

cated at heights of 670, 1.300, 1.651 and 1.460 metres above sea level with another village, Pulianas, where no goitre is found and at a height of 600 metres.

As the height of the village above sea level increases, so does the frequency and seriousness of the endemic conditions increase; certain differences, easy to establish, are noted. In the limiting areas of this zone (heights ranging from 500 to 700 metres), hyperthyreosis of a small size is more commonly found while in higher ground in the centre of the zone, hypofunctional conditions prevail with a large goitre and somatic disorders.

ZUSAMMENFASSUNG

Man betrachtet verschiedene aethiologische Punkte des endemischen Kropfes (Höhe über dem Meerespiegel, soziale Stellung, Ernährung, Wasser, usw.) und vergleicht vier befallene Dörfer (Churriana de la Vega, Guejar Sierra, Trevelez und Capileira), die 670, 1.300, 1.651 und 1.460 m. über dem Meeresspiegel gelegen sind mit einem anderen (Pulianas), das 600 m. hoch liegt und keine Kropfgegend ist.

Je höher die Dörfer liegen, umso häufiger und schwerer sind die Endemien, wobei man leicht bestimmte, leicht feststellbare Unterschiede beobachten kann. In den Gegenden, die um 500-700 m. herum liegen, sieht man am häufigsten die hyperthyroiden Formen mit kleinem Kropf und den entsprechenden Symptomen, wogegen in den höheren Regionen, im Zentrum der Endemie, die hypofunktionellen Formen mit grossem Kropf und somatischen Veränderungen vorherrschen.

RÉSUMÉ

On considere quelques aspects étiologiques du goître endémique (hauteur sur le niveau de la mer, classe sociale, genre de nourriture, eaux, etc...), et on compare quatre villages affectés (Churriana de la Vega, Guejar Sierra, Trevelez et Capileira) et placés sus des hauteurs de 670, 1.300, 1.651 et 1.460 mts. sur le niveau de la mer avec un autre village, Pulianas, sans affectation goitreuse et situé à 600 mètres de hauteur.

Au fur et à mesure que les villages s'élèvent sur le niveau de la mer, l'endémie devient de plus en plus fréquente et grave et on peut apprécier quelques différences faciles à profiler. L'endémie dans les zones limitrophes, à des hauteurs de 500 et 700 metres, présente plus fréquemment les formes d'hyperthyroïdisme de petite grandeur avec leur syndrome conséquent, tandis que dans les zones plus hautes et situées dans le centre de l'endémie, dominant les formes hypofonctionnelles avec un grand goître et trouble du soma.

PATOLOGIA CONSTITUCIONAL EN GRAN CANARIA

II. Enfermedad de Besnier-Boeck (sarcoidosis).

(Comentarios sobre dos casos.)

C. R. GAVILANES, M. MORALES PLEGUEZUELO, M. GARCÍA y D. PONCE.

Dispensario Antituberculoso de Las Palmas.
Médico director: C. R. GAVILANES.

Creemos interesante iniciar el estudio de nuestros casos con un recuerdo histórico de esta enfermedad por mostrar muy bien la evolución de los conocimientos clínicos desde una época meramente descriptiva, con múltiples síndromes correspondientes a observaciones parciales de especialistas, especialmente de dermatólogos, hasta la actualidad, en que habiéndose unificado todos ellos en una enfermedad general única, tratemos de establecer su situación nosológica en relación con otras enfermedades afines desde el punto de vista patogénico.

Caracemos, por desgracia, de una sólida base fisiopatogénica, y aun etiológica, que nos permita penetrar en el determinismo de este tipo de enfermedades; pero poseemos ya suficientes datos clínicos e histológicos que nos permiten ensayar un encuadramiento provisional.

Se inicia el conocimiento de la enfermedad en 1892 con la observación clínica de BESNIER y estudio histológico de TENESSON de unas lesiones cutáneas que recibieron el nombre de "Lupus perniosis". En 1899, BOECK describe lesiones cutáneas semejantes con la denominación de "Sarcoides", por su parecido con tres lesiones, descritas anteriormente por KAPOSI, que tenían cierto parecido con el sarcoma.

DARIER, en 1904, publica tres observaciones de esta enfermedad; pero las lesiones tenían la particularidad de asentar en el hipodermis en lugar de ser epidérmicas.

En 1909, HEERFORD describe un síndrome febril caracterizado por lesiones de los cuerpos ciliares con inflamación tórpida de la parótida, denominándolo como "Febris uveoparotidea subchronica", cuyo estudio es reemprendido en 1939 por GARLAND y THOMSON¹, quienes encuentran que la parotiditis es constante y generalmente bilateral, que la uveitis va acompañada frecuentemente de iridociclitis, y que así como la parotiditis evoluciona con cierta rapidez en días o meses, la ciclitis es de curso más crónico. Encuentra una mortalidad del 5 por 100. Consideran la tuberculosis como la etiología única y la denominan "Uveoparotiditis tuberculosa". En el mismo año, TANNER y MAC CURRY publican tres casos².

En 1913, BROCO y PAUTRIER estudian localizaciones cutáneas de la enfermedad algo distintas, asignándole el nombre de "Miliar lupoides". En 1914, PAUTRIER y RABAUT observan indepen-

dientemente dos casos de sarcoides subcutáneo de Darier-Rousy, señalando para ellos un probable origen sifilítico y curándolos con tratamiento arsenical.

BITTORFF y KUTNITSKY, en 1915, señalan la existencia de lesiones pulmonares e hiliares en enfermos con lesiones cutáneas.

SCHAUMANN estudia la enfermedad entre 1916 y 1920, haciendo por vez primera su estudio sistemático: la considera como una enfermedad general con localizaciones múltiples y la define como "Linfogranulomatosis benigna", estableciendo un paralelo con la linfogranulomatosis maligna de Hodking.

JÜNGLING—1919-1923—describe por vez primera las localizaciones óseas y hace un detenido estudio de la misma. Crea, para designar el cuadro óseo, la denominación de "Tuberculosis multiplex cystica falangum". FLEISCHNER no admite el concepto de quistes óseos y prefiere designarla "Osteitis multiplex cystoides".

En 1929, MILLIUS y SCHÜRMANN autopsian el cadáver de un enfermo, fallecido al parecer de tuberculosis pulmonar, y encuentran lesiones histológicas superponibles a las del sarcoides. Con este motivo hacen una revisión y la consideran como una enfermedad general bajo la denominación de "Hiperplasia gigantocelular tuberculosa esclerosante".

Finalmente HANSCHMANN, en 1939, en una amplia revisión de conjunto, le da el nombre de "Forma tórpida de la tuberculosis diseminada".

En este amplio recorrido, en el que no se señalan más que los hitos señeros en el conocimiento de la enfermedad, observamos cómo ésta pasa de ser considerada como un síndrome aislado, cutáneo, glandular u óseo, a adquirir el rango de enfermedad general con localizaciones potenciales en todos los órganos. También observamos cómo los autores consideraron por lo general la etiología tuberculosa como segura y solamente más tarde se ha dudado de este origen. (Resumen bibliográfico en GAY y ORBANEJA².)

HISTORIAS CLÍNICAS.

HISTORIA PRIMERA.

L. P. R., de treinta y siete años, mujer. Vista por primera vez el 10-XI-45.

A. F.—Un tío paterno, dos primas, hijas de éste, y una hermana, asmáticos. Un primo, con el que ha tenido contacto, padece lepra. Una prima y una sobrina, con los que ha convivido, padecieron tuberculosis. El marido ha tenido un enfisema tuberculoso no totalmente curado (se niega a ser reconocido).

A. P.—En la infancia tuvo un proceso ocular que no precisa bien. Al mismo tiempo, supuración en oído derecho.

E. A.—Hace nueve años, después de un parto normal, apareció dismenorrea con pelimenorrea, astenia y adelgazamiento intenso. Malestar general. Un año después, y persistiendo esta sintomatología, tuvo una bronquitis con tos frecuente y expectoración abundante. No sabe si tenía fiebre. Casi desde el comienzo de la bronquitis aparecieron accesos asmáticos, que desde entonces viene repitiendo cada ocho a quince días, siendo las crisis

más frecuentes e intensas los días previos al período, no quedando completamente bien en los intervalos, persistiendo tos, expectoración y pitos.

Han venido repitiendo los episodios de bronquitis con abundante tos, expectoración y fiebre, que en ocasiones ha llegado a 40 grados durante varios días. Otras temporadas tiene febrícula entre 37,4 y 37,8. En varias ocasiones estos episodios agudos han sido diagnosticados de pulmonía y tuberculosis.

Hace cuatro años, y coincidiendo con una de estas crisis, le aparecieron unas tumoraciones en ambos brazos, duras, dolorosas al principio y ligeramente rojas; palidecían luego progresivamente, reduciéndose su tamaño y perdiendo sensibilidad. A temporadas, coincidiendo con episodios febriles, aumentaban de nuevo de tamaño y se hacían dolorosas.

Exploración.—Asténica, muy desnutrida, con peso de 37 kilos.

