

- 27 DOBRZANSKI y SCHUSTER. — Tercer Congres. Inter. O. R. L. Berlin, 1936.
 28 BERINI FERRÁN. — Monogr. Salvat, núm. 27.
 29 ICKERT. — Traduc. Edic. Pegasso. Madrid.
 30 STAEMMLEN y OTTO. — Münch. med. Wschr., 687, 1939.
 31 ROESLE y GERLACH. — Klin. Wschr., 5, 1933.
 32 JIMÉNEZ DÍAZ. — Conferencia Sevilla 25 mayo 1944.
 33 DALE y LEWIS. — Tomada de ICKERT.
 34 ALBUS. — Klin. Wschr., 24, 858, 1934.
 35 VASALLO DE MUMBERT. — Medicamenta, 62, 143, 1944.
 36 JERKOVIC. — Ann. O. R. L., 1.061, 1934.
 37 KLARE. — G. Thieme, 37, 1937.
 38 HAAG. — Konstit. u. Klin., 1, 29, 1938.
 39 PFAUNDLER. — En FEER, Lhrb. d. Kind. Jena, 1938.
 40 GIL y GIL. — Rev. d'Otoneurol., 105, 1944.

ZUSAMMENFASSUNG

Man ist geneigt, für die Angina eine endogene Theorie anzunehmen, weshalb dieselbe als nosologische Einheit nicht anerkannt wird.

Die Mandel ist beim Lebenden ein Kampforgan, deren Reaktionsmodalität gerade die Halsentzündung (Angina) darstellt.

Auf Grund von embryologischen, anatomischen und klinischen Grundlagen muss ein Unterschied gemacht werden zwischen der Reaktionsangina im Kindesalter und bei Erwachsenen, jenachdem, ob das lymphoide System über das kryptogene vorherrscht oder umgekehrt.

Überwiegen des kryptogenen Systems und allergische Sensibilität bilden bei einer geeigneten "Persönlichkeit" den Tonsillenherd.

Das Herausnehmen der Tonsillen aus prophylaktischen Gründen wird nicht anerkannt (Studien über etwaige "Malgelphänomene" sind im Gang): man ist der Ansicht, dass die Herdentfernung erst dann stattfinden soll, wenn eine allgemeine eingehende klinische Untersuchung vorausgegangen ist, die den Ausschlag zugeben hat.

Wenn wir auch die inkruenten Massnahmen anerkennen, die, ja perfekter sie sind natürlich einen gewissen Vorteil gegenüber dem chirurgischen Eingriff darstellen, so sind wir jedoch bei einwandfrei nachgewiesenem Tonsillenhard wegen der totalen und definitiven Entfernung, für die Exäresis.

RÉSUMÉ

Pour défendre la théorie endogène de l'angine, on admet que celle-ci n'existe pas comme entité nosologique.

L'amigdale, pendant la vie, représente un organe de lutte, dont la modalité de réaction est précisément l'angine.

Des fondements embryologiques, anatomiques et cliniques, établissent une distinction entre la réaction-angine de l'enfance et la réaction-angine spéciale de l'adulte, selon la prédominance du système lymphoïde sur le criptique ou viceversa.

La prépondérance du système criptique et le degré de sensibilité alergique dans une "personnalité" appropriée, construisent la tonsile-phocus.

On n'admet pas l'exérisis tonsillaire d'ordre prophylactique (nous étudions à présent des phénomènes carenciaux possibles) et on soutient que la séparation du phocus doit être précédée d'un examen clinique général, qui la sanctionne.

Bien que nous reconnaissions à priori les avantages des procédés nom-sanglants, d'autant plus perfectionnés, indiscutablement plus avantageux que les chirurgiques, comme exclusion totale et définitive d'un phocus tonsillaire confirmé, l'exérisis sans antéposition, est insubstituable.

