

ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt eine neue Technik zum selektiven Kollaps der Lunge, bei welcher ein Stück Plexiglasstoff verwandt wird. In den bisher so behandelten Fällen erzielte man gute Resultate. Um die Wirksamkeit dieser neuen Methode definitiv beurteilen zu können, werden größere Erfahrungen erforderlich sein.

RÉSUMÉ

On décrit une nouvelle technique du collapsus pulmonaire sélectif chez laquelle on utilise un morceau de tissu en plexiglas. Chez les cas utilisés jusqu'à présent les résultats ont été bons. Il faut acquérir plus d'expérience pour pouvoir juger l'efficacité de cette nouvelle méthode.

NOTAS CLINICAS

COMENTARIOS A UN CASO DE ENFERMEDAD DE GIERKE

J. M. ROMEO ORBEGOZO y E. PANERO GRIMAU

Clínica Médica Universitaria del Profesor JIMÉNEZ DÍAZ.

La enfermedad de von Gierke es un proceso de extraordinaria rareza, y que se presenta exclusivamente en la primera infancia, caracterizándose por el depósito de glicógeno fundamentalmente en el hígado, pero también en otros órganos. Esta enfermedad corresponde, pues, a uno de los tres tipos de glicogenosis actualmente reconocidos; en efecto, al lado de la glicogenosis con hiperglucemia que caracteriza a la diabetes infantil del tipo Mauriac y de la glicogenosis con glicemia normal del tipo Essen-Schneider, está la glicogenosis con hipoglucemia, características de la enfermedad descrita por von GIERKE; sin embargo, esta división de las glicogenosis no es una entidad fija, puesto que ha podido verse el cambio en la alteración del metabolismo hidrocarbonado y casos que empezaron cursando con hipoglucemia terminan haciéndose diabéticos.

La extrema rareza de la enfermedad de Gierke nos ha movido a la publicación de este caso, cuyos comentarios expondremos a continuación:

Se trata del niño J. L. del R., de tres años de edad, quien a los cuatro meses, estando lactando, tuvo dos o tres sacudidas bruscas en ambos brazos y piernas de brevíssima duración, que se acompañaron de emisión de orina y palidez, sin perder el conocimiento, y recuperándose rápidamente. A partir del primer ataque tuvo diarreas, llegando a hacer unas veinte deposiciones diarias, diurnas y nocturnas, completamente líquidas, en varias ocasiones; este cuadro diarreico le duró hasta los dos años de edad, sin que se le haya vuelto a repetir. El ataque le dió de nuevo a los cuatro días, por la mañana, al despertarse; las sacudidas en todos los miembros fueron más frecuentes e intensas, durándole cuatro o cinco minutos, se orinó y se le torcieron los ojos, poniéndolos en blanco, quedándose sin voz y con el sensorio obnubilado; también se recuperó rápidamente. Nuevamente a los ocho días otro ataque de características similares, pero acompañándose en esta ocasión de

convulsiones con contractura en las manos y torciendo la boca, sin que precisen hacia qué lado. Desde entonces se le repitieron los ataques cada diez o quince días, aunque últimamente son de menor frecuencia. Desde los siete meses se ha podido apreciar un aumento progresivo del tamaño del vientre y dureza del mismo. No se ha puesto nunca amarillo. No ha perdido peso. Tiene mucho apetito y va bien de vientre. Poliuria los días



Fig. 1.

que preceden a los ataques; nicturia habitual (2-3 veces). No duerme bien. Sus familiares consideran que es más inteligente de lo que corresponde a su edad. Ha padecido tos ferina y varicela. Sus antecedentes familiares carecen de interés.