Piel.—Pálida. En el surco nasogeniano y región interescapular se aprecian numerosas telangiectasias con tinte viroso, sin que se palpen tumoraciones ni alteraciones de la consistencia y grosor.

En ambos brazos, a nivel del tercio medio, cara externa, por debajo de la inserción del deltoides, se aprecian tumoraciones, en número de seis y ocho, unas planas, extendidas en superficie, de contorno irregular y del tamaño de una moneda de 5 pesetas, no regularmente circulares, sino alargadas con el eje mayor en el sentido del brazo. Otras, regularmente esféricas, cuyo tamaño oscila entre el de un guisante y una avellana, con límites regulares y bien precisos; unas y otras, duras, de consistencia fibrosa, adheridas íntimamente a la epidermis y más laxamente al tejido celular subcutáneo, permitiendo el deslizamiento de la piel, que aparece sobre ellas lisa, atrófica, de color blanco-nacarado en unos sitios y en otros de color vinoso con la existencia de numerosas telangiectasias. No se aprecia ninguna lesión epidérmica ni sobre estas lesiones ni en ninguna otra parte del cuerpo. La palpación de los nódulos es ligeramente dolorosa.

Mucosas.—Ligeramente cianóticas.

Boca.—Séptica, con algunas caries y falta de piezas dentarias.

Faringe.—Roja, con amígdalas atróficas.

Cuello.—Ganglios linfáticos pequeños, rodaderos y no dolorosos, situados preferentemente en el borde anterior del esternocleidomastoideo.

Tórax.—Muy asténico. A la percusión aparecen las bases pulmonares muy descendidas en permanente posición inspiratoria. No se percute la matidez absoluta del corazón.

A la auscultación, roncus y sibilancias diseminadas.

Corazón.—Tenos débiles con refuerzo acentuado del segundo pulmonar.

Abdomen.—Chapoteo en fosa ilíaca derecha e hipocondrio izquierdo. No se percuten ni se palpan aumentados el hígado y bazo.

Ojos.—No existen lesiones de córnea, retina ni tracto uveal. Iris normal.

Sistema nervioso.—No existen lesiones orgánicas demostrables. Los reflejos pupilares cutáneos y tendinosos son normales. Normalidad de las sensibilidades térmica, dolorosa y táctil.

Exploraciones complementarias.—Existe una evidente alteración psíquica cuya diagnóstico no podemos hacer.

Presión arterial.—13/6,5 (Recklinghausen).

Radiografía de tórax.—Sombra cardíaca muy elongada con típico corazón en gota. Hilios densos, regularmente sin que se distingan adenopatías. A partir del hilio, refuerzo en abanico de diseño bronco-vascular con imágenes en tractus y nódulos miliares, que son mayores y confluentes en la base izquierda. Los diafragmas aparecen bajos con irregularidades y sinequias costofrénicas (fig. 1).

Radiografía de huesos.—Pies normales. Manos: Aparecen decalcificaciones y desflecamientos de la compacta, trabéculas poco calcificadas, que recuerdan el hueso raquíctico y corresponden al estadio I de Jüngling. En

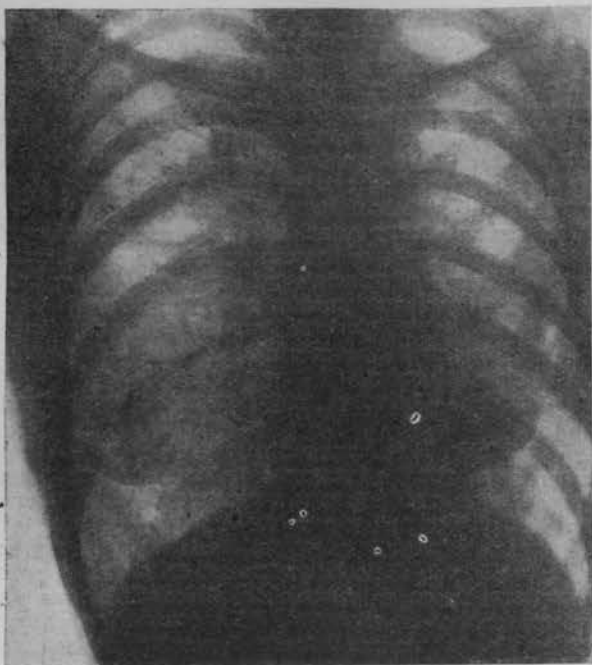


Fig. 1.

la segunda falange del dedo índice de la mano izquierda, en su epífisis distal, se aprecia un aclaramiento quístico del tamaño de un guisante rodeado de una fina zona de hiperostosis (fig. 2).

Radioscopia digestiva.—Existen adherencias a nivel del ileon terminal, que aparece fijo y doloroso a la palpación.

Electrocardiograma.—Se hacen dos, con fecha 16-I-46 y 1-II-47. En ambos se aprecia predominio ventricular derecho y espacio ST_1 , por debajo de línea isoelectrónica (fig. 3).

Tuberculina.—Mantoux, 1:100 + + + + con zona de eritema 5×4 centímetros, pápula de 3×3 centímetros y zona de necrosis central. La investigación de los fermentos defensivos o anticutinas, según técnica expuesta en otro lugar por uno de nosotros⁽²⁻⁴⁾, prac-

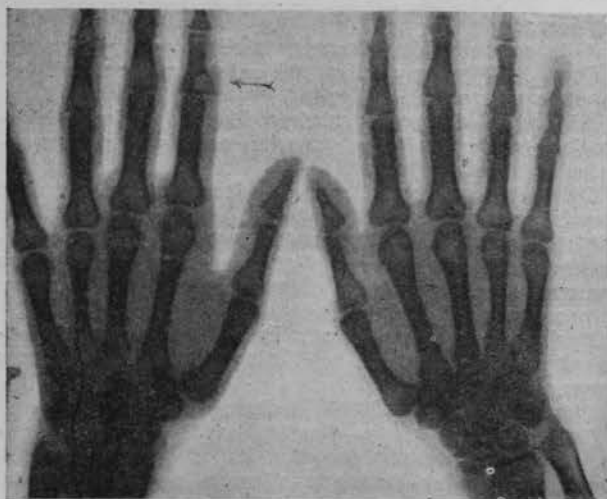


Fig. 2.

ticada sobre diez sujetos, no da resultados concluyentes, siendo la pápula de tuberculina incubada con suero unas veces mayor y otras menor que los testigos.

Desviación de complemento.—Con antígeno metílico preparado en el Servicio del doctor XALABARDER⁵, y se-

gún la técnica expuesta por este autor, resultado positivo.

Reacciones de lúes.—Wassermann (—). Meinicke, Kahn y Citocol (+).

Baciloscopia.—(—) en doce exámenes directos y en inoculación al cobayo Hematies, 5.940.000. Leucocitos, 11.500. Fórmula, 11/76/0/0/9/4. Velocidad de sedimentación, 67.

Biopsia del nódulo cutáneo.—Formaciones tuberculoideas productivas que encuadran dentro del sarcoides de Darier-Roussy (figs. 4 y 5).

El profesor TELLO, de quien solicitamos un estudio

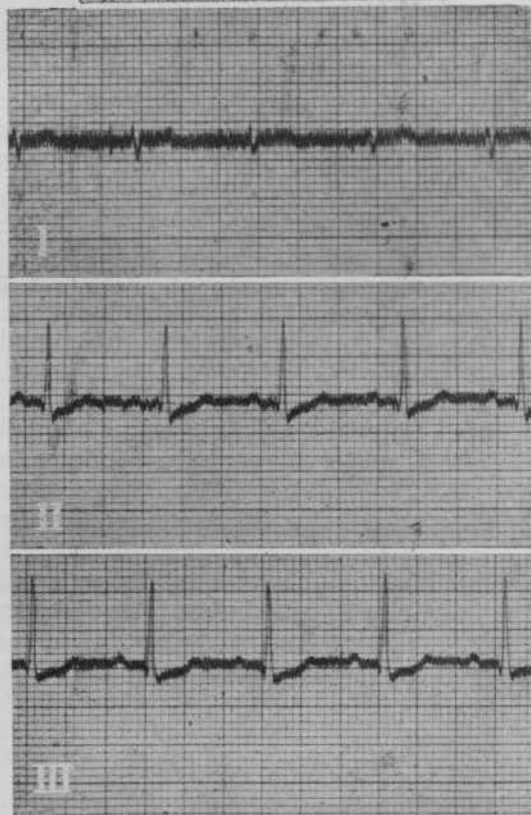
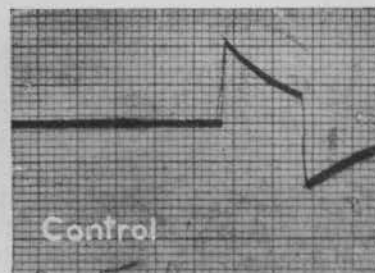


Fig. 3.—L. P. R., 16-I-946.

del aparato reticular de Golgi, que él tan bien conoce, nos envía el siguiente informe:

“La lesión está formada por numerosos tubérculos de células epitelioides, entre los cuales se encuentran una o varias células gigantes de tipo Langhans. Estos tubérculos se encuentran aglomerados o en masas ovóideas, sobre todo en la porción profunda del dermis y en el tejido conjuntivo próximo. No se encuentra caseificación en ninguna parte y tampoco Wucheratrophien de Flemming, probablemente porque la grasa está atrofiada por invasión de elementos conjuntivos. Se trata, sin duda, de una tuberculosis cutánea de tipo indurativo de Kyrle y Lewandowsky, en la que GANS incluye el eritema indurado de Bazin, el sarcoides subcutáneo de Darier-Roussy, el lupoides miliar de Boeck y el lupus pernio. Los dos primeros tienen tendencia a formar tubérculos de células epiteliales y gigantes; los segundos,

solamente de células epitelioides. Existen entre todos ellos grados de transición que frecuentemente hace imposible su diferenciación." Agradecemos desde aquí al profesor TELLO su deferencia al proporcionarnos con sus enseñanzas este magnífico informe.

