

- 5 HENKE y LUBARSCH. — Handbuch der spec. Anat. und Hist. pat. 1929.
 6 RALPHS. — Brit. Journ. Surg., pág. 524, enero 1938.
 7 SCHNEE. — Círculo del colon. Arch. f. klin. Chir., vol. 164, páginas 399, 1931.
 8 KANTOR — J. A. M. A., 2.016, 1934.
 9 MAILER. — Brit. Journ. Surg., 99, 517, 1938.
 10 ILLTYD y JAMES. — Brit. Journ. Surg., 99, 511, 1938.
 11 CORACHÁN. — Ponencia de El Cairo, 1935.

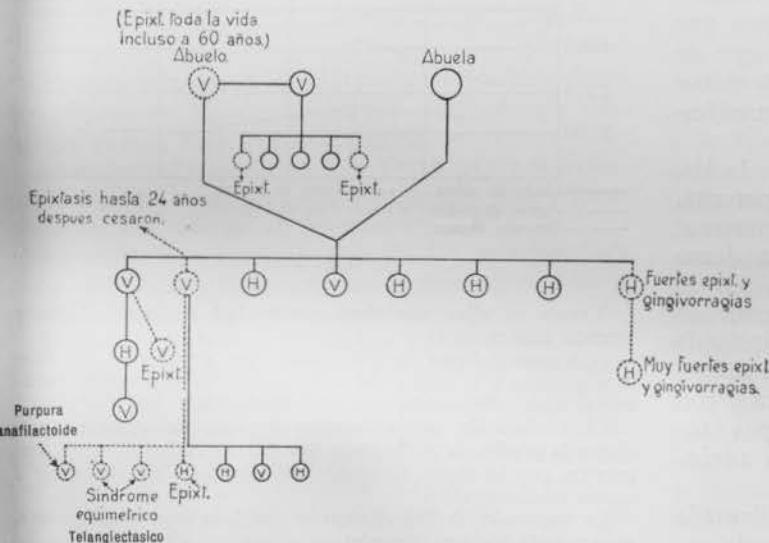
DIATESIS HEMORRÁGICA ANGIOPÁTICA FAMILIAR, COMPLICADA EN ALGUNO DE SUS MIEMBROS

R. FERNÁNDEZ OBANZA

(La Coruña)

El enfermo E. R. al cual se refiere fundamentalmente esta nota clínica es un hombre de 26 años, casado, con un hijo de tres meses, su mujer es sana y no ha tenido abortos, su oficio es de panadero, no ha tenido sífilis ni blenorragia ni

Cuadro I. — LÍNEA PATERNA



ninguna otra enfermedad que ésta, que motiva su consulta.

Nos refiere que desde los siete meses de edad, padece fuertes epistaxis y gingivorrágias que se acentúan por temporadas, si bien todos los días sangra algo en pequeña cantidad. Las hemorragias en ocasiones son tan intensas que le hacen perder el sentido y le obligan a guardar cama durante quince o veinte días por el grado de extenuación en que lo dejan.

Tiene una intensa palidez de piel y mucosas y se observa bastante decaído y desnutrido, se queja de inapetencia, soplo inorgánico en foco mitral suave y sin propagación, muy corto, que aumenta con la inspiración y sin hipertrofia cardíaca ni signos de estasis, circulatoria. Normales pulmones, clínica y radioscópicamente. Normal aparato digestivo. No se palpan hígado ni bazo. Algunas pequeñas caries dentarias que no se atreve a arreglar por miedo a provocar hemorragias. Una placa de eczema en dorso de la mano derecha, muy pruriginosa y algunas vesículas del mismo tipo en antebrazos. Varias equimosis en miembros. No se descubren telangiectasias cutáneas.

El informe del otorrinolaringólogo doctor ORTEGA manifiesta la existencia de dilataciones varicosas manifiestas en tabique nasal.