En la exploración nos encontramos con un niño hipotrófico, cuyo aspecto puede verse en la fotografía (figura 1), macrocéfalo, con la fontanella mayor abierta. Buena coloración de piel y mucosas; no adenopatías en cuello, axilas e ingles. Amigdalas, hipertróficas; oídos,

normales. Tórax, normal a la percusión y auscultación; corazón grande, cuya punta late en quinto espacio línea mamilar, y se percibe un refuerzo del segundo tono pulmonar. Se aprecia el abdomen enormemente aumentado de tamaño, con circulación colateral tipo cava. Se palpa un hígado que ocupa las dos terceras partes del total del abdomen, agrandado globalmente, duro y no doloroso, de superficie lisa. No se palpa el bazo. No hay

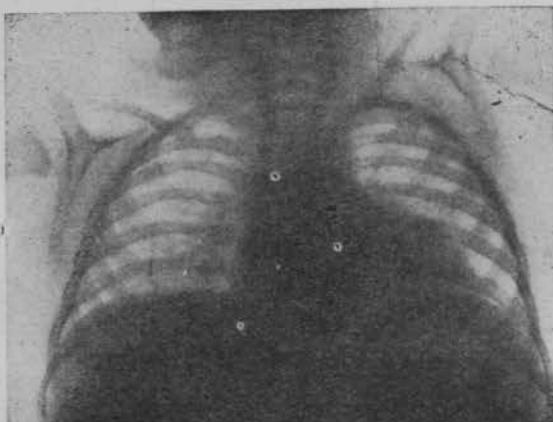


Fig. 2.

ascitis. No edemas. Hipotonía generalizada con hiporeflexia tendinosa.

El examen de sangre muestra 3.040.000 hemáties, 60 por 100 de hemoglobina y 1 de v. g.; anisocitosis marcada con predominio de microcitos y frecuentes macrocitos policromáticos; en fresco, ligera planocitosis. El estudio de la médula ósea realizado por el Dr. PANIAGUA permite excluir cualquier proceso del sistema hemopoyético y las tesaurismosis lipoides; 5.200 leucocitos con 30 segmentados, 5 cayados, 3 eosinófilos, 60 linfocitos, un monocito y un reticulocito. En la orina de densidad normal y reacción alcalina se aprecia únicamente una reacción positiva de urobilina de dos cruces y débil de urobilinógeno (tubo 1, dilución 1/10). En un primer análisis se obtuvo una glucemia basal de 67,5 mgr. por 100, en comparación con 90,5 en la madre; en otro posterior, la cifra basal era de 34, que no se modificó a la media hora de la inyección subcutánea de medio milígramo de adrenalina y que subió a 68 al cabo de una hora. La radiografía de tórax (fig. 2) confirma la exploración física, mostrando efectivamente una cardiomegalia. En el electrocardiograma (fig. 3), aparte de taquicardia sinusal y arritmia respiratoria, se aprecia la inversión de la onda T en CF, y CF. Finalmente, la dosificación de los lípidos en sangre arroja 1.320 mgr. por 100 de lípidos totales con 275 de colesterol total, 95 en forma esterificada y 180 libre.

El diagnóstico en este caso no ofrecía grandes dificultades. A esta edad tal hepatomegalia sugiere evidentemente una tesaurismosis; la ausencia de esplenomegalia hace inverosímil una lipidosis o una cirrosis infantil, pero si a ello unimos el aspecto somático característico del niño, la cifra baja de glucemia en ayunas y la respuesta escasa y tardía a la inyección de adrenalina, así como la hiperorexia y los fenómenos hipoglucémicos, se impone el diagnóstico de enfermedad de Gierke. En efecto, las crisis convulsivas tenían todo el carácter de ser de origen hipoglucémico, cosa confirmada en el curso del estudio del niño, ya que, orientada por nosotros, podía la madre yugular los accesos por la administración de azúcar.

Ya enunciábamos que el depósito de glicógeno se realiza no solamente en el hígado, sino también en otros órganos. Se ha hablado de la cardiomegalia glicogénica, esto es, el aumento de tamaño del corazón por el depósito de glicógeno en esta víscera; este fenómeno se observa claramente en nuestro caso en el que coexisten alteraciones electrocardiográficas indudables.