Curso.—La vemos seis meses más tarde. Nos cuenta que ha estado casi ininterrumpidamente con fiebre, tos y expectoración.

Exploración.—Mucho más delgada. Pesa 32 kilos. Ha desaparecido la grasa totalmente, lo que se aprecia especialmente por la desaparición de la bola adiposa de Bichat y atrofia completa de las mamas. Su aspecto es

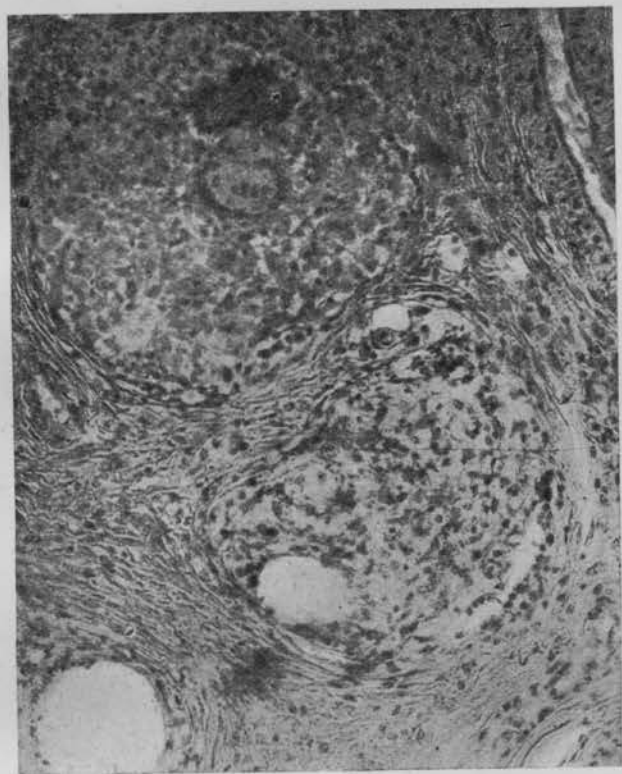


Fig. 4.

El adelgazamiento intenso que aparece desde el principio y que progresa paulatinamente lo interpretamos como de origen hipofisario por afectación de esta glándula, hecho señalado por LESNE, LAUNAY Y SEE y por TILGREN y SNAPPER en esta enfermedad⁶ y que también cita MARAÑÓN⁷. La enfermedad actual no es más que la prolongación en el tiempo de la que viene con brotes repetidos e intervalos más o menos prolongados de remisión parcial. Desde el punto de

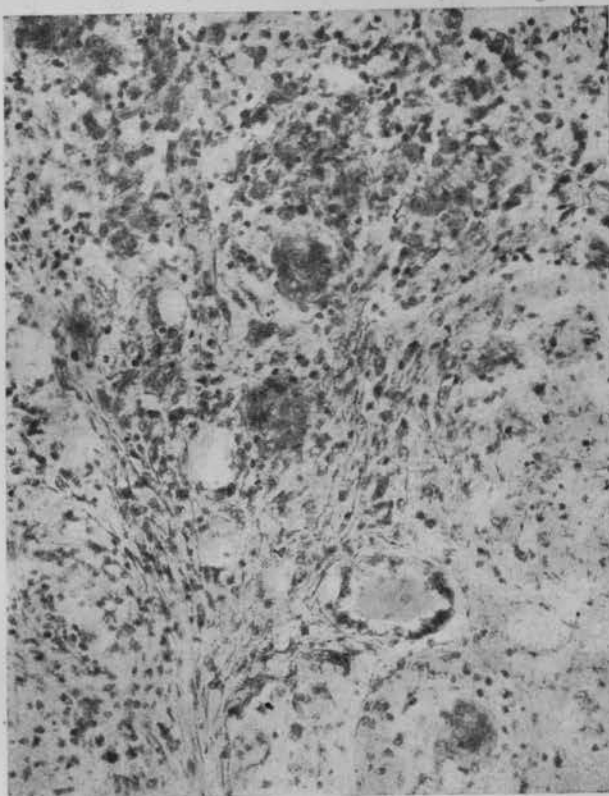


Fig. 5.—L. P. R.

el de una caquexia hipofisaria de Simmonds. No presenta otro signo de insuficiencia hipofisaria ni de afectación diencefálica. No obstante, es tan típico su aspecto que no dudamos en admitir este síndrome. Resto de exploración, como la anterior.

La vemos de nuevo al año. Las lesiones cutáneas han aumentado mucho, produciéndose confluencia de los nódulos, que ocupan todo el brazo hasta el codo, con forma irregular y contornos policíclicos. El bazo se percute ligeramente aumentado. No se palpa. El hígado se palpa, a tres traveses de dedo por debajo del reborde costal, duro y liso, extendiéndose hasta la línea media.

Examen de sangre.—Hematíes, 4.800.000. Hemoglobina, 97 por 700. V. G. = 1,01. Leucocitos, 11.900. Fórmula, 13/61/1/0/10/15.

La perdemos de vista nuevamente y nos enteramos que ha fallecido en diciembre de 1947, en ocasión de no estar nosotros en Las Palmas, sin que sepamos la causa del fallecimiento.

CONSIDERACIONES SOBRE LA HISTORIA.

La enfermedad se inicia con seguridad nueve años antes, destacando las bronquitis de repetición, que a veces dan sintomatología neumónica y que son, a nuestro juicio, expresión de brotes repetidos.

vista de la localización de las lesiones, llama la atención la gran difusión de las mismas, que, de acuerdo con los síntomas señalados aparecen en los siguientes órganos:

1.º *Pulmón.*—Originando anatómicamente fibrosis y siembra nodular, traducido clínicamente por asma, disnea y cianosis, debidas probablemente a dificultad de los cambios gaseosos por fibrosis broncovascular.

2.º *Pleura.*—Pleuritis adhesiva bilateral.

3.º *Corazón.*—No es segura su afectación dadas las mínimas perturbaciones electrocardiográficas.

4.º *Huesos.*—Además de la decalcificación difusa, se aprecia un quiste óseo análogo a los descritos por JÜNGLING y FLEISCHNER.

5.º *Sistema nervioso.*—No podemos precisar si las perturbaciones psíquicas son debidas a lesiones orgánicas o se trata de una alteración funcional.

6.º *Sistema endocrino.*—Aunque nos falta la comprobación objetiva, está para nosotros fuera de duda que la gran caquexia que presentaba

la enferma se debía a una lesión diencefalo-hipofisaria con síndrome de Simmonds, verosímilmente por invasión de esta región.

7.º *Aparato digestivo*.—Señalamos la existencia de adherencias peritoneales con la misma significación que la pleuritis adhesiva.

8.º *Piel*.—Las lesiones cutáneas son típicas de Darier-Roussy; del mismo tipo son, a nuestro entender, las telangiectasias que se observan en las zonas de elección.

9.º *Organos hematopoyéticos*.—Su afecta-

formación de nódulos epitelioides sin caseosis. Sólo secundariamente y por continuidad se afectan los parénquimas.

3.ª Clínicamente, por afectarse la mayor parte de los órganos.

HISTORIA SEGUNDA.

J. R. A., sexo femenino, cuarenta años. Vista por primera vez el 17-XII-45.

A. F.—Una hermana padece enfermedad congénita con constitución displásica cretínica, insuficiente cre-

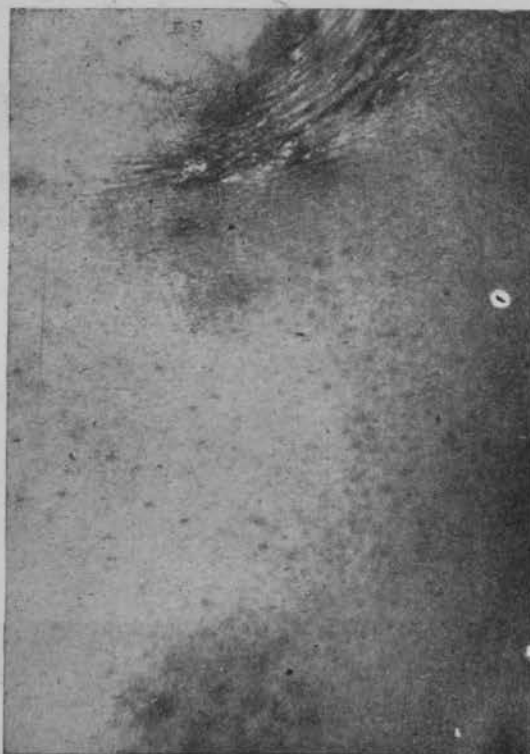


Fig. 6.—J. del R.



