamos suficiente para producirle la muerte. Si ésta hubiera sido consecuencia de una hemorragia intracraneal post-traumática, no se hubiera establecido tan bruscamente. Pensamos, por tanto, que habiendo tenido hipertensión, era más verosímil la existencia de lesiones vasculares que hubieran producido un accidente cerebral o coronario responsable de su muerte brusca.

La sección fue practicada por el Dr. VALLE.

*Informe de necropsia:*

Al abrir el cráneo, hemorragia subaracnoidea de 700 c. c.

Hipófisis: Nada especial.

Pulmones: Congestivos; gran edema; adherencias, sobre todo en el lado derecho.

Corazón: Hipertrofia de V. I. Ateroma de aorta.

Hígado: Congestivo y blando, pequeños cavernomas en cara superior.

Bazo: Grande, séptico, deja barro.

Riñones: Se decapsulan bien. El izquierdo con pelvis renal dilatada.

Próstata: con lóbulo medio adenomatoso.

Vejiga: Muy dilatada.

Diagnóstico anatómico: Hemorragia subaracnoidea. Edema de pulmón. Adenoma de próstata.

*Estudio histopatológico:*

Pulmón: Intenso edema que llena los alvéolos.

Hígado: Congestivo.

Suprarrenales: Nada especial.

Riñón: Nada especial. Vasos, normales.

Bazo: Congestivo, con algún eosinófilo en la pulpa.

## ABCESO METASTASICO, CRONICO, DEL BAZO

Prof. LÓPEZ GARCÍA y Dr. RAMÍREZ GUEDES.—Enfermo C. B. B., natural de Asturias, 38 años, que ingresa en diciembre último, contando la siguiente historia clínica: En enero de 1957 tuvo un ántrax en la espalda, que tratado con penicilina remitió a los quince días. Poco después comenzó con dolor en hipocondrio izquierdo, fijo y que se acompañaba de fiebre de 38-39°. No ictericia, y las heces y orinas, normales. Diagnosticado de tifoidea, y, después de unos veinte días de tratamiento, le remitió la fiebre y el dolor. En estos días perdió mucho peso y se encontraba muy asténico. Al poco tiempo, de nuevo dolor intenso en costado izquierdo, dolor que aumentaba con la respiración. Tenía décimas. Fue tratado con estrepto e hidrazida durante dos meses, con lo que desaparecieron las molestias, volviendo al trabajo normalmente en diciembre del 57.

En febrero del 58 empezó con malestar general y fiebre de 39-40°, siempre precedida de escalofríos, y que desaparecía súbitamente, con sudoración profusa; el ciclo de aparición de la fiebre era de 15-20 días, y posteriormente, de nuevo dolores en hipocondrio izquierdo, que se calmaban al acostarse sobre el lado izquierdo, y la fiebre le duró hasta septiembre del 58 y desde entonces no le ha vuelto a repetir. Justamente entonces le brotan en manos y pies unas lesiones hiperqueratósicas, muy descamativas. Cuando ingresa presenta tos con expectoración de color oscuro, dolor en hombro izquierdo y pinchazos en hipocondrio del mismo lado.

Antecedentes personales y familiares sin interés.

En la exploración clínica encontramos a un enfermo bien constituido, con color normal de la piel y de mucosas. Chapetas en mejillas. No se palpan adenopatías. Tórax: disminución de función y matidez en base izquierda. Corazón, normal. T. A., 13/8. Abdomen: en hipocondrio izquierdo se palpaba una masa dura, de carácter tumoral, a dos traveses de dedo, que pelotea en fosa renal y que parecía corresponder a un bazo. Lo más llamativo era la enorme consistencia. El hígado se palpaba a un través. En palma de manos y pies, lesiones queratósicas.

El enfermo había sido visto en el pasado junio y descartada, por diversas exploraciones, cualquier tipo de infección, parasitosis, quiste hidatídico, se concluyó podía tratarse de una cirrosis retotelial por la positividad de las pruebas hepáticas.