Otro dato interesante en nuestro enfermo nos lo proporciona el estudio de los lípidos en sangre, mostrándonos una hiperlipemia extraordinaria con la característica adicional de ser muy pobre la esterificación de la colesterolina. La hiperlipemia, en estos casos, se presenta como respuesta reaccional a la hipoglucemia. Más difícil de explicar es la falta de esterificación de la colesterolina, aunque muy bien puede deberse a una alteración parcial de la función hepática por el depósito, quizás porque existe un posible acoplamiento entre la movilización del glucógeno y la esterificación de los lípidos; de aquí que no se produzca normalmente ésta en los casos en que esté aumentada la estabilidad del glucógeno en el hígado.

Es frecuente la aparición de diarreas en estos enfermos. Su causa podría explicarse también por el depósito de glicógeno en el intestino, pero no debe olvidarse el aspecto externo de estos

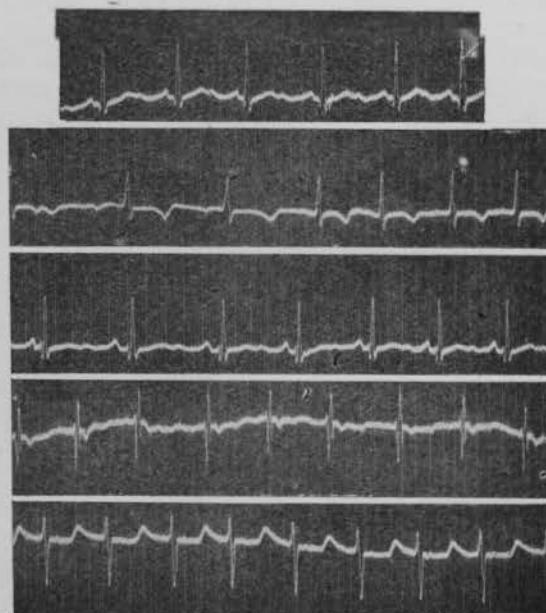


Fig. 3.

niños con todo el carácter de la insuficiencia hipofisaria, y ya sabemos con qué frecuencia se presentan aquí trastornos de la absorción intestinal, cosa que se confirma al observar el carácter graso de las deposiciones en algunos casos de GIERKE.

Este y otros datos abonan en favor del origen hipofisario de la enfermedad de Gierke, según tesis defendida por el Prof. JIMÉNEZ DÍAZ, para quien se trataría de una insuficiencia en la producción de hormona contrainsular que re-

percutiría sobre el metabolismo hidrocarbonado, facilitando el depósito de glicógeno y disminuyendo su capacidad de movilización. Esta insuficiencia hipofisaria no sería exclusivamente de la hormona contrainsular, sino también de la hormona de crecimiento y coexistiría con una hiperfunción cortical primaria o secundaria, manifestadas, respectivamente, por la estatura pequeña, cara redonda, etc. y el aspecto externo, la poliuria y la vivacidad especial que exhiben estos niños.

CANCER PANCREATICO DE POSIBLE ORIGEN DIVERTICULAR (*)

M. ESTEBAN GIL

Ayudante de la Cátedra.
Médico por oposición de la
Beneficencia Municipal de
Valencia.

J. ALMELA GUILLÉN

Profesor adjunto.

V. RABASA ALBORG

Ayudante de la Cátedra.

G. BLANES

Alumno agregado al Ser-
vicio.

Se piensa y se habla, con razón, de lo que STARZ ha dado en llamar "cáncer-resistencia" del intestino delgado, especialmente del duodeno (D), a expensas de sus tejidos propios. Pero anatómicamente en él confluyen disposiciones histológicas de otras dependencias cuyo componente epitelial entraña mayores posibilidades neoformativas y al mismo tiempo la histogénesis destaca la importancia del desarrollo duodenal y sus anejos, bien trascendente en el capítulo de dismorfias y neoformaciones.