Los antecedentes familiares de este enfermo, los condensamos en los cuadros núms. 1 y 2.

Vemos en dichos cuadros claramente manifestada una tendencia hemorragipara por línea paterna y una diatesis alérgica por la rama materna.

En la exploración angiohematológica del enfermo obtenemos los siguientes datos:

Signo del lazo	Positivo (+++)
Duración de hemorragia (Duke)	6'
Tiempo de coagulación	9'
Retracción del coágulo	Positiva
Plaquetas por mm. c. (Fonio)	273.300
Tiempo de protrombina	Normal
Hemoglobina	57 %
Glóbulos rojos por mm. c.	4.180.000
Valor globular	0,69
Glóbulos blancos por mm. c.	7.000
Neutrófilos	64 %
Eosinófilos	6 %
Basófilos	0 %
Linfocitos	18 %
Monocitos	12 %

Orina. — No contiene elementos anormales.

Vitamina C en orina. — Más de 5 miligramos por cien.

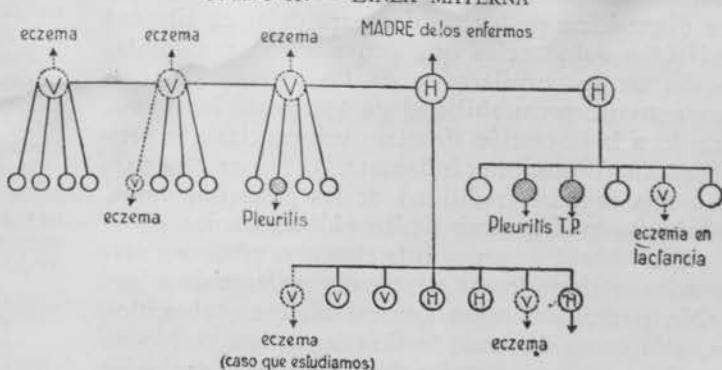
Con los anteriores datos y ateniéndonos a la clasificación general de las púrpuras en plasmopáticas, trombopáticas y angiopáticas, ¿en cuál de dichos grupos debemos incluir a nuestro enfermo?

La normalidad del tiempo de coagulación, así como del número y función plaquetaria (que persisten normales en plena hemorragia) y que está expresada por la retractilidad del coágulo, nos da a entender que no nos encontramos ante un trastorno plasmopático ni trombopático. Dejamos con ello descartados la hemofilia familiar verdadera, la hemofilia esporádica, las seudohemofilia (hepáticas, tóxicas), la enfermedad de Werlhoff, la tromboastenia constitucional de Glanzmann y la trombopatía constitucional de Willebrand.

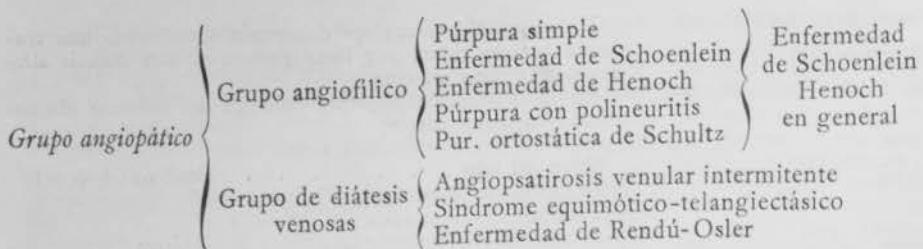
Por lo tanto el tiempo de hemorragia aumentado y el signo del lazo fuertemente positivo que presenta nuestro enfermo, deben de obedecer a un mecanismo vascular, debe por tanto de tratarse de una púrpura angiopática.

Para mayor facilidad en el estudio de los proce-

Cuadro II. — LÍNEA MATERNA



sos incluibles dentro de este grupo creemos debe subdividirse en otros dos subgrupos: el angiofílico y el de las diatesis venosas, en la siguiente forma:



¿En cuál de estos subgrupos debemos catalogar a nuestro enfermo?