NOTAS CLÍNICAS

UN CASO DE ENFERMEDAD DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN (*Linfogranulomatosis benigna*)

A. MÉNDEZ MONSELL

Médico de la Beneficencia Municipal (Valencia)

La historia clínica que exponemos a continuación corresponde a un caso que consideramos de interés clínico suficiente para su publicación. Se trata, según nuestro criterio, de una enferma afecta de la llamada "Enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann", dolencia cuyo conocimiento en nuestro país se debe principalmente a las referencias bibliográficas, ya que su casuística entre nosotros es bastante escasa. Nuestro conocimiento de casos publicados en España se limita a los dos expuestos por los doctores GAY PRIETO y GÓMEZ ORBANEJA,

en la *Revista Clínica Española* (1.º de junio de 1941), en una nota clínica a la que los autores dan el subtítulo de "Primeras observaciones españolas" y en la cual hacen mención, además, de otro de reciente observación. No hemos podido, en nuestras lecturas al efecto, conocer nuevos casos expuestos en nuestras publicaciones médicas y el hecho de que el profesor GAY PRIETO denomine primeras observaciones en España a los publicados por él garantiza la indudable novedad de estas aportaciones. El interés de la divulgación de casos como el que nos ocupa, radica también en la posible confirmación del criterio de eminentes clínicos, quienes opinan que el número de enfermos del llamado por SCHAUMANN linfogranuloma benigno, en nuestra nación, no debe ser tan escaso como podría suponerse, justificándose por ello el interés en su diagnóstico y filiación. Concretamente, el caso que presentamos destaca por su relativa riqueza sintomatológica, quizás superior a la del tipo medio,

por su cronicidad extrema, y por ciertas características de las últimas fases de su evolución.

Enferma D. J., de 50 años, casada, natural de Talayuelas (Cuenca), donde vive.

Antecedentes de familia. — Padre muerto a los 45 años, a consecuencia de una complicación (que desconoce) de una diabetes que sufrió. Madre (un aborto) fallecida a los 60 años, tras una dolencia lenta y caquetizante cuya naturaleza ignora. Han sido cuatro hermanos, de los que han muerto dos; uno a los ocho meses de edad, sin que haya sabido la causa, y otro de pocos años, de difteria. Su esposo goza de excelente salud.

Antecedentes propios. — Nada de interés en lo ajeno a los trastornos relacionados con su afección. Menarquia y menopausia relativamente tardía y precoz, respectivamente (17 y 40 años). No ha tenido hijos ni ha intentado conocer la causa de ello.

ENFERMEDAD ACTUAL. — **Antecedentes.** — A los 7 ó 8 años primera manifestación en forma de edema con tumefacción y deformidad del dedo pulgar izquierdo, que persistió crónicamente largo tiempo; fué operada, sin mejorar; transcurridos varios años cedieron lenta y espontáneamente los síntomas mencionados, quedando el dedo con la deformidad que hoy presenta. A los 23 años, y sin causa conocida, comenzó a sufrir molestias en ojo derecho, lagrimeo, congestión de las zonas

nifestaciones en piel han persistido hasta la actualidad, en la que, según manifiesta, se encuentra en un momento de mejoría, quizá más acusada que las anteriores.

Desde hace muchos años (no puede precisar cuántos, pero si que serán más de 20) viene padeciendo accesos febriles intensos pero fugaces (39° a 40° , de unas 12 a 24 horas de duración) que se presentan entre largos intervalos (en ocasiones

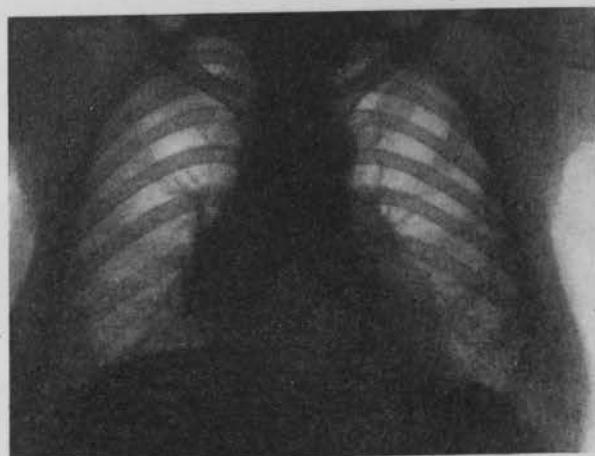


Fig. 3

de meses y aun de años), cuya causa no ha podido ser precisada, que no se acompañan de escalofríos ni sudores, ni coinciden con ningún otro síntoma.