Existe una gama de epiteliomatosis más o menos benignas, que comprende desde las aberraciones pancreáticas hasta las formas de patente malignidad, a través de tipos intermedios, los "basaliomas" mucoentéricos de KROMPECHER (equivalentes a las formas cutáneas, como señala WALZ), entre los cuales, partiendo de islotes distópicos de páncreas (P), han podido observarse todas las formas de transición: adenomias congénitos, considerados en parte como islotes epiteliales mucosos desplazados o, para algunos (BROMAN) rudimentos aberrantes de tejido pancreático; "carcinoïdes" de OBERNDORFER, de discutible malignidad inicial, considerados como verdaderos "nevus mucosos" por ASCHOFF (equivalentes a los cutáneos), como rudimentarios islotes aberrantes de P ("tumores pancreáticos del intestino" de SALTYKOV) o reconocidos como de procedencia argentófila y estirpe nerviosa por MASSON (células amarillas de SCHMIDT del intestino), con argentofilia trans-

mitidas a sus formas degenerativas malignas (v. REHREN), y, finalmente, el cáncer duodenal genuino, de tan frecuente asiento en la desembocadura del conducto biliar, carcinoma papilar, ulceroso también en parte, de textura glandular, correspondiendo a mucosa intestinal, pero a menudo difícil de distinguir de los propagados des de colédoco o cabeza de páncreas.

Antes de llegar al cáncer de D otras formas tumorales, aun cuando mantengan su estructura todavía en los límites de la malignidad, pueden ya ofrecer ocasionalmente nódulos ganglionares y hepáticos a la manera de verdaderas metástasis y aberrancias, y en todo caso pueden desarrollarse a sus expensas degeneraciones francamente malignas.

Todo ello exalta la trascendencia oncógena de las alteraciones en la histogénesis fetal de D y perfila la citada cancerresistencia de sus tejidos propios, puesto que la morfogénesis normal incluye en este sector intestinal órganos de muy otra estirpe tisular. El colédoco terminal y la ampolla vateriana dan lugar al 2-3 por 100 de las localizaciones cancerosas totales (ASCHOFF); sólo el 65 por 100 de los cánceres de D son primitivos (CASTEX, BONORINO y D'ALOTTO), y de entre ellos únicamente el 22 y 12 por 100 de las veces se implantan en porciones supra e inframampular, respectivamente, con lo que se pone en evidencia la predilección por los tejidos de la papila de Vater y se recuerda en las demás localizaciones la propagación duodenal del cáncer gástrico unos centímetros más allá del piloro, la frecuente proporción en D alto de blastomas gástricos y en resto de D la posibilidad de invasiones de vecindad desde el P (casuística mayor de carcinomatosis a expensas del asiento en cabeza en el 72 por 100 de casos, según CHAUFARD).

Así destaca en el cáncer de D, según estas consideraciones, la resistencia propia y el valor genético de heterotopías diversas y ciertos tejidos de vecindad, en apoyo de lo cual ofrecemos a continuación una particular historia clínica:

Enferma D. G. M., de veinticuatro años, acude al Consultorio el 7-II-48. Menárguica desde los catorce años, oligomenorreica, con retrasos menstruales las dos últimas reglas.

Hacia año y medio que, durante cuatro o cinco días, presentó en ayunas vómitos biliosos, precedidos y seguidos de náusea, continuada durante el resto del día, sin relación prandial y mejorada con el decúbito. A continuación, profunda astenia por espacio de varios días. No ictericia, fiebre ni dolor. Quedó aparentemente bien.

Cuatro o cinco meses antes de su asistencia, paroxismo de dolor en barra en hemiabdomen superior, con irradiación lumbar e hipocondrio izquierdo, sordo y con remisiones. Continuó bien más tarde, durante corta temporada. Amenorrea. Quince días antes de ser asistida aqueja dolor diario de localización izquierda en hemiabdomen superior y lumbar, intenso y constante, con exacerbaciones diurnas y nocturnas en ocasiones, que la impiden el descanso sin calmantes. Profunda astenia, anorexia y pérdida de peso aproximada de 10 kilogramos durante este tiempo.

Afectación general con marcada depauperación; palidez amarillenta, con ligero tinte grisáceo de tegumentos. Circulatorio y respiratorio, normales.

(*) Trabajos de la Cátedra A. de Patología Médica de la Facultad de Medicina de Valencia. Prof.: Doctor RODRÍGUEZ FORNOS.