Nosotros practicamos las exploraciones siguientes: Sangre, recuentos y fórmula, sin alteraciones. Velocidad de sedimentación, 70. Orina, normal. Hanger, +++++. MacLagan, +++++. Kunkel, 30 u. Colemia, total 0,81 (0,14 D., 0,67 I.). Espectro, 8.104 p. Totales alb, 3,2; alfa, 1,12; beta, 1,34, y gamma, 2,36. La punción esternal era prácticamente normal. Una pielografía descendente demostraba una anormal eliminación por ambos riñones, pareciendo existir en el izquierdo efecto de compresión. Radiografía de tórax, elevación de hemidiafragma izquierdo, poca o nula movilidad a radioscopia. Todo parecía indicar que se trataba de un proceso hepatoesplénico, que por historia y datos de exploración



podía filiarse como retotelial. Sin embargo, era tan llamativa la palpación de la masa en hipocondrio izquierdo, que se decidió practicar laparoscopia, que fue realizada por el Dr. HERNÁNDEZ GUIÓ, cuyo resumen es: hígado de tamaño y consistencia normal, aunque más oscuro de lo habitual. En H. I. se visualiza una tumoración lobulada, recubierta por una cápsula blanquecina muy vascularizada, siendo el tamaño de la tumoración el de una naranja grande. Se tomó por biopsia de hígado, cuyo estudio nos llenó de sorpresa. Estructura bien conservada y discreto aumento de células linfoides en espacios porta. Las células hepáticas, que estaban bien conservadas, contenían un pigmento, sobre todo en las zonas centrales de lobulillo, de color amarillo en la tinción en fresco, paspositivo, y que no da la reacción del hierro, bilis, melanina; pero que se tiñe con el Sudán negro. Las células de Kupffer no contenían este pigmento. El cuadro histológico era, pues, semejante al que se describe como típico de la enfermedad de Dubin-Johnson. Naturalmente era solamente un curioso hallazgo, ya que el enfermo no presentaba ninguna sintomatología en este sentido. Como solución diagnóstica y terapéutica se aconsejó esplenectomía, que fue realizada por el Dr. GONZÁLEZ BUENO, que resume la intervención diciendo: hipocondrio izquierdo ocupado por una tumoración que corresponde a un bazo recubierto por pegaduras de epiplón y en parte por una cápsula fibrosa sumamente dura. Se encuentra en íntima relación con el peritoneo parietal y diafragma, lo que imposibilita su liberación correcta. En su liberación con el peritoneo parietal, bruscamente se abre un absceso grande, de localización intraesplénica, que prácticamente divide al bazo en dos mitades. Se practica esplenectomía en trozos sueltos del bazo. Curso postoperatorio, bueno.

El estudio histológico de la pieza: parte de tejido esplénico, normal; una zona de necrosis e inflamación muy rica en células plasmáticas y alguna célula multinucleada, siendo la imagen de carácter no específico.

El enfermo fue dado de alta completamente bien. Desaparecieron las lesiones de manos y pies. Se normalizaron las pruebas hepáticas y el espectro apenas se modificó.

Este caso se publicará como nota clínica en esta Revista.

#### RETICULOSIS FEBRIL INFANTIL

Dr. BARREDA.—Ingresó en nuestro Servicio el 18-X-58. Niño de 3 años de edad, P. P. M., de Montoro (Córdoba), que su madre nos contó la siguiente historia:

Nació de parto normal y hasta los diez años se crió bien. A partir de esa fecha empezó a tener febrícula y a temporadas le subía la fiebre a 39-40°, al mismo tiempo que se le empezó a abultar el vientre, con mal estado general, decaimiento y anorexia. Le diagnosticaron de Kala-azar y empezaron a tratarle con Neostibosán, sin obtener ninguna mejoría, empeorándose cada vez más. Últimamente empezó a tener gingivorragias y unos dolores en el epigastrio e hipocondrio izquierdo que le duraban aproximadamente una hora. Sus antecedentes familiares y personales no muestran interés. A la exploración nos llama la atención la palidez cérea de piel y mucosas y el alargamiento de las pestañas. En la boca se aprecian pequeñas petequias en la cara interna de los labios. Pulmón y corazón, normales, y en el abdomen se palpa un bazo duro, no doloroso, muy aumentado de tamaño, que ocupa hipocondrio y vacío izquierdo. Extremidades, normales, y los reflejos, normales. Ante este cuadro pensamos que podría muy bien tratarse de un Kala-azar, una tesaurosomosis, una anemia de Cooley, una anemia hemolítica, una cirrosis infantil o una leucosis, haciéndole las exploraciones pertinentes. Hemograma, constantes de coagulación, orina, iones, médula ósea, gota gruesa, pruebas de función hepáticas, colemia, colinesterasa, resistencia globular osmótica, espectro electroforético, aglutinaciones, radiografías de tórax, simple abdominal, lateral de cráneo, etc.