Fig. 7.—J. del R.

ción se traduce por síntomas clínicos objetivos, adenopatías, hepatomegalia y esplenomegalia. Funcionalmente, se traduce por poliglobulia, que en parte consideramos debida a déficit funcional del bazo y en parte a déficit de la función cardio-respiratoria. El mismo valor damos a la leucocitosis, con polinucleosis absoluta y relativa. La linfopenia absoluta y relativa, la interpretamos como debida a la invasión del tejido linfático y su sustitución por tejido histiocitario. La mononucleosis, que ya se observa en la primera fórmula, es muy elevada en la segunda (15 por 100 de 11.900 leucocitos), es una buena manifestación de la reticuloendoteliosis (PITTLUGA⁸, WISEMAN y DOAN⁹).

Si ahora resumimos esquemáticamente la historia clínica, tenemos las siguientes características de la enfermedad:

1.ª Cronológicamente, se caracteriza por su evolución tórpida con brotes masivos y remisiones incompletas entre ellos.

2.ª Histológicamente, por ser de localización primitiva exclusivamente mesenquimatosa con

cimiento corporal, midiendo a los veintiséis años 1,39 metros. Oligofrenia con edad mental de dos años. Un hijo muerto al nacer de atrepsia. Otro muerto de enfermedad congénita del corazón. Dos hijos actualmente sanos. Han padecido una enfermedad caracterizada por tumoraciones cutáneas. Por la descripción que hace, sospechamos que puedan tratarse de éritemas nudosos.

A. P.—Asma a partir de los catorce años.

E. A.—A partir de 1933 presentaba la febrícula, acompañada de sudores nocturnos y sensación nauseosa. Por aquella fecha fué reconocida clínica y radiológicamente, sin que se apreciaran lesiones orgánicas.

En 1937 comenzó a presentar alteraciones visuales con hemianopsia izquierda y perturbaciones del sueño con despertar brusco, teniendo al despertarse desorientación en el tiempo y en el lugar. Estado de semivigilancia, teniendo durante él alucinaciones visuales.

En 1937 embarazo patológico con rotura de membranas amnióticas al cuarto mes (?). El parto fué normal y la niña murió a las dos horas de nacer. Era pequeña, pero bien formada. Eliminó restos placentarios varios días. Dos meses después comenzó a tener fiebre séptica, apirética o con febrícula por la mañana, y llegaba por la tarde a 38-39 grados, alguna vez a 40. La elevación de la temperatura se iniciaba con escalofríos violentos y el descenso iba seguido de sudor profuso. A los dos meses, y teniendo todavía fiebre de tipo séptico, le aparecieron unas tumoraciones duras en ambos brazos, pri-

mero subcutáneas; evolucionaron luego a la superficie ulcerándose y produciendo cicatrices siguiendo un curso tórpido. Al mismo tiempo se inflamaron las articulaciones falángicas de ambas manos con dolor intenso y deformidad. Las lesiones cutáneas mejoran a temporadas y otras empeoran, especialmente los días en que tiene el período.

Exploración.—Pícnica. Engrasada.

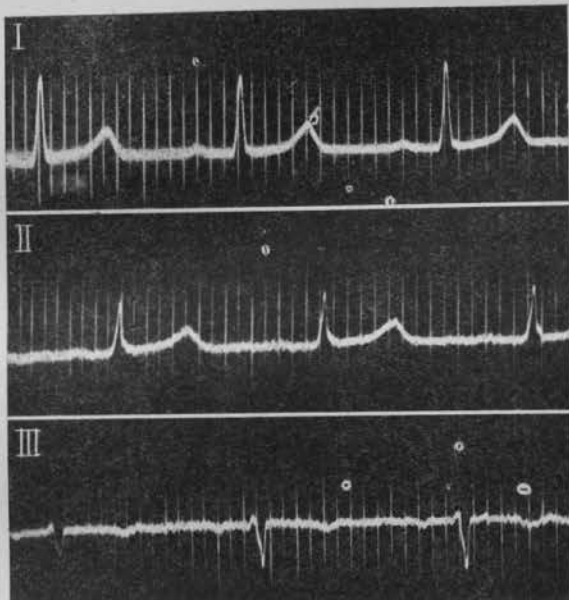


Fig. 8.—J. del R.

Boca.—Séptica con numerosas caries y falta de piezas dentarias.

Piel.—En tercio medio del brazo, a nivel de la región deltoidea, se aprecian cicatrices irregulares, rosadas, con puntos amarillentos, en una superficie dura con consistencia leñosa, adheridas a planos profundos, dolorosas con el roce y no con la presión. En región deltoidea y escapular se aprecian nódulos subcutáneos, cuyo tamaño oscila entre el de un hueso de cereza y una avellana. Sobre alguno de ellos la piel tiene tinte vinoso, adhiriéndose a planos profundos (figs. 6 y 7).

Pulmón.—Roncus y sibilancias diseminadas.

Corazón.—Refuerzo del segundo tono aórtico.

Presión arterial.—14,5/7,5 (Recklinghausen).

Electrocardiograma.—(Figura 8). Predominio izquierdo con T₁ invertida.

Radiografía de tórax.—(Figura 9). Discreto refuerzo del diseño broncovascular sin imágenes claramente patológicas.

Radioscopia de huesos.—Normal.

Tuberculina.—+ al 1,10-6 (técnica de Liebermeister).

Desviación de complemento.—Con antígeno metilico (—).

Wassermann y complementarios.—(—).

Takata-Ara.—(+).

Weltmann.—Coagula en el sexto tubo.

Formol y lactogelificación.—(—).

Albúminas plasmáticas.—107,90. Globulinas, 73,10. Serinas, 34,80. Hematíes, 4.350.000. Hemoglobina, 81 por 100. V. G., 0,93 por 100. Leucocitos, 12.100. Fórmula: 9/55/1/0/34/1. Arneth, 6/36/46/11/1. Velocidad de sedimentación, 9 milímetros primera hora.

Se extirpa un nódulo subcutáneo para un estudio histológico y bacteriológico. Su resultado es el siguiente:

Examen histológico.—Formación del tejido celular subcutáneo muy próximo al dermis con intensa fibrosis difusa que ha provocado la desaparición de la grasa. En ella se encuentran diseminadas bastantes agrupaciones redondeadas, bien circunscritas, constituidas por células epitelioides de protoplasma algo claro y aspecto espumoso y forma frecuentemente poliédrica. En algu-

nos de éstos nódulos se encuentran verdaderas células de Langhans de múltiples núcleos. Existen regiones en las que los elementos dominantes son placas de células mesodérmicas en función lipofágica, como es corriente ver en las inflamaciones del tejido adiposo, correspondientes a la Wucheratrophien de Flemming. Mezclados con los acúmulos epitelioides, y en torno a éstos, se ven algunos linfocitos, que lejos de los infiltrados adoptan muchas veces disposición perivascular. En la íntima de algunas arteriolas existe discreta proliferación.

La estructura histológica es de sarcoides (fig. 10).

Examen bacteriológico.—El examen directo fué negativo en las tinciones de material hechas con Ziehl y Gram.

Con un triturado del tejido enfermo se inoculan cuatro cobayos, cuatro huevos incubados durante diez días y varios tubos de medios de Löwenstein y de patata glicerizada.

En los huevos no se aprecian alteraciones y un macerado inoculado a los cobayos no produce en éstos ningún fenómeno patológico. De los cobayos, uno muere a la semana. Los otros son sacrificados. En ninguno se aprecia ninguna alteración macroscópica. Se hizo examen histológico, que fué normal.

Los cultivos presentaron crecimiento de colonias blanquecinas lisas y húmedas formadas por gérmenes Gram positivos en diplos y tetrados. Algunos en estrepto corto. Su estudio se hace por el doctor ALÉS, que encuentra que crece en agar común y agar sangre. No fermenta la glucosa, lactosa, sacarosa, dulcita, dextrina, manita, glicerina y ramnosa. Tampoco la leche-azul de metileno y la leche-tornasol. Concluye que es un diplococo saprofito probablemente de contaminación. Agradecemos este estudio a nuestro amigo el doctor ALÉS.