Últimamente ha perdido algo de peso, y hace unos seis meses sufre dolores de intensidad progresiva en parte baja de

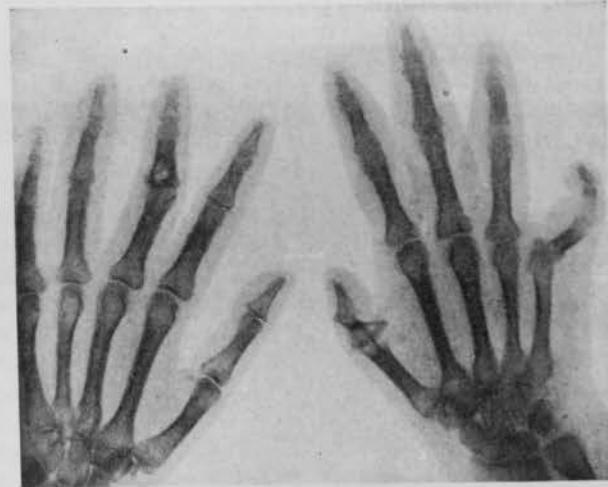


Fig. 4

Fig. 1

visibles del globo ocular, fiebre moderada y disminución progresiva de la visión de dicho ojo; nunca hubo supuración en el mismo; no se sometió a tratamiento ninguno; en el transcurso de un año aproximadamente fueron cediendo de manera espontánea las molestias y la fiebre, pero sin recuperar la visión.



Fig. 2

quedando el ojo en el estado que luego describiremos. Hace unos diez años aparecieron en la piel de mano, antebrazo y brazo izquierdos unas placas rojobscuras, ligeramente elevadas, no dolorosas ni pruriginosas, que aumentaron lentamente en número y dimensiones hasta llegar algunas a hacerse confluentes; nunca se han ulcerado ni presentado supuración; solamente varios de dichos elementos han sufrido una descamación más intensa y rápida que ha originado erosiones superficiales, precisamente en las zonas donde un intenso edema (verdadera elefantiasis), que hace unos 6 ó 7 años comenzó a presentarse en la extremidad afecta, era más acusado. Con fecha de hace unos tres años aparecieron en dorso de mano y antebrazo derechos lesiones semejantes a las del izquierdo, si bien menos numerosas y de menor tamaño. Con fases de ligeras mejoría y agudización, de sus caracteres objetivos, estas ma-

la zona media de región dorsal, que se irradiaban hacia abdomen, especialmente por el lado izquierdo, y que se agudizan a los movimientos del tronco.

Exploración. — Enferma con regular aspecto de nutrición. Ligera palidez de piel y mucosas. La piel de la extremidad torácica izquierda, especialmente en su cara de extensión, está casi toda ella cubierta por elementos nodulares, ligeramente elevados, de color vinoso o ajamónado y de diversos tamaños (de medio a dos centímetros de eje mayor); algunos confluyen entre sí creando placas de mayor extensión; no son adherentes a planos profundos; los bordes, que por sus contornos limpios y recortados contrastan con la piel sana, son festoneados. La vitropresión muestra un aspecto lupoide. Ninguna de estas lesiones está ulcerada. Todo el miembro presenta un intenso edema, con un notable aumento de volumen; en tercio inferior de antebrazo y sobre todo en la mano este edema alcanza grandes proporciones, llegando a constituir una evidente elefantiasis con notable deformidad, principalmente de los dedos; el pulgar está acortado, como reducido a la mitad distal de su anatomía normal, y sin movimientos activos. En dorso de mano y de muñeca derechas existen lesiones cutáneas seme-

jantes a las del izquierdo, pero más escasas y más pálidas. El dedo medio de esta mano derecha presenta una ligera deformidad en el sentido de incurvación lateral en su primera articulación interfalángica (figs. 1 y 2).

Exploradas las regiones donde los ganglios linfáticos pueden hacerse palpables, solamente en axila izquierda se perciben algunos, indoloros, móviles y de tamaño reducido.



Fig. 5

La auscultación de aparato respiratorio acusa la existencia de estertores de estasis, simétricos, en ambas bases. Tonos cardíacos levemente apagados. Pulso ligeramente frecuente (84 por minuto). Tensión arterial, 13/7.