Ante la inexpresividad de todos estos datos se pensó, y así lo corroboró D. CARLOS, en que podría ser un Kala-azar, cuyo cuadro estaría un poco enmascarado por el tratamiento con Neostibosán, decidiendo volver a tratarlo con lo mismo y ver la respuesta. Esta fue negativa, y entonces pensamos que haciéndole una punción esplénica podríamos aclarar su cuadro. Se practicó ésta con el esmero y cuidado que es usual en el Dr. PANIAGUA; pero a la hora presentó el niño un cuadro de hematemesis y colapso que obligó a la extirpación urgente del bazo. Después de unos momentos inciertos, el postoperatorio se fue desarrollando normal, pero muy lentamente, sin reponerse lo bastante si su enfermedad hubiese radicado en el bazo extirpado. A los tres días de la intervención, al levantarlo el apósito para curarle, el cirujano le encontró una dehiscencia de sutura con salida de un asa intestinal al exterior, lo que obligó a una nueva reconstrucción de la sutura, y después de la intervención, el niño entró en anuria, muriendo a las 24 horas, con un cuadro de uremia extrarrenal.

#### Informe de autopsia:

Cadáver de un niño de unos cuatro años de edad que presenta dos incisiones operatorias, una en línea paraumbilical izquierda y otra en hipocondrio izquierdo, que se dirige hacia atrás en unos 15 cms.

El testículo izquierdo está tumefacto, a expensas de un hematoma. La autopsia se realiza por la primera incisión descrita.

En cavidad abdominal hay unos 250 c. c. de un líquido serohemorrágico, libre en ella.

*Estómago:* Nada especial.

*Intestino:* Meteorismo muy acusado.

*Riñones:* Pesan unos 90 grs. cada uno. Se descapsulan bien. Al corte están congestivos. El izquierdo tiene pegada a su superficie anteroexterna un trozo de una especie de cápsula de unos tres centímetros de diámetro de superficie fibrinoide.

*Hígado:* Nada especial.

*Páncreas:* Nada especial.

Se toma un trozo de costilla.

#### Informe del Bazo:

*Estudio macroscópico:* Bazo que pesa 35 grs. Mide 16 por 10 cm.; de superficie lisa, que en su parte media presenta una minúscula incisión, de 0,3 cms., y que profundiza un cm. Al corte cruje, está muy congestivo y muestra una superficie granular, y en el centro de cada grano hay un punteado blanquecino. Cápsula fina, no friable. Por raspado deja poco barro.

#### Estudio histopatológico:

Bazo de cápsula fina, conserva los folículos, apenas hay trabéculas, sin dentro germinativos. Hay grandes espacios llenos de glóbulos rojos bien conservados. Los cordones son muy poco celulares y en ellos hay bastantes elementos de tipo histioide. No se ve acusada metaplasia mieloide, aunque se ha encontrado algún megacariocito. Hay células que tienen una morfología semejante a las plasmáticas; pueden verse en grupos. Los senos son muy amplios; en las preparaciones están vacíos. Su endotelio no es prominente. No se observan signos que permitan diagnosticar Kala-azar.

El conjunto es como una inmensa esponja llena de sangre.

*Pulmón.*—Los tabiques alveolares aparecen gruesos, por aumento de células reticulares y congestión de los capilares. En los espacios alveolares, disminuidos en su luz, existen células alveolares descamadas que pueden contener pigmento hemático. Los bronquios aparecen con su mucosa desprendida y los vasos están llenos de sangre (micro núm. 1).

*Bazo.*—Está descrito, micros 2 = megacariocitos y eosinófilos; núm. 3, senos dilatados y vacíos; micro 4, aumento de reticulina.

**Higado.**—La arquitectura del hígado no está desestructurada, conservándose los espacios porta y la vena central del lobulillo. Sin embargo, el espacio de Kiernan, aunque no muy ensanchados, presentan una infiltración de células histiocitarias de tamaño pequeño, con linfocitos y células plasmáticas. Proliferación de pseudotubos y aumento de colangiomas.

La vena central aparece rodeada por una franja colágena, a donde van a parar las trabéculas de Remark con los espacios sinusoides, ocupados por una proliferación de células reticulares, con gran aumento de la reticulina entre las trabéculas e incluso entre las células hepáticas. En algunas partes, estas trabéculas están más disociadas, pudiéndose ver células hepáticas sueltas, pero preservadas.

No es raro encontrar zonas de atrofia central lobulillar con hipertrofia de pseudotubos en las partes periféricas.

**Riñón.**—Los glomérulos aparecen grandes, llenando casi totalmente el espacio capsular, con disminución del riego sanguíneo, aunque no totalmente. Algunos tubos, contorneados, presentan degeneración turbia y los distales, cilindros hialinos y precipitaciones de sales amorfas de cal, micro núm. 8.