El mes de julio de 1947 tiene un nuevo parto seguido de infección puerperal, para cuyo tratamiento le ponen

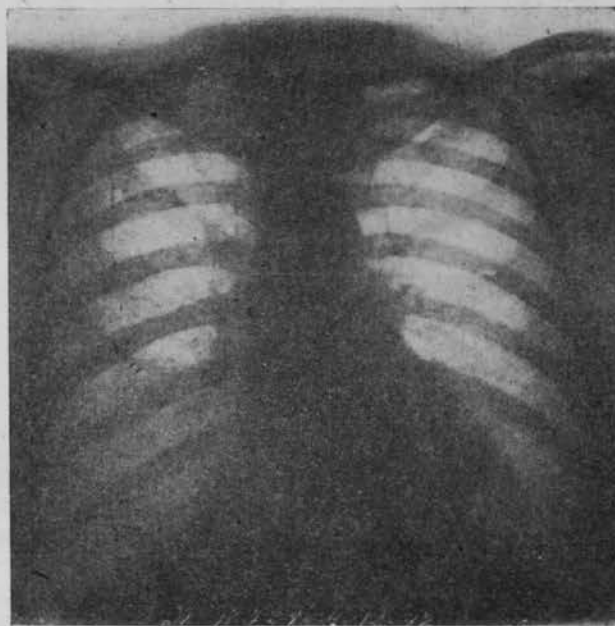


Fig. 9.—J. del R.

cuatro millones de unidades de penicilina. Observa una mejoría notable de sus lesiones cutáneas durante el tratamiento.

CONSIDERACIONES SOBRE LA HISTORIA.

Se caracteriza por la existencia de antecedentes constitucionales muy acusados. Una hermana y un hijo, con lesiones constitucionales congénitas. Dos hijos más, con lesiones cutáneas,

probable eritema nudoso. La misma enferma es asmática.

Enfermedad de curso crónico iniciada hace diez años con un episodio patológico con todos los caracteres de una fiebre puerperal.

Evolución tórpida con brotes de escasa actividad y remisiones. Aparición de una fiebre puerperal con motivo de otro parto.

Mejoría de las lesiones cutáneas con la aplicación de penicilina.

La característica clínica más destacada es que afecta solamente a la piel.

El asma no puede ser considerado como liga-

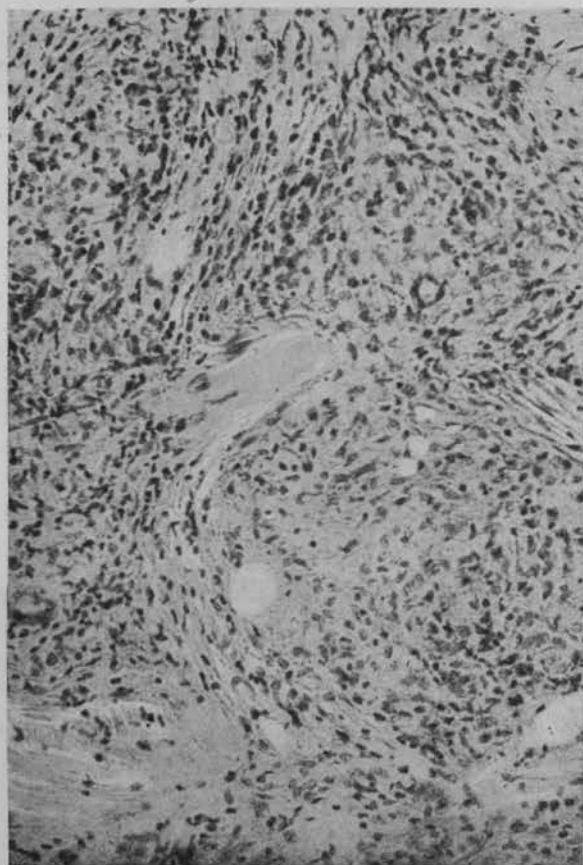


Fig. 10.—J. del R.

do a esa enfermedad por cuanto la padecía con anterioridad. No obstante, pudiera ser que el terreno alérgico facilitara la forma de evolución.

Nos parece interesante la coexistencia de lesiones hipodérmicas y dérmicas. Dudamos si eso se debe a evolución de aquéllos, a la superficie o si primitivamente está afectada la epidermis, en cuyo caso existiría una asociación de sarcoides de Darier-Roussy con Besnier-Boeck.

DISCUSIÓN DE ETIOLOGÍA.

Es éste el aspecto más discutido y en el que todavía no hay acuerdo unánime. Desde las primeras descripciones se dió como segura la etiología tuberculosa (BESNIER, BOECK, JÜNGLING, FLEISCHNER, LENGLET, DARIER, GARLAND, THOM-

SON, MILLIUS y SCHÜRMANN, HANSMANN, PAUTRIER, BERGMANN, LEMMIN, KYRIE, entre otros). No faltaron casos en que se supuso otra etiología, como las ya citadas de PAUTRIER y RAVAUT, de etiología sifilítica para el sarcoides de Darier-Roussy.

RAVELO y REENSTIERNIA sostienen la etiología leprosa: No falta quien sostenga una etiología por microbacterium distinto del de Koch y Hansen (PESSANO y NEGRI). Pasemos revista a los distintos argumentos.

Etiología tuberculosa.—DARIER la admitía en un principio basándose en los siguientes hechos:

1.º Antecedentes personales y familiares tuberculosos. 2.º Estructura histológica de las lesiones de aspecto tuberculoso. 3.º Reacción focal con inyecciones de tuberculina. 4.º Reacciones semejantes en ratón, perro y cobayos por inyección de cloroformobacilina de Auclair.

Los argumentos en que se basan los defensores de la teoría tuberculosa son de orden bacteriológico-histológico, inmunológico y clínico. Les pasaremos revista.

Argumentos bacteriológicos.—Hallazgo de bacilos en las lesiones por examen directo, cultivo e inoculación.

Los casos en que se encuentra el bacilo no son muchos, pero tampoco es excepcional su hallazgo. HANSMANN ha recopilado 20 casos en toda la literatura. El más interesante es probablemente el tantas veces mencionado de KYRIE. Encuentra bacilos en una lesión cutánea de diez días con estructura histológica de inflamación inespecífica. Once días después la imagen celular se asemeja al sarcoides y los bacilos son muy escasos. Quince días más tarde, lesiones típicas del sarcoides y ausencia de bacilos. Más adelante volveremos sobre este caso.

El cultivo se ha conseguido por varios autores desde BOECK, que lo obtuvo de un nódulo nasal; JÜNGLING, a partir de una osteitis quística; TANNER y MAC CURRY, observan bacilos en una parótida procedente de su segundo caso; CAVARA, con material procedente de una enfermedad de Mickulicz; PAUTRIER², discute la corrección de estos cultivos e inoculaciones dudando de ellos.

Argumentos inmunológicos.—Orientados desde dos puntos de vista la hipersensibilidad o alergia y la inmunidad puesta de manifiesto con la desviación del complemento. En cuanto a la reacción tuberculínica, es frecuente decir que es siempre negativa. Lo cierto es que cuando se hace con Mantoux y tuberculina suficientemente concentrada las positividades son frecuentes. PAUTRIER encuentra 4 casos positivos entre los 11 que ha estudiado porcentaje que corresponde aproximadamente al habitual en la región de procedencia de los enfermos.

KISSMEYER recopila 32 casos de la literatura y encuentra 42 por 100 de tuberculina positiva empleando Pirquet y Mantoux.

De la literatura española que hemos podido

recoger, encontramos que de los 3 casos de TELLO VALDIVIESO¹⁰ uno de ellos tiene tuberculina negativa al 1 : 1.000. En otro no consta este dato y el otro tuberculina positiva al 1 : 1.000.

Los dos de GAY PRIETO y ORBANEJA¹¹ tienen tuberculina negativa al 1 : 5.000 y 1 : 10.000, respectivamente.

El de BEGUIRISTAIN¹² tiene tuberculina positiva al 1 : 1.000, aunque no nos parece seguro que se trate de un sarcoide.

Nuestros 2 casos tienen reacción tuberculínica positiva: uno, al 1 : 1.000.000; el otro, al 1 : 100 intensamente. No se investigó umbral en este caso. El caso más interesante es tal vez uno de SCHAUMANN, citado por SIGURD y BERG¹³, que era tuberculina negativa, apareciendo sensibilidad tuberculínica cuando padeció un absceso frío de esternón y haciéndose de nuevo tuberculina negativa al curarse éste.

No podemos entrar en el estudio de esta particularidad. Baste decir que los defensores de la etiología tuberculosa piensan que esta reacción tuberculínica negativa supone alergia positiva por existir gran cantidad de anticuerpos en la piel que destruyen el antígeno tuberculoso y cita la observación de LEMMIN, que no pudo conseguir en un enfermo con sarcoides que apareciera reacción tuberculínica con la inyección de B. C. G. a grandes dosis, produciéndose en el sitio de la inyección y en el ganglio satélite tejido sarcoideo (MARTENSTEIN, JADASOHN, SULZBERGER¹⁴).

Por lo que se refiere a la positividad de la desviación del complemento con antígeno tuberculoso, es frecuente. La observamos en el primero de nuestros casos. HEDEN la encuentra positiva en 13 de 14 casos.