Por los datos que nos aporta el otorrinolaringólogo indudablemente existe un trastorno local de las venas del tabique semejante a aquellos que presentan los enfermos incluibles en el grupo de las diátesis venosas, y ello es además la causa inmediata de sus epistaxis. Pero este simple trastorno anatómico local expresivo de un síndrome equimótico-telangiectásico (después describiremos sus características) no nos explica el porqué de la prolongación del tiempo de hemorragia, ni la positividad del síntoma del lazo ni la causa de las equimosis que aparecen en los miembros.

Por lo tanto aceptamos (y después veremos por qué) la existencia de un síndrome telangiectásico-equimótico de Lunedei, pero además tenemos que ampliar el estudio hasta averiguar la causa que dé explicación satisfactoria del resto de la sintomatología que no tiene relación alguna con las manifestaciones nasales.

No olvidemos que este enfermo a más de la herencia angiodistrófica que recoge por línea paterna, hereda una tendencia alérgica por la rama materna, tiene eosinofilia sanguínea y un eczema en dorso de mano derecha y antebrazo. Su púrpura por lo tanto puede ser anafilactoide, o sea una enfermedad de Schoenlein, que como podemos ver está incluida en el subgrupo angiosílico. Nos encontramos entonces ante un paciente con púrpura angiopática y con manifestaciones atribuibles a los dos subgrupos (angiopático y venular) dentro del gran grupo angiopático.

En la enfermedad de Schoenlein-Henoch, llamada también "púrpura anafilactoide" y "toxicosis capilar hemorrágica", la manifestación hemorrágica es debida esencialmente a un sufrimiento tisular causado por factores tóxicos o infecciosos. Este resentimiento tisular está condicionado a una particular disposición de los tejidos para dejar en libertad múltiples substancias que provocan una vasodilatación de los capilares y de las arteriolas, y un aumento de permeabilidad de los pequeños vasos, debido a la liberación de otras substancias que provocan manifestaciones inflamatorias, y por otra parte a una especial fragilidad de los pequeños vasos, y sobre todo diapedesis de los glóbulos rojos.

¿Qué factores, pues, infecciosos o tóxicos, desencadenan el síndrome en nuestro enfermo?

No padece infección general alguna (tuberculosis, sífilis, sepsis, endocarditis lenta, etc.). No se descubren infecciones focales (las caries dentarias son de segundo grado y no van acompañadas de reacción de las partes blandas ni de granulomas apicales). La velocidad de sedimentación de hematíes es normal, no tiene leucocitosis ni fiebre. Cree-

mos, por lo tanto, que el proceso no es atribuible a un agente infeccioso.

Es necesario pensar entonces en una posible filaxia digestiva.

Historiando al enfermo sentido nos manifiesta que a veces no toma leche porque le cae mal en el estómago (la toma formando parte de la preparación de otros alimentos); lo mismo le ocurre con los pescados azules y con los huevos.

Practicamos intradermorreacciones con extractos de alimentos y obtenemos resultados totalmente negativos; digamos al enfermo que tome un vaso de leche y al siguiente nos dice que por la noche tuvo una fuerte episodio. Comenzamos entonces la investigación mediante la prueba de las pruebas leucopenizantes con el resultado que se ve en la figura 1.

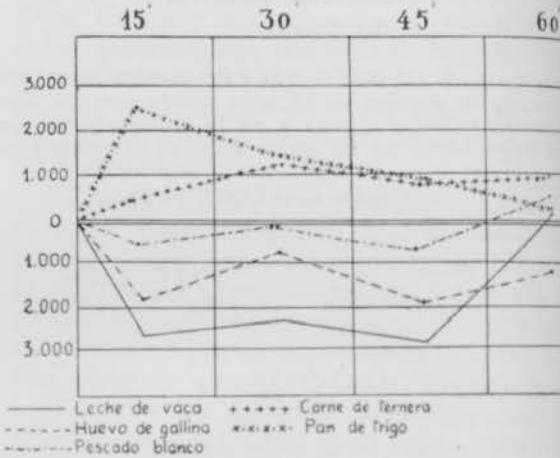


Fig. 1

Vemos en ellas una clara positividad al huevo, leche y pescado blanco.