Páncreas y suprarrenales no presentan lesiones aparentes histológicamente.

Hemos podido ver en las preparaciones del hígado una conservación de la estructura, aunque no existan zonas de atrofia lobulillar, células sueltas, pseudotubos y, sobre todo, el gran aumento de la reticulina.

Podrá tratarse efectivamente de una *hepatosis* pura, de etiología desconocida, o corresponder a una *hepatonecrosis subaguda*; pero lo más probable, y así lo creemos, es que se trate de una evolución subaguda, de una hepatitis viriásica en evolución hacia la cirrosis, ya que encontramos una hiperplasia difusa del colágeno con pequeñas zonas de regeneración del parénquima hepático. Es típico de estas hepatitis víricas la no desestructuración del hígado a pesar de la intensa necrosis o edema, y, sobre todo, de la gran reacción retículo endotelial con ensanchamiento de los sinusoides, mientras que los tractos portales no se insinúan entre los lobulillos hepáticos.

#### RETICULOMA INDIFERENCIADO DEL BAZO

**Dr. LORENTE y JIMÉNEZ CASADO.**—J. G. B., de 47 años, natural de Cáceres, fue vista por primera vez en la Policlínica del Dr. LORENTE, refiriendo la siguiente historia:

Desde hace unos tres meses viene observando disminución del apetito, y un mes más tarde, dolor muy ligero en hipocondrio izquierdo, que aparecía al tocarse, toser o hacer movimientos bruscos, haciéndose esta molestia, últimamente, más constante. Nunca era intensa ni se acompañaba de otra sintomatología. Hace siete días fue vista por un médico, que le encontró un bulto en esa zona, y éste es el verdadero motivo de su consulta, pues, como ven ustedes, la historia era muy anodina y aun esos datos se obtuvieron tras interrogatorio intencionado. Cree que ha perdido peso, sin poder precisar cuánto. Su estado general, por lo demás, es muy bueno. Nunca ha apreciado fiebre.

Los antecedentes eran igualmente negativos. Había tenido tres embarazos normales y le vivían dos hijas sanas, siendo el otro embarazo gemelar y muriendo los niños al nacer. Menopausia a los 41 años.

La exploración general era absolutamente normal, excepto la palpación abdominal. No había adenopatías en ningún territorio. Ya a la inspección se observaba un abultamiento en hipocondrio izquierdo, donde se palpa una masa ovoidea de gran dureza, lisa, que sigue los movimientos respiratorios y se desplaza horizontalmente con facilidad. Aunque la localización y forma hacían pensar en un bazo, nos ofrecía dudas esta identificación por su extrema movilidad anteroposterior y transver-

sal, si bien en algunos momentos parecía palparse la escotadura. No había aumento de hígado ni ascitis. Hernia umbilical.

D. CARLOS, en su palpación, cuando fue presentada en sesión de jueves, nos reafirmó en la impresión de que se trataba de una esplenomegalia; pero de todas formas descartamos con las exploraciones otras posibilidades, fundamentalmente que se pudiera tratar de un riñón poliquístico gigante.

El encontrar una esplenomegalia bien llamativa, prácticamente sin sintomatología acompañante, nos hizo barajar las siguientes posibilidades por orden de posibilidad. En primer lugar, podría tratarse de una mielosis crónica, que muchas veces solamente se manifiesta clínicamente por el aumento del bazo. Esto se descartó pronto con el análisis de sangre periférica, en la que tenía 4.400.000 hematíes, con 0,90 de V. G., V. de S. de 30 de índice; 7.500 leucocitos, con 60 segmentados, 11 cayados, 3 eosinófilos, 10 monocitos y 16 linfocitos. Sin embargo, como podría tratarse de una forma aleucémica esplenomegálica del tipo agnogénico, se hizo una punción esternal, en la que no se hallaron anormalidades, destacándose en el informe que no hay signos de displasia ni aumento de mitosis. Ello también atacaba, de paso, el supuesto de una enfermedad sistematizada linforreticular, contra lo que también iba la clínica, y la ausencia de adenopatías en ningún territorio. En segundo lugar pensamos en una cirrosis en fase precoz para la que no encontrábamos posible etiología, lo que llevó a investigar: Hanger, +; MacLagan, 17 u.; Kunkel 21 u.; colinesterasa, 277 mm<sup>3</sup> de CO<sub>2</sub>/100 mm<sup>3</sup>. Espectro electroforético que puede reputarse como normal, con 6,24 de proteínas totales y una gamma globulina de 1,07. Por último, en este mismo sentido se hizo la prueba de bromosulfaleína, con retención de sólo 15,5 por 100 a los 45". No había, pues, muchos datos positivos en ese sentido, a pesar del discreto aumento del MacLagan y Kunkel.