Argumentos histológicos.—Las lesiones no difieren del nódulo tuberculoso más que en la falta de caseificación.

Argumentos clínicos.—Con gran frecuencia los enfermos que padecen enfermedad de B. B. viven en ambientes bacilíferos y algunos de ellos han padecido anteriormente o padecen después tuberculosis evolutiva.

Etiología leprosa.—Defendida por RAVELLO y REENSTIERN, entre otros, se basan especialmente en la distribución geográfica del B. B. coincidente con la de la lepra (países escandinavos, Brasil). PAUTRIER, HEANSEME y SPIUMANN VIGNE han observado casos que histológicamente parecían de sarcoides, demostrando su evolución posterior que se trataba de lepra. DEYKE ha descrito en la lepra tuberculosa lesiones óseas confundibles con la osteitis de Jüngling¹⁵.

Etiología por *Mycobacterium saprofitos*.—PESSANO y NEGRI¹⁶, entre otros, piensan que el germen causal es un *Mycobacterium* distinto del de Koch y de Hansen. Dicen haberlo encontrado en esta enfermedad y en diversas lesiones cutáneas y ganglionares. El extracto de un cultivo preparado como la tuberculina antigua de Koch daría reacciones cuando no da la tuberculina ordinaria.

Etiología por virus.—KVEIN supone que el germen causal es un virus, basándose en que extractos sarcoideos preparados como el antígeno de Frei dan reacciones cutáneas semejantes a los producidos por éste en la linfogranulomatosis inguinal.

Nuestro concepto.—En nuestra opinión, la enfermedad de B. B. no es una unidad etiológica, sino un síndrome que puede ser producido por diversos agentes, siendo el terreno lo específico. Estamos de acuerdo con DARIER, quien en el Congreso de Strasburgo, de marzo de 1934, dijo: "Los sarcoides constituyen un síndrome anatómico o morfológico de causas muy variadas (tuberculosis, lepra, lúes, cuerpos extraños) que son expresión de reacción individual o del terreno. Ciertas entidades clínicas (granuloma anular, eritema, diutinum, eritema indurado) son muy semejantes. En su expresión histológica son algo dispares. Sería curioso saber si existe un lazo intermediario y constante entre agentes tan diversos."

Para la valoración de la etiología conviene repasar dos factores: el agente patógeno y el terreno.

Por lo que al agente patógeno se refiere, consideramos como posible cualquier etiología siempre que cumpla las siguientes premisas: 1.^a Que el germen sea poco virulento. 2.^a Que se multiplique lentamente en el organismo. 3.^a Que penetre en escaso número. 4.^a Que pase reiteradamente a la circulación general, bien procedente del exterior o a partir de un foco séptico interno. 5.^a Que tenga apetencia por el sistema retículo-endotelial.

Como se ve, consideramos preciso un cierto grado de simbiosis entre el huésped y el germen. De acuerdo con estas premisas, y desde un punto de vista estadístico, nos parece que con la mayor frecuencia la etiología debe ser tuberculosa, leprosa o sífilítica. También en un organismo predispuesto pueden originar este tipo de reacción sustancias inertes, como grasas y sílice. Recordamos al respecto las ideas de MAUROGORDATO, IRVINE, GARNER¹⁷⁻¹⁸, etc., según los cuales el nódulo silicótico se produce preferentemente en los tuberculosos.

Por lo que se refiere a nuestros enfermos, destaca en la primera la gran tara tuberculosa familiar: la enferma vive en ambiente bacilífero. La historia clínica muestra repetidos episodios pulmonares que en alguna ocasión fueron diagnosticados de tuberculosis. No carece de interés el hecho de que existe lepra en un familiar convivente. Finalmente, entra en consideración la floculación para sífilis positiva.

Por la historia clínica y la desviación del complemento con antígeno metílico, nos inclinamos por la etiología tuberculosa, aunque bien sabemos que no tenemos una base firme, dando poco valor a este dato, porque, insistimos, a nuestro juicio lo específico y fundamental es el terreno.

En relación con nuestra segunda enferma,

destacan para el enjuiciamiento etiológico los siguientes hechos de interés: 1.º Aparición después de un parto y en el curso de una enfermedad que por sus caracteres parece ser una fiebre puerperal. 2.º La coincidencia de los episodios agudos febriles con las apariciones de las lesiones cutáneas. 3.º La exacerbación por brotes frecuentemente coincidiendo con la menstruación. 4.º La aparición reciente de una segunda sepsis puerperal. 5.º la mejoría de las lesiones cutáneas al tratar esta última enfermedad con penicilina. 6.º La reacción de desviación del complemento con antígeno metílico negativa.

Por todos estos datos nos inclinamos a pensar que en este caso el origen de la infección se encuentra en los órganos genitales y que no se trata del bacilo de Koch, sino de otros gérmenes posiblemente estreptococos. Estos podrían cumplir las premisas más arriba señaladas, ya que por vivir vida saprofita en los órganos genitales han perdido virulencia multiplicándose más lentamente.

Asimismo pueden penetrar en el organismo lenta y reiteradamente y en escaso número periódicamente, coincidiendo con la menstruación, que produce condiciones mecánicas y circulatorias que favorecen esta invasión (esto podría explicar las reactivaciones coincidentes con el período): solamente durante los partos con modificación mecánica y circulatoria de gran intensidad se producirían irrupciones bruscas y de mayor cuantía originando sepsis. El que en nuestros casos y muchos otros no se hayan podido encontrar gérmenes nos parece un hecho natural, casi diríamos condición "sine qua non" de este tipo de lesión. Es bien sabido cómo a medida que se produce inmunidad van desapareciendo los gérmenes y formándose tejido granulomatoso. Este hecho ha sido observado por VORWALD¹⁹ inoculando bacilos de Koch a animales de distinta resistencia, por WESSELS²⁰ en inoculaciones de rata y por METALNIKOFF²¹ en las larvas de *Galleria Mellonella* y *Bombyx Mollitor*.

MONACELLI²² ha demostrado que en el kala-azar se producen nódulos granulomatosos difícilmente diferenciables de los de B. B. y precisamente en este momento desaparecen los parásitos de las lesiones. Cúmplase aquí la ley de LEWANDOWSKY, según la cual "las estructuras granulomatosas tuberculoideas se producen cuando bajo la acción de los enzimas o de los anticuerpos acontece una destrucción lenta de los microorganismos disgregados por las actividades fagocíticas y enzimáticas de las células del mesénquima". Lo mismo sucede en otras enfermedades, que en nuestra opinión tienen gran semejanza con ésta desde el punto de vista patogénico, por ejemplo, en los reumatismos del tipo Chauffard-Still, que uno de nosotros ha estudiado histológicamente²³, y las enfermedades vasculares del tipo de la endocarditis lenta y la periarteritis nudosa. En un sentido parecido se expresa RODRIGO SABALETTE²⁴.

No nos parece preciso invocar la existencia de razas bacilares especiales o bacilos ácidoresistentes saprofitos. Claro está que siendo estos últimos menos patógenos pueden producir con más facilidad el síndrome de B. B. por cumplir mejor las supradichas premisas. SEIBERT y MORELLY²⁵ encuentran que el bacilo aviario y el *Phlei* producen cien veces menos tuberculina que el humano, y, por el contrario, SMITHBURN y SABIN²⁶ observan la misma actividad en los lipoides de estos bacilos que los del humano y bovino para producir reacción histiocitaria. Se comprende, por tanto, que si estos gérmenes invaden el organismo y viven en él puedan producir lesiones granulomatosas con tuberculina negativa.

En relación con el terreno, creemos que aquí se encuentra el verdadero nudo de la cuestión y el determinante que una sepsis tuberculosa o de otra etiología evoluciona en forma aguda o hacia la producción de granulomas. PITTALUGA²⁷ dice que la aparición de reacciones primarias a cargo de elementos de estirpe retículoendotelial revelan una predisposición constitucional mesenquimatosas o reticulohistiocitaria. En esta reacción constitucional consideramos que intervienen dos factores: uno, hereditario y familiar, genotípico; otro, adquirido por infecciones previas de gérmenes de localización mesenquimatosas. De acuerdo con PAGÉS y CAZAL²⁸, consideramos como infección previa modificadora más frecuente la infección tuberculosa, que es prácticamente constante en el hombre que vive en poblaciones, y también la sífilis.

En Canarias, donde la endemia tuberculosa es reciente, aproximadamente data de hace cincuenta años, y las lesiones que observamos suelen ser extensas y de curso rápido, este papel modificante pudiera estar representado por la lepra, afección antigua y bastante difundida en épocas anteriores. Para nosotros lo más importante es la reacción constitucional hereditaria. Observamos aquí con gran frecuencia enfermedades del sistema retículoendotelial, constitucionales o infecciosas, tumores, etc. El hecho de que sin buscarlo hayamos encontrado dos casos seguros de B. B. y tres más que clínicamente lo son, y que no hemos presentado por carecer de datos histológicos, abona esta afirmación nuestra. Además, nuestra segunda enferma presenta claramente una constitución displásica familiar y dos de sus hijos han padecido lesiones cutáneas con alguna semejanza a la que presenta la madre.