Nos parece digno de consignarse que practicadas las mismas pruebas a la madre del enfermo que es una mujer completamente sana, obtuvimos idénticos resultados.

La exploración de la función hepática del enfermo durante la prueba de Althaussen nos dió un índice de 0.32 presivo, por lo tanto, de insuficiencia hepática no atribuible a medicamentos.

La supresión de los alimentos que juzgamos responsables se acompaña de una terapéutica a base de vitamina C y alimentación rica en legumbres y frutas crudas, citrato de amonio, clorhidrato de histamina en dosis progresivas y más de la cauterización local de las dilataciones venosas. La paciente ha recuperado totalmente a este enfermo que no vuelve a tener una sola hemorragia. A los pocos días de comenzado el tratamiento el tiempo de hemorragia era de 10 segundos y el signo del lazo muy ligeramente positivo.

Persistía, sin embargo, inmodificable el eczema de manos y antebrazos.

Sospechamos en vista de ello en la responsabilidad del factor profesional (panadero) en el sostenimiento de la actividad del mismo.

Preparamos en medio de Urgel alergenos de polen de maíz, centeno, cebada y esporas de tilde y extractos de harina de trigo, cebada, maíz y centeno. Probados en intradermorreacción a dosis de 0.02 c. c. obtuvimos los siguientes resultados:

Polén de trigo	Negativo
Polén de maíz	Negativo
Polén de cebada	Negativo
Polén de centeno	Negativo
Tilde	Negativo
Extracto de harina de trigo	Positivo (+ + +)
Extracto de harina cebada	Positivo (+ + +)
Extracto de harina maíz	Positivo (+)
Extracto de harina centeno	Negativo

Las reacciones positivas dieron una gran pápula rodeada de halo eritematoso y muy pruriginoso.

Aconsejamos en consecuencia al enfermo el uso de guantes de goma para el trabajo y comenzamos un tratamiento desensibilizante con extracto mixto de harina de trigo, cebada y maíz. Tratamiento todavía en práctica pero al parecer con excelente resultado.

Parecía lógico suponer, tratándose de un padecimiento hemorrágico familiar y hereditario, que todos los hermanos del paciente afectos de hemorragias nasales en su mayoría, obedeciesen a las mismas causas que motivaron el cuadro del enfermo estudiado. Veamos a continuación los resultados hematológicos obtenidos de los hermanos segundo y tercero del enfermo:

	Hermano 2. ^º	Hermano 3. ^º
Tiempo de hemorragia . . .	1'	1 1/2'
Tiempo de coagulación . . .	10'	9'
Retracción del coágulo . . .	Positiva	Positiva
Plaquetas por mm. c. . .	486,000	200,000
Signo del lazo	Negativo	Negativo
Vitamina C	Saturado	Saturado
Tiempo de protrombina . . .	Normal	Normal

Vemos, pues, una absoluta normalidad de datos sanguíneos en ambos hermanos. Ambos, sin embargo, sufren fuertísimas epistaxis.

El otorrinolaringólogo (Dr. ORTEGA) nos informa sobre la existencia de maniferas dilataciones varicosas del tabique en los dos.

La cuidadosa cauterización de las mismas hace cesar de manera definitiva las hemorragias. No se practicó ningún otro tratamiento.

Estos dos últimos hermanos padecen, pues, un síndrome equimótico-telangiectásico de Lunediei, igual que su hermano mayor, pero sin existir en ellos sobreañadida una enfermedad de Schoenlein como la padece su primer hermano, probablemente por herencia alérgica materna. Como dato curioso ponemos en evidencia el gran parecido físico del hermano mayor con su madre y el de los otros dos con su padre.