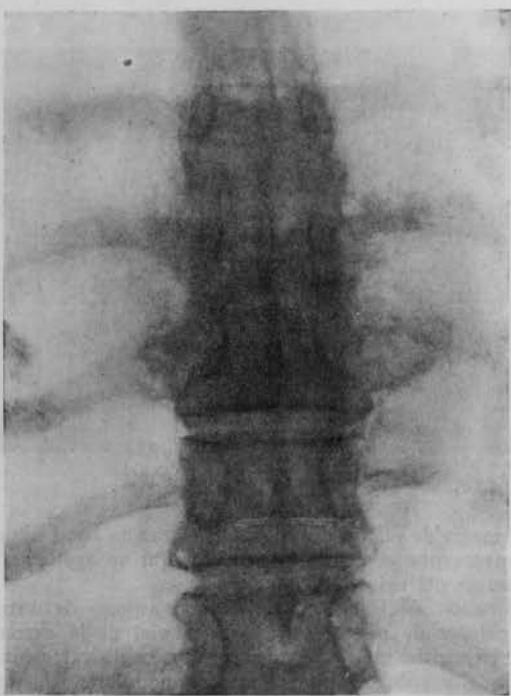


Fig. 6

La palpación y percusión del abdomen muestran un moderado aumento del bazo.

Normalidad en la exploración neurológica.

Dolor a la presión, no muy localizado, sobre las últimas vértebras dorsales.

Temperaturas. — En varios días y a diversas horas: máxima, 36,6°; mínima, 36,2°.

Tuberculorreacción. — Pirquet y Mantoux (1 por 5.000) ligeramente positivas tardíamente.

Radiografía de tórax, esqueleto de mano y raquis (Dres. CLARIANA y VILAR). — Notable adenopatía hilar, principalmente

en lado derecho, y refuerzo de trama peribiliar (fig. 3); quiste óseo en epífisis proximal de segunda falange dedo medio derecho y fractura antigua viciosamente consolidada primera falange pulgar izquierdo (fig. 4); espondilitis octava y novena dorsales con deformación en cuña de la primera y absceso pótico asimétrico (figs. 5 y 6).

Sangre (Prof. SANCHIS BAYARRI). — Recuento y fórmula: Hematies, 4.600.000. Leucocitos, 5.400. Hemoglobina, 9,52-68 por 100. Valor globular, 0,73. Basófilos, 0. Eosinófilos, 3. Mielocitos, 1. Juveniles, 0. De núcleo en cayado, 4. De núcleo segmentado, 47. Linfocitos, 39. Monocitos, 6. Anisocitosis y poiquilocitosis. Velocidad de sedimentación: primera hora, 98 mm.; segunda hora, 125 mm. Índice de Katz, 80,25. Medulograma (según REVOL):

	%
Hemocitoblastos	2
Mieloblastos	2
Promielocitos neutrófilos	4
Mielocitos	3,5
Metamielocitos	12
Polinucleares	17
Promielocitos eosinófilos	2
Mielocitos	1,5
Metamielocitos	0,5
Polinucleares	0
Basófilos	0
Proeritroblastos	5,5
Eritroblastos basófilos	6
» policromatofílos	4
» ortocromáticos	4,5
Glóbulos rojos nucleados	1,5
Megacariocitos	1,5
Linfocitos	17
Monoblastos	3
Monocitos	1,5
Hemohistioblastos	2
Células endoteliales	3
» macrofágicas	2
Plasmocitos	1
(Células linfoideas)	3
Relación G. E.	4,65

Resumen. — Medula ósea con notable aumento de monoblastos y disminución de glóbulos rojos nucleados, signo de insuficiente reacción del sistema eritropoyético para reparar la notable hipocromia de la sangre. El sistema mieloide presenta un ligero estado de hipoplasia por la disminución total de sus elementos y aun más por la desproporción entre sus elementos más maduros con las células genéticas.

Biopsia (de un elemento cutáneo de brazo izquierdo). (Profesor SANCHIS BAYARRI y Dr. SOLER BURGOS.) — Epidermis adelgazada. Dermis con signos de esclerosis. Diseminados por ella se ven acumulos de células epitelioïdes rodeados inconstintemente por infiltraciones de linfocitos y plasmocitos. En ningún campo se han observado células gigantes ni focos de necrosis o caseificación (fig. 7).