Es conocido el hecho de aparición familiar del B. B. generalmente en gemelos (BERGMANN²⁹ y DRESSIER³⁰).

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

De las microfotografías adjuntas y de las descripciones de otros autores se deduce que la lesión típica es el nódulo epitelioides con mayor o menor cantidad de células gigantes, sin que

se observen polinucleares ni otras células que son características de los granulomas.

Si nosotros repasamos mentalmente los distintos aspectos histológicos de las lesiones infecciosas inflamatorias, podemos diferenciar tres grupos esquemáticos:

1.º En las infecciones agudas.—Gran extravasación plasmática, vasodilatación, foco inflamatorio formado por células hemáticas (polinucleares, linfocitos), escasa reacción del mesénquima del órgano afectado, lesiones extensas del parénquima.

2.º En las infecciones crónicas y en las agudas que pasaron al estado crónico.—Aparece el granuloma formado por un abigarrado conjunto de células, en que al lado de las procedentes de la sangre, que se encuentran en escaso número, predominan las del mesénquima del órgano afecto, células cianófilas, reticulocitos, histiocitos, células epitelioides y células gigantes.

Estos granulomas se producen por los más diversos agentes. Organizados como bacterias, hongos, protozoos, metazoos. Inorgánicos exógenos como la sílice (TELLO ³¹ y GARDNER ³²); hidrocarburos exógenos como la parafina y similares. Grasas exógenas y endógenas como lecitina, colestestina y cerebrósidos.

Los fenómenos vasculares son muy escasos o no existen y la afectación de los parénquimas no es tan acusada como en el grupo anterior.

3.º Un tipo especial de reacción mesenquimatosas es aquella en que el nódulo está formado exclusivamente por células epitelioides y gigantes existiendo en mayor o menor grado, pero siempre secundariamente, hiperplasia de las células del retículo y algunos linfocitos que en general se sitúan en la periferia del nódulo. El paradigma morfológico de esta lesión lo da el sarcoides, que tiene semejanza evidente con el tubérculo de la rata blanca, por más que en éste se demuestre la existencia de bacilos y a veces existe caseificación. No creemos que entre los tres grupos existan diferencias tajantes, pero consideramos que la distinta estructura no puede ser accidental, ya que en el B. B. parece producirse más precozmente (KYRIE).

NOSOLOGÍA.

En nuestra opinión, el síndrome que estudiamos debe ser incluido entre las reticuloendoteliosis. Admitimos este término mejor que el de reticuloendotelitis que propone TELLO VALDIVIESO, porque además de estar sancionado por el uso, expresa bien nuestro concepto de que se basa en una perturbación constitucional en la que el factor infeccioso inflamatorio no tiene otra acción que ser el estímulo desencadenante. Consideramos, pues, como una enfermedad degenerativa más que inflamatoria. Con TELLO ³¹ y RAMÓN FAÑANAS ³³ creemos que las células gigantes se producen por alteraciones degenerativas tóxicas o mecánicas de las células epitelioides con dificultad de partición protoplásmica

y división amitótica del núcleo. Así considerado, veamos su encuadramiento entre las otras enfermedades afines. Por lo que hace a las infecciones, ha de incluirse entre las sepsis crónicas. De estas dos son las más frecuentes: tuberculosis y sepsis por cocos piógenos. En relación con la tuberculosis podemos establecer los siguientes grupos:

1.º Sepsis tuberculosa acutissima, necrotizante, sin formación de tubérculos ni lesiones específicas, sin reacción mesenquimatosas, con evolución rápida y anergia negativa.

2.º Tuberculosis miliar de evolución rápida con formación de tubérculos y anergia negativa.

En ninguna de estas dos formas se produce caseificación, que es, según RICH y LEWIS ³⁵, la responsable de la sensibilidad tuberculínica.

3.º Formas hematógenas de evolución subcrónica, con lesiones caseosas, tubérculos y grado medio de alergia.

4.º Formas con tendencia productivo-fibrosa con escasa o nula caseificación con tubérculos y grado medio de alergia o euergia. En este grupo se puede incluir la miliar fría de BURNAND y SAYÉ, que según DUFOUR y BRUN ³⁴ no constituye una entidad bien definida. Nosotros, de acuerdo con este criterio, pensamos que probablemente muchos de estos casos son incluíbles entre los sarcoides.

5.º Formas euérgicas y anérgicas positivas, entre las cuales incluimos el sarcoides y quizá otras enfermedades no consideradas actualmente de etiología tuberculosa. Al lado de estos síndromes habrán de incluirse los denominados por BURNAND ³⁶ "impregnation bacilaire" y "Patraquerie", que como algunos de los casos de este autor terminan presentando lesiones sarcoides.

Por lo que se refiere a la sepsis por cocos de localización reticuloendotelial y de curso crónico, consideramos que el sarcoides está relacionado con síndromes cutáneos, como el lupus eritematoso; con las angiorreticulosis, como la endocarditis lenta y la periarteritis nudosa, y con síndromes articulares, como el reumatismo de Chauffard-Still, del que en un caso estudiado histológicamente por uno de nosotros se encontró en los ganglios estructura sarcoidea. En relación con las otras enfermedades del sistema reticuloendotelial, su situación debe estar entre los granulomas, en los cuales el factor inflamatorio e infeccioso es aún evidente y frecuentemente es demostrable el agente causal, y los tumores reticulares y las reticulosis leucémicas y aleucémicas, en los que el factor infeccioso o no existe o no puede demostrarse, y lo evidente es una modificación del número, de la estructura o del crecimiento y maduración de las células sobre una base constitucional. En todo caso, en tanto que en el granuloma lo fundamental es la infección y el terreno tiene una importancia secundaria, dándose el mismo cuadro en todos los individuos infectados, en las sarcoides el terreno es lo importante y la infección tiene poco

más que una acción estimulante y en los tumores reticulares esta infección parece no existir.

Clinicamente se caracteriza esta enfermedad por los siguientes datos:

1.º Difusión amplia en el organismo, que hace pensar en la distribución del agente causal o sus toxinas por vía hematogénea.

2.º Localización en elementos del sistema retículoendotelial respetando los parénquimas, que pueden ser afectados mecánicamente con posterioridad.

3.º Evolución tórpida por brotes con remisiones incompletas entre los mismos.

RESUMEN.

Se presentan dos casos de enfermedad de Besnier Boeck sobre los cuales se hacen las siguientes consideraciones de orden histológico, etiológico, patogénico y de nosología.

CONCLUSIONES.

1.ª La sarcoidosis es de etiología múltiple, pudiendo ser producida por diversos microorganismos. Entre ellos, probablemente es más frecuente el *Mycobacterium* (Koch, Hansen, paratuberculosos), aunque también podrían producirlo otros gérmenes.

2.ª Lo fundamental no es el agente patógeno, sino la reacción constitucional sobre la base de una perturbación del sistema retículoendotelial congénita, o adquirida por infecciones preparantes. De éstas se consideran como más importantes la tuberculosis, la lepra y la sífilis.

3.ª Clínicamente se caracteriza por una evolución tórpida por brotes y por su ubicuidad, pudiendo afectar a todos los órganos.

BIBLIOGRAFIA

1. GARLAND y THOMSON.—Cit. por TANNER y MAC CURRY. Brit. Med. J., 3, 857, 1934.
2. GAY y ORRANEJA.—Rev. Clin. Esp., 2, 501, 1941.
3. C. R. GAVILANES, J. ALIX y M. VALDÉS.—Rev. Clin. Esp., 9, 99, 1942.
4. J. ALIX, C. R. GAVILANES y M. VALDÉS.—Rev. Clin. Esp., 6, 99, 1942.
5. C. XALABARDER.—Publicaciones del Inst. Antitub. Fco. Moragas, 3, 37, 1939.
6. Cit. por GAY y ORRANEJA, L. C.
7. G. MARAÑÓN.—Diagnóstico etiológico, Espasa-Calpe, 1945.
8. G. PITTALUGA.—Las enfermedades del sistema retículoendotelial, Espasa-Calpe, 1934.
9. B. K. WISSEMAN and C. H. DOAN.—Amer. Rev. Tbc., 30, 33, 1934.
10. L. M. PAUTRIER.—Nouveau pratique dermatologique. III, 694, Masson et Cie., 1936.
11. F. TELLO VALDIVESO.—Rev. Esp. de Tbc., 15, 815, 1946.
12. J. GAY PRIETO y GÓMEZ ORRANEJA.—Rev. Clin. Esp., 2, 555, 1941.
13. J. BEGUINISTAIN.—Libro Iby, 193, 1944.
14. SIGURD BERG.—Acta Med. Scand., 100, 102, 103, 1940.
15. Cit. por R. J. WEISSENBACH, P. LEHMANN, J. MARTINEAU y M. KAPLAN.—Bull. Soc. Derm. et Syph., 253, febrero 1935.
16. J. PESSANO et T. NEGRI.—Ann. de Dermat. et de Syphil., 6, 607, 1935.
17. L. U. GARDNER.—Amer. Rev. Tbc., 29, 1, 1934.
18. H. K. PANCOAST and E. P. PENDERGRASS.—Amer. Rev. Tbc., 29, 43, 1934.
19. A. J. VORWAD.—Amer. Rev. Tbc., 27, 240, 1933.
20. C. C. WESSELS.—Amer. Rev. Tbc., 43, 4, 1941.
21. S. METALNIKOFF.—Comp. Rend. Soc. Biol., 76, 95, 1914.
22. Cit. PITTALUGA (loc. cit., pág. 278).
23. C. JIMÉNEZ DÍAZ, M. MORALES, J. C. DE OYA, E. RODA y E. LÓPEZ GARCÍA.—Rev. Clin. Esp., 23, 363, 1946.
24. P. RODRIGO SABALETTE.—Libro Iby, 463, 1944.