Por último, aun contando con la rareza de la localización esplénica de la hidatidosis, se sugirió que podría tratarse de un quiste hidatídico, siendo el Weimberg negativo y el Cassoni de ++ a las 24 horas.

Como señalé al principio, se hicieron pielografías para descartar que se tratara de un riñón gigante, en las que solamente se ve un desplazamiento hacia abajo del riñón izquierdo (la orina había sido normal) y en la exploración con papilla se vio igualmente una desviación del estómago hacia la línea media.

Las aglutinaciones a Malta y grupo tífico habían sido reiteradamente negativas.

Agotados todos los medios auxiliares de su conjunción con la clínica, el diagnóstico no podía ir mucho más allá de que se trataba de una esplenomegalia de gran tamaño, sin repercusión general. Consideramos necesario ir a una laparotomía, pensando en que habría que hacer esplenectomía. Los diagnósticos preoperatorios fueron de quiste hidatídico esplénico (apoyándose en la positividad del Cassoni) o cirrosis esplenomegálica no desarrollada.

Fue intervenida el día 18 de febrero por el Dr. GONZÁLEZ BUENO, cuyo informe fue: Tras laparotomía se observa una gran esplenomegalia, alternando en la superficie del bazo zonas de color normal con otras blancuecinas de muy distinto tamaño. Estaba sumamente adherido a la celda, fundamentalmente con adherencias frenicoesplénicas. Se efectúa esplenectomía. El hígado era tan normal macroscópicamente que no consideramos indicado hacer biopsia.

Se mandó el bazo a Anatomía Patológica, llegando-nos poco después el informe sorpresa.

Este diagnóstico histológico de reticulosarcoma nos dejó perplejos, pues no se podía sospechar en esta enferma, prácticamente asintomática, con un magnífico estado general, que fuera portadora de un tumor evidentemente muy maligno, según la descripción histológica. Pero es que, además, la ausencia de ninguna otra manifestación por parte del sistema reticuloendotelial (tras conocer el resultado reexploramos muy cuidado-



samente y no conseguimos encontrar ninguna adenopatía) también nos parece excepcional. Ya es conocida la excepcionalidad de los tumores primarios del bazo, lo que se ha achacado a la existencia de un factor antiblastico en el tejido esplénico, como parecen probar las experiencias, entre otros, de CHALETZKAYA, impidiendo la transmisión del sarcoma a la rata cuando se inyecta conjuntamente tejido esplénico de rata normal. Los tumores reticulares no son ya tan excepcionales como los epiteliales; pero en la literatura que hemos podido revisar encontramos la participación esplénica formando parte de una patología más sistematizada de todo el sistema reticuloendotelial. Naturalmente que el que no hubiera adenopatías palpables no descarta esta posibilidad, y lo más probable es que la evolución confirme la actual afectación de otras estructuras.

La enferma tuvo un buen curso postoperatorio y fue dada de alta, pero con la promesa de comunicarnos periódicamente su estado y volver a la consulta pasados unos meses. Lo que esta evolución nos vaya diciendo ha de tener sin duda gran interés, no sólo en cuanto al éxito de la terapéutica, sino también desde el punto de vista conceptual sobre la naturaleza de estos procesos.

#### Estudio macroscópico:

Peso 2.500 grs. Mide 27 por 15 por 11 cms.; al abrirlo sale una gran cantidad de pus cremoso, alojado en una amplia cavidad. El resto muestra escaso parénquima, que en casi todas partes está sustituido por un tejido blanco, un poco crujiente, de consistencia media, con numerosos y pequeños focos hemorrágicos.

#### Estudio histopatológico:

El escaso parénquima que queda está localizado principalmente en la periferia. En él se ven folículos, algunos con evidente centro reactivo, y una hiperplasia reticular de la pulpa, apareciendo raramente eosinófilos y plasmocitos. Bien delimitado del parénquima y correspondiente a la neoformación blanquecina macroscópica se observa que ésta la componen células de núcleo redondeado de cromatina irregular, a veces con varios núcleos, que pueden ser alargados y que presentan numerosas mitosis, muchas de ellas atípicas. Los haces de reticulina están hipertróficos e hiperplásicos, en la zona tumoral, inmiscuyéndose entre las propias células.

Se trata de un reticulosarcoma.