Exploración ocular (Dr. J. RAMÓN R. RODA). — O. D. Párpados, conjuntiva y vías lagrimales, normales. Córnea: extenso leucoma central muy denso, que dificulta la exploración del resto del contenido del globo ocular. Con la lámpara de hendidura se aprecia por la periferia de la córnea una cámara anterior notablemente disminuida, así como la condición de adherente del leucoma y la existencia de estafilomas intercalares. Tonometría normal. Medios refringentes y fondo de ojo, no pueden explorarse. La visión de este ojo es nula, observándose un estrabismo divergente que, aunque puede atribuirse a la fuerte amблиopia de este ojo, no puede rechazarse una causa lesional de óculomotores. Como resumen puede decirse que este ojo sufrió una polaritis anterior en la que no sólo participó la córnea sino también la úvea y porciones anteriores de coriorretina (leucoma adherente y estafilomas intercalares). O. I.: Párpados y bordes ciliares normales. Conjuntiva palpebral ligeramente hiperemiada. Fondos de saco y conjuntiva bulbar normales. Vías lagrimales normales. Agudeza visual, 0,3; con agujero estenopeico, 0,125. Esquiascopía: sombras inversas lentas; se invierten con —8 D. Tensión ocular normal. Córnea cámara anterior, iris y pupila, normales. Cristalino con ligera esclerosis. Vítreo, papila y mácula, normales. Ligerísimo estafiloma posterior miópico. Coroides y retina: coroiditis anterior diseminada. Examen subjetivo: —9 D. V. = 0,100.

La riqueza sintomatológica de este caso es evidente y nos permite afirmar "con sujeción al actual estado de los estudios de esta afección" un diagnóstico de *Enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann*. Así tenemos:

1.º Lesiones cutáneas constituidas por elementos correspondientes a la forma llamada "sarcoide tuberoso" aunque no muy pura, pues en algunas zonas toma el aspecto del denominado "sarcoide infiltrante en placas difusas" incluso con el componente elefantiasico.

2.º Comprobación histológica de estas lesiones

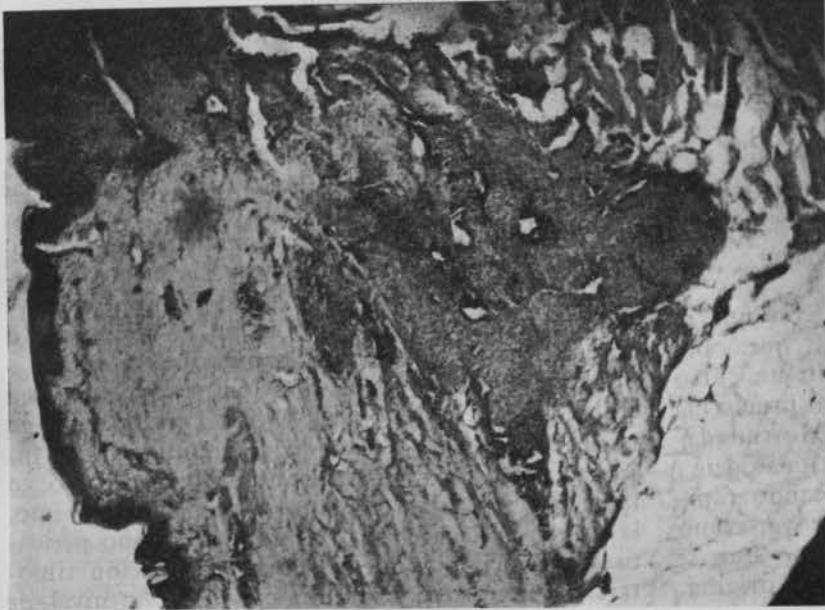


Fig. 7

mostrando los acúmulos de células epitelioideas circundadas por coronas linfocitarias, con ausencia de focos de necrosis y caseificación, y de células gigantes.

3.º Lesiones oculares, que sin llegar (por lo que da la anamnesis) a constituir un síndrome de Heerfordt característico, acusan una evidente lesión de úvea y zonas adyacentes de ojo derecho; y lesiones actuales de coroides anterior en ojo izquierdo; estrabismo de ojo derecho que puede corresponder a lesiones nerviosas óculomotoras.

4.º Lesiones ganglionares broncopulmonares, más evidentes y ostensibles en hilio derecho.