El síndrome equimótico-telangiectásico es pues el proceso hemorragíparo de la familia paterna.

¿Cuáles son las características clínicas del síndrome equimótico-telangiectásico, y qué datos diferenciales tiene con la enfermedad de Rendu-Osler?

LUNDEI, de la escuela florentina, añadió a lo que él califica como "rara" enfermedad de Osler otras dos formas muy frecuentes que interesan a las pequeñas venas. De estas dos formas la más frecuente es el "síndrome equimótico-telangiectásico", que está caracterizado por la facilidad con que se provocan equimosis y pequeñas dilataciones en las venas hipotónicas y frágiles.

No se encuentran jamás en este proceso trastornos hemáticos.

Se distingue en opinión de LUNDEI, de la enfermedad de Osler, por su comienzo siempre en la edad juvenil, mientras que el Osler dice es siempre de la edad madura. No llega jamás a producir alteraciones anatómicas irreversibles, o por lo menos a

la formación de verdaderos angiomas, se observa en sujetos con tendencia a acrocirosis (muy clara en nuestro enfermo número 2, con marcada neurodistonía vegetativa), se agrava por brotes de fragilidad venosa en relación con diferentes factores de orden general y sobre todo por trastornos hepatoesplénicos y ováricos. La tendencia equimótica se pone en evidencia pinzando las venas. La punción no produce equimosis, como suele ocurrir en los casos de hemogenia.

Estudiando numerosas familias afectadas de síndrome equimótico-telangiectásico se encuentran frecuentes casos de epistaxis recidivante debidos a simples telangiectasias nasales, sin que se logre demostrar en ellos ningún defecto de hemostasia ni de coagulación.

Nosotros creemos que no existe una fundamental diferencia, como trata de establecer LUNDEI, entre el síndrome equimótico-telangiectásico y la enfermedad de Osler, pues el dato que da el autor quizás como fundamental carácter diferencial, que es el referente a la edad del enfermo, no lo juzgamos exacto, ya que sabemos que la enfermedad de Osler se presenta también en sujetos jóvenes. En ambos procesos existe la tríada fundamental descrita por OSLER: epistaxis, telangiectasias y herencia. Creemos, pues, que el síndrome equimótico-telangiectásico no es más que una enfermedad de Osler de localización exclusivamente nasal y a veces ocular. Opinamos que a la fundamental sintomatología antes enunciada debería de añadirse un cuarto dato muy importante dado lo frecuente de su presentación: los trastornos de neurodistonía vegetativa que tan frecuentemente presentan estos enfermos y que les causan tantas molestias subjetivas, que uno de nuestros enfermos nos decía que en muchas ocasiones deseaba la presentación de la hemorragia porque sabía que después de pasada le desaparecían la labilidad emocional, las palpitaciones, los sofocos y la tendencia al mareo, que le atormentaban. Con una ligera psicoterapia y con Bellergal logramos corregírselos en gran parte, excepto unas fuertes crisis sudorales que han resistido a dicho tratamiento.

EXPULSIÓN DE UN MOLDE ESOFÁGICO TRAS LA INGESTIÓN DE UN ÁCIDO

M. BALCÁZAR RUBIO y A. CHORRO MARTÍNEZ

Muy frecuentes son las cauterizaciones químicas del esófago provocadas por la ingestión, unas veces con ánimo de suicidio, y otras inadvertidamente, de ácidos o soluciones alcalinas, fuertemente concentradas. Pero es raro que tras la cauterización se eliminen moldes del esófago; así, por ejemplo, en el Tratado de KLEMPERER, se cita un caso de expulsión de una escara que modelaba el esófago. H. PIRKER también menciona, en un trabajo sobre las cauterizaciones esofágicas, la expulsión de un molde.