### RETICULOSIS DISPLASTICA TUMOROIDE MALIGNA

Prof. LÓPEZ GARCÍA.—En el pasado mes de febrero del año 1958 ingresó en nuestro servicio el enfermo E. L. D., de 29 años, natural de Zamora, contando la siguiente historia clínica: Desde unos cinco años antes venía teniendo episodios febriles, acompañados de astenia y dolores de piernas, con carácter ondulatorio. Tres años después, persitiendo los síntomas de fiebre ondulante, cólico nefrítico, con expulsión de un cálculo, y posteriormente otro episodio doloroso con enclavamiento del cálculo en el uréter y anulación funcional del riñón, por lo que fue practicada nefrectomía izquierda, extirpándosele un riñón, al parecer pionefrítico. Independientemente, la fiebre, siempre con carácter ondulatorio, se hizo más intensa y frecuente. Se trató con diversos antibióticos y con neo, sin que se modificara el cuadro clínico. Un mes antes de ingresar presenta tos emetizante.

Antecedentes personales y familiares, sin interés. En la exploración clínica encontramos a un enfermo delgado, con falso exoftalmos en ojo izquierdo (había sufrido intervención sobre el párpado. Asimetría facial, con nariz desviada hacia la derecha y boca a la izquierda).

Pulmón y corazón, normal a la exploración física. T. A. 11/1. El hígado se palpaba a unos dos traveses de dedo, de borde liso y no aumentado de consistencia. El bazo, a unos tres traveses. Resto de exploración, negativa, no palpándose adenopatías.

El enfermo nos fue remitido del servicio del Dr. Mi-

SÓN con el diagnóstico de probable enfermedad de Hodgkin, establecido por una primera punción esternal (Dr. PANIAGUA), cuyo resumen es el siguiente: "Esternón, duro. Médula, abundante, de aspecto normal. Celularidad, ligeramente aumentada. Abundantes megacariocitos en todos los grados de maduración. Muy notable eosinofilia, inmadura (en parte, con histiocitos eosinófilos). Intensa hiperplasia reticular de elementos vivaces, con predominio de formas moderadamente grandes, que tienen con frecuencia el núcleo con contornos monocitoides, viéndose algunos en mitosis. En ocasiones se ven con dos o más núcleos, con cromatina muy hística; pero nunca presentan nucleolos monstruosos que permitan filiarlas como células de Sternberg. Insistente investigación de leishmanias u otros parásitos ha sido negativa y tampoco se advierte atrocitosis de pigmentos ni orientación macrofágica alguna en los elementos del retículo. Buena eritropoyesis. Este informe, en principio, parecía descartar la posibilidad de una parasitosis, orientando, más bien, hacia una reticulosis displástica en sentido amplio". Otras exploraciones practicadas arrojaron los resultados siguientes: Sangre, recuentos ambas series, normales. En la fórmula blanca sólo destacaba eosinofilia de 6. Neutropenia (31 formas), 13 monocitos histiocitos y 50 linfos. Velocidad de sedimentación, 28. En al orina, nada anormal. Reacciones serológicas de Kala-Azar, sífilis, melitina y brucelergén, Mantoux e histoplasmina, negativos. Pruebas hepáticas, normales. Función renal, normal. Calcemia, de 10 mgrs. Espectro electroforético sin alteraciones. Radiografía de tórax no demostraba anormalidad alguna. En vista de la poca expresividad de las exploraciones, salvo la punción esternal y las alteraciones de la fórmula blanca (eosinofilia y linfomonocitosis), se decidió practicar punción esplénica en intento de filiar el proceso, siendo el resultado de la misma el siguiente: hiperplasia del retículo esplenomocítico, sin ningún carácter de diplasticidad, que permite excluir cualquier tipo de reticulosos mlg. en la actualidad. Frecuentes elementos histiocitarios, en ocasiones de talla grande, y núcleo oval que nunca forman asociaciones, para pensar en conexos epiteloides de granulomas específicos. Marcada plasmocitosis, incluso con formas binucleadas. No existe vestigio de metaplasia mielóide. Una búsqueda laboriosa y plasmódios fue negativa. Nada apoya Hodgkin ni proceso similar. Se excluye cualquier forma de leucosis ni thesaurismosis. En resumen, todo parecía indicar que se trataba de una esplenomegalia infecciosa que no era posible filiar. El enfermo permaneció ingresado durante dos meses, en los cuales ni un solo día tuvo fiebre. Fue dado de alta con el diagnóstico de esplenomegalia infecciosa. Volvió a ingresar en marzo pasado. Estuvo completamente bien hasta enero, en que le reapareció el cuadro febril, teniendo fiebre diaria hasta de 40°. Anorexia y tos. En la nueva exploración seguimos palpando el bazo, muy aumentado, y el hígado, a unos cuatro traveses, de consistencia no muy aumentada. Nada más ingresar le fue hecho un hemocultivo, que resultó negativo, lo mismo que un mielocultivo hecho posteriormente. Sangre, 92 por 100 Hb. Fórmula y recuento blanco, completamente normal. Velocidad de sedimentación, de 8. En la orina, nada anormal. Pruebas hepáticas, negativas. En el espectro, un moderado descenso de la proteinemia, y en las fracciones lo único que destacaba era el descenso de la gamma (0,530 grs.). Una nueva punción esternal dio: médula abundante, celularidad marcadamente aumentada, con abundantes megacariocitos, hiperplasia mielóide, meriacariocítica y reticular. Ligera inmadurez mielóide. Entre las reticulares predominan las de talla grande, pero no se ven atípicas. No se encuentran parásitos. A los diez días de ingresar estaba tomando butazolidina, en total seis comprimidos, tuvo una copiosa hematemesis. Se practicaron transfusiones y, al día siguiente, presenta orinas colúricas (analizadas contenían hemoglobina) y comenzó con ictericia (coleemia en ese momento, 4,90, 3,65 D. y 1,25 I.). Se repiten las hemorragias digestivas y fallece al siguiente día. El cultivo de pulpa esplénica fue negativo.