5.º Lesiones óseas: osteítis quística localizada en la zona de elección de una falange, y afección antigua con fractura espontánea de una de las falanges de la otra mano. Espondilitis actual: sobre esta última lesión hemos de decir que no hemos podido consultar el trabajo de NICKERSON sobre sus casos de localización de los sarcoideos en medula ósea vertebral, por lo que no sabemos si pudo ser algunos de estos enfermos el que se menciona, atribuido asimismo a este autor, como caso mortal por transformación final en una forma de tuberculosis grave. Llamamos la atención sobre el hecho de que la imagen del absceso pótico presenta la característica de su asimetría, casi podríamos decir de su unilateralidad, signo citado por MARAÑÓN como privativo de la localización vertebral de la

enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann y dato diferencial con el absceso pótico propiamente dicho. No obstante, en modo alguno pretendemos descartar en absoluto la posibilidad de que se trate de un mal de Pott genuino; entre las variadas formas evolutivas conocidas de la llamada linfogranulomatosis benigna no es la más infrecuente la que se caracteriza por la aparición de una tuberculosis caseosa grave (SCHÜRMANN) de diversa localización: ello aparte de la inseguridad que todavía hoy existe sobre la verdadera etiología del proceso, aspecto éste cuya mera y sucinta exposición de sus líneas generales sería inadecuada en esta nota clínica. La débil positividad a la cuti e intradermorreacción tuberculínica nos llevaría en su interpretación a la discutida valoración que se ha concedido y se concede a las mismas, a su relación con la dudosa etiología en lo que se refiere a la aceptación o no de una "anergia positiva" (teoría aportada por JADASSHON y elegantemente apoyada por un notable trabajo de LEMMING), y a las correspondientes nociones de identidad causal con la tuberculosis, o de antagonismo evolutivo, etc.; y aun más allá, a las hipotéticas anticutinas y procutinas de Martestein que, si bien pueden ser cómodas para una teórica explicación de hechos oscuros, no representan la satisfactoria solución de un problema planteado todavía en la actualidad. Digamos solamente

que esta enferma tiene hoy 50 años, edad en la que el porcentaje de positividades se muestra ya bastante algo (tres quintas partes en la estadística de estos enfermos de PAUTRIER, coincidente con los resultados de BONNEVIE y WITH y del Serum Institute, de Copenhague) y que la reacción, repetimos que nada intensa ni precoz, fué local, sin repercusión alguna a nivel de las lesiones y sin ningún trastorno general. La enferma persistió, en los días que siguieron a la tuberculinorreacción, con sus 36° 6' de temperatura máxima.

6.º La cronicidad y lentísima evolución del proceso, que comprende casi toda la vida de una enferma de 50 años.

7.º La relativa benignidad mantenida hasta los últimos meses en que ha aparecido la lesión vertebral.

Consideramos a este conjunto de datos clínicos con suficiente valor demostrativo por su número y calidad, para la afirmación del diagnóstico expuesto.

RESUMEN

Se presenta un caso de enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann (linfogranuloma benigno) como aportación a la incipiente estadística nacional. Se destacan: la riqueza sintomatológica del caso por sus múltiples localizaciones (lesiones cutáneas, gan-

glionares, oculares y esqueléticas diversas), la extraordinaria duración del proceso (más de 40 años) y su benignidad mantenida hasta fecha reciente. Se concede interés a la aparición en los últimos tiempos de una lesión vertebral cuya naturaleza queda algo imprecisa, la existencia de la cual guarda relación, en todo caso, con la diversidad de opiniones sobre la etiología, pronóstico y formas evolutivas de la afección.

PIE EQUINOVARO EN LAS ÚLCERAS CRÓNICAS SUPRAMALEOLARES

J. VALLS SERRA

Trabajos de la Sección de Cirugía Vascular del Instituto Policlínico de Barcelona; DR. F. MARTORELL

Es de todos conocida la frecuencia con que se presenta la úlcera crónica supramaleolar, que, obedeciendo a diferentes causas y siguiendo un curso de una desesperante torpidez, pone a prueba la paciencia del médico y del enfermo. Afortunadamente va aclarándose poco a poco la etiopatogenia de dichas úlceras y con ello va progresando rápidamente la terapéutica que no se dirige ya, como hasta ahora, a su tratamiento local, sino que se dirige a tratar la enfermedad causal que la origina.