25. F. B. SEIBERT and N. MORELLY.—Journ. Immunol., 24, 194, 1933.
26. K. C. SMITHBURN and F. R. SABIN.—Jour. Exp. Med., 61, 771, 1935.
27. G. PITTALUGA.—Loc. cit., pág. 371.
28. P. CAZAL.—Las Reticulopatías, Morata, editor, Madrid, pág. 374 y sigs.
29. A. BERGMANN.—Beitr. Z. K. Tbk., 92, 581, 1939.
30. DRESSLER.—Schweiz. Med. Wsch., 29, 1939.
31. —J. F. TELLO.—Bol. de la Soc. Esp. de Biol., 2-3, 1, 1913-7.
32. L. U. GARDNER.—Jour. Am. Med. Ass., 101, 594, 1933.
33. J. RAMÓN FAÑANAS.—Trab. Lab. Invest. Biol., 11, 119, 1913.
34. A. DUFOUR et J. BRUN.—Presse Méd., 1, 433, 1934.
35. A. R. RICH.—Patogenia de la tuberculosis, Ed. Alfa, Buenos Aires, 1946.
36. R. BURNAND.—Les syndromes d'impregnación tuberculeuse, Masson et Cie., ed. Paris, 1938.

SUMMARY

Two cases of Besnier Boeck's disease are reported and the following histological, aetiological, pathogenic and nosological points of the same are considered.

1. Sarcoidosis possesses a multiple aetiology and may be produced by several micro-organisms. *Mycobacteria* are probably the most common cause (Koch, Hansen, those akin to tuberculosis) though other germs may also produce it.

2. The fundamental point is not the pathogenic agent but the constitutional reaction based upon a congenital or acquired disorder of the reticuloendothelial system due to inducing infections.

3. It is clinically distinguished by a torpid evolution, by outbreaks and by its widespread appearance since it may affect every organ.

ZUSAMMENFASSUNG

Man bringt 2 Fälle mit Besnier-Boeck'scher Krankheit, deren Histologie Ätiologie, Pathogenese und Nosologie besprochen werden.

1. Die Sarcoidose kann auf verschiedener Ätiologie beruhen und kann durch verschiedene Mikroorganismen hervorgerufen werden. Am häufigsten findet man das *Mycobacterium* (Koch-Hansen und paratuberculosis), obwohl sie auch durch andere Keime erzeugt werden kann.

2. Das Grundlegende ist nicht der pathogene Agent, sondern die konstitutionelle Reaktion auf der Basis einer kongenitalen oder erworbenen Veränderung im reticuloendothelialen System infolge von präparierenden Infektionen. Unter diesen sind die Tuberkulose, Lepra und Syphilis am wichtigsten.

3. Klinisch zeichnet sich die Krankheit durch einen torpiden Verlauf aus in Form von Anfällen und durch seine Vielgestaltigkeit, da sie alle Organe befallen kann.

RÉSUMÉ

On présente deux cas de maladie de Besnier Boeck sur lesquels on fait les considérations suivantes de l'ordre histologique, étiologique, pathogénique et de nosologie.

1. La sarcoïdosis possède une étiologie multiple et elle peut être provoquée par divers microorganismes. Parmi eux probablement celui qui est le plus fréquent est le *Mycobacterium* (Koch, Hansen, paratuberculeux) bien qu'elle pourrait être produite par d'autres germes.

2. Ce qui est fondamental ce n'est pas l'agent pathogène, mais la réaction constitutionnelle sur la base d'un trouble du système réticuloendothélial congénital acquis par des infections de préparation. De celles-ci on considère comme les plus importantes la tuberculose, la lèpre et la syphilis.

3. Cliniquement elle se caractérise par une évolution torpide des bourgeons et par son ubiquité qui peut affecter tous les organes.

NUESTRA EXPERIENCIA EN OCHOCIENTAS INTERVENCIONES DE CATARATA CON VENTOSA (*)

M. MARÍN ENCISO

Jefe Clínico del Servicio de Oftalmología del Hospital Provincial de Madrid.

La operación de catarata ha sido, es y será la que despierte mayor interés y preocupación en todos los oftalmólogos, no sólo por lo que a la visión se refiere, sino también al resultado estético y a la seguridad operatoria, pues aunque parezcan fáciles todas las técnicas, no lo son en el momento operatorio.

Por lo que se refiere al resultado visual, hoy se practica la extracción intracapsular o "in toto", que no deja restos de cápsula que puedan perturbar el resultado, quedando los enfermos con visión = 1 ó superior a la unidad. Los restos capsulares, no sólo por lo que perturban la visión, sino también por los fenómenos irritativos que producen (iritis e iridociclitis), prolongan la curación considerablemente.

La extracción intra-capsular o "in toto" de la catarata con el irisífacio es la intervención que nosotros realizamos.

TÉCNICA.—Una hora antes de la operación se comienza a instilar cada diez minutos unas gotas de solución de cocaína al 4 por 100, con eufatmina al 5 por 100 y adrenalina al 1 por 1.000 (esterilizadas), y al cabo de una hora que la anestesia se ha obtenido, se lleva el enfermo a la mesa de operaciones.

La desinfección de piel, párpados, pestañas, cejas, nariz, mejillas y frente la realizamos con

tintura de yodo, limpiándola después con alcohol absoluto.

La anestesia profunda, retrobulbar, la realizamos por la vía conjuntival o cutánea indistintamente, con un centímetro y medio de la solución de novocaína al 4 por 100 y tres gotas de adrenalina al 1 por 1.000.

La aquinesia del músculo orbicular de los párpados la obtenemos con una pequeña cantidad de novocaína al 2 por 100 (3 c. c.) en inyección sobre el mismo hueso en el reborde orbitario externo.

De ordinario no lavamos los ojos en el acto operatorio; solamente en los llorosos, por la epifora resultante de la extirpación del saco lagrimal (que únicamente lo hacemos en las personas de edad muy avanzada cuando no se puede practicar la dacriocistorrinostomía), verificamos un lavado con suero fisiológico estéril y templado antes de colocar el blefarostato.

Se toma la tensión, y cuando es inferior a 10 m/mhg, comenzamos el acto operatorio. Mientras no alcance esta cifra, se esperan los minutos necesarios.

Los instrumentos de corte se esterilizan durante más de media hora en alcohol absoluto y se lavan con agua estéril; los restantes instrumentos se esterilizan por ebullición.

Para secar el campo operatorio utilizamos unos pequeños cilindros de algodones húmedos y estériles.

La cabeza se coloca horizontalmente, y se almohadillan los lados para evitar el desplazamiento.

No se comienza el acto operatorio mientras no estemos convencidos principalmente de la aquinesia del orbicular.

El blefarostato de Arruga, para nosotros, siempre ha sido indispensable, y le agregamos, desde hace muchos años, una modificación que permite separar el párpado inferior del globo ocular lo mismo que con el superior hace su modelo.

Primer tiempo.—La fijación del recto superior la practicamos cogiéndole con una pinza de diente de ratón fina y pasando un asa de seda núm. 2, que se sujeta a una pinza de Pean o de Kocher, y a voluntad dirigimos el ojo hacia abajo o permitimos la mirada hacia arriba; además, con el ojo sujeto e inclinándolo hacia la derecha, nos contrarresta la presión que se hace con la aguja de sutura de córnea, y que tiende a dirigir el ojo hacia adentro; es como las riendas de un caballo que dirigimos a nuestra voluntad, y nunca lo inmovilizamos por los inconvenientes siguientes: 1.º El ojo en la mirada hacia abajo favorece la salida del vítreo por el aumento de la tensión. 2.º Al hacer la sutura de córnea, el ojo siempre se dirige hacia donde se efectúa la salida de la aguja y no permite cogerla bien; y 3.º La fijación del recto interno, que describiremos después, no podríamos efectuarla cómodamente.

Segundo tiempo: Sutura previa de la córnea.—

(*) Trabajo presentado en el Servicio del Profesor Jiménez Díaz.