*Informe de autopsia:*

**Cadáver** de un hombre de unos treinta años de edad, bien constituido, con coloración pálida de piel y mucosa. Presenta tres cicatrices quirúrgicas: dos de hernias inguinales, derecha e izquierda, y una en fosa lumbar izquierda, de nefrectomía.

**La necropsia** se realiza por una incisión en línea media abdominal, desde el apéndice sifoides hasta el pubis.

**Tráquea:** En la carina y comienzo de los bronquios principales, abundante moco, espumoso y claro. Se encuentran aumentados de tamaño los ganglios de la bifurcación.

**Pulmones:** Adheridos en su vértice, presentan un punteado negro a lo largo de su superficie. Crujen al corte, mostrando una superficie de sección que al apretarla expulsa abundante sangre, y en ambos lóbulos inferiores, un líquido claro y espeso en cantidad acusada.

**Corazón:** Pesa 250 grs.; paredes derechas, flácidas y delgadas, e izquierdas, de grosor normal. Las válvulas, coronarias, aorta y pulmonar, nada especial.

**Esófago:** Nada especial.

**Estómago:** Presenta en la curvatura mayor una úlcera grande y redondeada, de 1 cm. de diámetro, circunscrita por un rodete y que se encuentra a tres centímetros del cardias. A su alrededor existían formaciones semejantes del tamaño de una cabeza de alfiler. El resto de la mucosa estaba atrófica y todo el órgano se encontraba lleno de sangre.

**Intestino:** Hasta el ciego contenía una sangre oscura. La mucosa no presentaba alteraciones significativas y sólo se veía alguna placa de Peter.

**Higado:** Pesa 3 kilos. Tiene la cápsula lisa, y al corte, color rojo brillante y consistencia blandísima. Vena porta, libre.

**Bazo:** Muy aumentado de tamaño; pesaba 1.500 grs.; su cápsula es lisa, muy blanda; al raspado deja abundante barro, sin sangre.

**Páncreas:** De apariencia y consistencia normal. Se toman ganglios retropancreáticos del tamaño de judías, bastante consistentes. Vasos esplénicos, libres.

**Suprarrenal derecha:** Nada especial.

**Riñón derecho:** Pesa 380 grs. Se descapsula bien; su superficie está sembrada de nódulos blancos, ligeramente prominentes, cuyos tamaños oscilan desde una cabeza de alfiler hasta una lenteja. Al corte se observa una cortical ancha, de unos 15 mm.

No existían riñón izquierdo ni suprarrenal. Y en medio de un magma conjuntivo graso se encontró un bazo supernumerario que medía 5 por 3,5 cms.

**Diagnóstico anatómico:** Antracosis, congestión y edema pulmonar. Adenopatías traqueales. Gastritis atrófica. Úlcera (¿aguda?) de curvatura mayor. Esteatosis hepática. Hepatoesplenomegalia. ¿Tumoración esplénica? Adenopatías retropancreáticas. Nefrectomía. Bazo, aberrante.