Las úlceras crónicas supramaleolares son, en su mayor parte, una complicación tardía de dos procesos vasculares: Varices esenciales y flebitis.

La relación entre varices esenciales y úlcera maleolar concomitante es universalmente aceptada a pesar de que todavía existan autores modernos que la nieguen, habiendo tomado carta de naturaleza el nombre de úlcera varicosa con que vulgar y científicamente se la conoce.

En cambio, no es tan evidente para muchos la etiología flebítica de una úlcera supramaleolar. Aparece ésta, generalmente, mucho tiempo después de pasado el ataque flebítico agudo y si no se interroga y explora bien al enfermo pensando en que pueda tratarse de una úlcera postflebítica no se aprecia dicha relación etiológica y se etiqueta de úlcera tórpida de la pierna o bien de úlcera varicosa si es que han aparecido venas de circulación complementaria en su extremidad.

Hasta hace muy poco tiempo eran consideradas dichas úlceras, llegadas ya a la fase de cronicidad, como incurables y dichos enfermos abandonados a su suerte, sufrían años y años su penosa afección, que, si bien no era incompatible con su vida, les ocasionaba molestias, dolores e incapacidad relativa para el trabajo, mientras iba extendiéndose en superficie y profundidad hasta llegar a formar un círculo completo alrededor de la pierna y asentando en un tejido esclerodérmico propicio a toda clase de infecciones secundarias.

Las consecuencias de estas úlceras a las que no

se encontraba solución, no se limitaban a su extensión o a sus molestias sino que con el decurso del tiempo llegan a establecerse verdaderas deformidades óseas y articulares. Tratados estos enfermos con la terapéutica etiológica adecuada y suprimida la úlcera no quedan curados por completo porque persiste un equinismo irreductible del pie que les impide la deambulación.

El proceso de la deformación es muy lento y pasa primero por fases en las cuales todavía es posible la reductibilidad de la posición viciosa como hemos podido comprobar en algunos de nuestros casos que exponemos a continuación.

Establecida en un principio la úlcera pasa por sucesivas intermitencias de curación y recidiva, y como que la fase de úlcera es de corta duración no llega a afectar profundamente a los planos subyacentes y menos a las formaciones óseas.

Cuando por persistencia del proceso vascular original y disminución de la resistencia local se instala definitivamente, el enfermo procura acomodarse de manera que le produzca las menos molestias posibles, especialmente a la deambulación, y para ello coloca el pie en posición de equinismo o de equinovaro si la úlcera es maleolar interna.

Las razones de dicha posición viciosa son bien sencillas. En el fondo de la úlcera a medida que va haciéndose escleroso el tejido de granulación, se fusionan todos los planos subyacentes, y como en la región maleolar el plano muscular es mínimo, la esclerosis llega en profundidad al mismo peristio y a cada movimiento de la articulación tibiotarsiana se provoca un intenso dolor a nivel de la úlcera que hace intolerable la marcha para el enfermo. Por ello se defiende colocando el pie en forma que obtenga la máxima relajación de los tejidos que forman el fondo de la úlcera y al mismo tiempo que permitan la deambulación sin ejecutar movimiento alguno de dicho plano músculo-aponeurótico subyacente. Con la posición de equinismo el enfermo consigue deambular sin flexionar la articulación tibiotarsiana, apoyándose solamente con los dedos y con ello deja inmóvil el lecho doloroso de la úlcera. Con la posición de varus en las úlceras supramaleolares internas se consigue, además, la máxima relajación de los tejidos subyacentes a la misma.

De la combinación de los dos movimientos se obtiene la posición viciosa en equinovaro completamente reductible en un principio.

Si se aplica precozmente una terapéutica etiológica antes de que se hayan producido transformaciones óseas irreversibles, curando la úlcera, todavía puede conseguirse el restablecimiento total del enfermo con desaparición completa de la posición viciosa, incluso en aquellos casos en que ya no se reducía ni con movimientos pasivos. Esto es lo que sucedió en la siguiente enferma afecta de úlcera crónica supramaleolar de etiología varicosa.

OBSERVACIÓN NÚM. 1.—Enferma A. Ll., de 73 años de edad, viuda, con abuela que fué varicosa y sin antecedentes flebiticos anteriores presenta varices bilaterales complicadas con úlceras.

En el lado izquierdo aparecieron las varices a la edad de