*Estudio histopatológico.*

**Corazón:** Las fibras cardíacas aparecen de tamaño y forma normal; pero existe gran infiltración en el tejido intersticial del corazón e incluso entre las mismas células cardíacas, de unas células de tipo reticular, en gran parte parecidas a las de Stenberg, aunque algo más pequeñas. Micros núms. 1 y 2.

**Estómago:** La ulceración presenta la mucosa totalmente desprendida y substituida por una estrecha capa de fibrina, en pleno contacto con la muscular propia, sin ninguna reacción inflamatoria. En los alrededores de la úlcera, la mucosa aparece en una pequeña zona necrótica que se continúa insensiblemente con una mucosa de caracteres atróficos. Micro 3.

**Higado:** Estructura conservada, con espacios porta ensanchados y ocupados por abundantes células de tipo

reticular o histiocitario, con núcleos displásticos, con otras más pequeñas de forma linfocítica. Este infiltrado celular se insinúa por los sinusoides, estando la mayoría ocupados por estas células u otras de carácter Kupferiano. Micro núm. 4.

**Riñón:** El parénquima renal aparece sin modificaciones, y únicamente en los pequeños nódulos descritos macroscópicamente se ven estas agrupaciones de células reticulares, tal vez más abundantes que en otras zonas descritas hasta ahora de células parecidas a las de Stenberg, pero algo más pequeñas. Micro 5.

**Bazo:** Foliculos en cantidad más bien escasa, predominando la intensa congestión con desaparición de los senos. Aumento de macrófagos en la pulpa, cargados con abundantes detritus nucleares y pigmento hemático. Llama la atención las pocas dismorfias nucleares en estas células, comparadas con las descritas hasta ahora. Existen asimismo zonas de necrosis intensa del parénquima. Micros 6 y 7.

**Ganglios:** La estructura del ganglio está prácticamente desaparecida, pues no existen senos linfáticos, aunque se conserve alguna sombra de foliculos linfáticos. El resto del parénquima está formado por células pequeñas, redondeadas, de núcleo hiperromático, mezcladas a otras más grandes con núcleo redondeado excéntrico y protoplasma muy eosinófilo que generalmente contiene restos nucleares o eritrocitos en su protoplasma, algunas en mitosis atípicas. Al lado de éstas, pero más escasas, se ven unas células parecidas a las de Stenberg, en espejo, pero más pequeñas, que carecen de poder macrofágico. No se han visto plasmodios. La fibrosis es escasa y la reticulina, aunque de fibras gruesas, no es muy abundante. Micros núms. 8, 9 y 10.

En la estructura del ganglio apenas hay linfocitos, siendo reemplazados por células de tipo reticulohistocitario hiperplásico, rico en mitosis.

La aparición de células de Stenberg no es específica de la linfogranulomatosis, siendo necesario la gran mezcla celular propia de los granulomas y el polimorfismo local y regional, mientras que en nuestro caso la estructura es monomorfa, pudiendo encontrarse en todos los campos y en todas las regiones unas formaciones similares.

Nuestro caso se parece en parte a la *reticulosis histiocítica de Cazal*, en la que existen ulceraciones en la mucosa del estómago, hepato y esplenomegalia; pero le falta la formación de *plasmodios* y la existencia de estas células grandes de protoplasma fuertemente eosinófilo; por esto creemos se acerca más a la *reticulosis histiocítica-medular de Marshall*, o más bien a una *reticulosis displásica maligna*, pues, en realidad, son formas todavía no diferenciadas, parecidas a las leucemias, tanto por las lesiones de autopsia como por su evolución clínica.

*Comentarios:*

Prof. JIMÉNEZ DIAZ.—La autopsia demuestra que se trata de una enfermedad reticuloendotelial, de estructura tumoroidal, pues hace metástasis. No le falta más que tener esas células en la sangre periférica para parecer una leucemia aguda. Ahora bien, el análisis de esas células demuestra que hay esos dos tipos señalados por VALLE; las células reticulares y esas partículas stenbergoides, macrofágicas; pero más pequeñas que las auténticas células de Stenberg y eosinófilas, más bien, parecidas a las células del Gaucher. Acaso sean más endoteliales que reticulares propiamente dichas, ustedes dirán. Este caso a mí si que me parece que es una repetición histológica de los primitivos de Borisowa Goldsmith y los de Letterer. Sería, pues, una reticuloendoteliosis auténtica aleucémica, tumoroidal, situada en una encrucijada donde hay reticulosis histiomonocítica medular displásica, leucemias monocíticas, enfermedad de Letterer; no el Letterer-Siwe, etc.