

pensar en una reacción inmunitaria especial del sujeto ante el bacilo de Koch, quizá al bovino, como piensa SCHAUMANN, y por lo tanto nos inclinamos a pensar, como la mayoría de los autores, en la etiología tuberculosa de este proceso.

BIBLIOGRAFÍA

- BAILLIART, P.—Traité d'Ophtalmologie, Paris, 1939.
COSTI, C. y MARAÑÓN, G.—Arch. de la Soc. Oftalm. Hispano-americana, 5, 1122, 1945.
DUKE-ELDER, S.—Text-book of Ophthalmology, London, 1940.
HEERFORDT, C. F.—Arch. f. Ophtalm., 70, 254, 1909.
JERSILD, M.—Acta Med. Scand., 97, 322, 1938.
JIMÉNEZ DÍAZ, C.—Lecciones de la Cátedra de Patología Médica, Madrid, 1947.
KIRBY, W. M. M. y ARMSTRONG, C. D.—Ann. Int. Med., 21, 475, 1944.
LEVITT, J. M.—Arch. Ophth. Chicago, 26, 358, 1941.
PAUTRIER, L. M.—La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, Paris, 1940.
SANDBACKA-HOLMSTRÖM, I.—Acta Med. Scand., 103, 482, 1940.

CIRROSIS HEPATO-ESPLENOMEGALICA
INFANTIL CON HEMERALOPIA

A. ZAMORA SAMPER

Médico (Puericultor, Pediatra del S. E. Caravaca (Murcia)).

Decía en sus lecciones clínicas prácticas nuestro querido maestro el Prof. PEDRO Y PONS que la llamada cirrosis biliar o hipertrófica, o de Hanot, era enfermedad poco corriente, habiéndose incluso negado su existencia por algunos.

El caso que he estudiado y es objeto de esta publicación acaece en un niño de doce años, con la particularidad de coincidir con hemeralopía, que mejora francamente con la administración parenteral de vitamina A.

J. L. P., de doce años; cuando se le vió por primera vez, en 27-X-1947, residente en medio rural. Padre y madre sanos. Han sido 13 hermanos y un aborto de dos meses, viviendo sólo cinco, uno de los cuales ha padecido infiltración pulmonar secundaria específica curada. De los fallecidos, dos gemelos al nacer por distocia y otros cinco, deducido de lo que nos cuenta la madre, por trastornos nutritivos.

Sólo ha padecido algunos catarros de tipo bronquial. Siempre endeble.

Desde hace cuatro a cinco meses no ve casi nada cuando anochece. Anteriormente había notado la madre abultamiento abdominal, anorexia, tinte amarillento de la piel, fiebre hasta 38,5 por las tardes, a temporadas coincidentes con exacerbación del tinte amarillento de tegumentos y conjuntivas, así como apatía y tristeza. Epistaxis pertinaces y frecuentes. Orinas subidas de color. Heces normales. Por otro lado, el desarrollo estatural y ponderal del niño no era todo lo bueno de desear.

A la exploración clínica un peso de 28,500 kilogramos y una talla de 1,26 m. (por bajo ambos de lo normal). La piel tiene un color moreno-amarillento y ligero tinte icterico en conjuntivas. Respiratorio normal. Circulatorio normal y una tensión arterial de Máx. 10 y Mín. 7. Abdomen abultado con circulación venosa superficial epigástrica muy visible. Se palpa un hígado grande, que se extiende a más de tres traveses de dedo bajo reborde

costal, francamente hipertrofiado, pero más en su lóbulo izquierdo, en donde el borde es más liso y duro. Bazo palpable, tipo 2 de la escala de Boyd. Timpanismo abdominal, sin macidez en zonas declives. Ganglios cervicales, axilares e inguinales palpables del tamaño entre lentejas y arroz. Rinofaringe y boca, normales.

La radioscopia del tórax muestra discretos sombreados hiliares a los que no concedemos importancia y una silueta cardíaca normal de líneas y dimensiones.

El informe del oftalmólogo (Dr. ROBLES): Agudeza visual y refracción, normales. En fondo de ojo, una ligera palidez temporal de la papila. No se puede determinar índice de adaptación a la obscuridad por no disponer de adaptómetro.

Cassoni, negativo. Pirquet, negativo.

Examen de sangre: Hematíes, 4.000.000. Leucocitos, 8.000. Basófilos, 0. Eosinófilos, 0. Cayado, 2. Segmentados, 70. Linfocitos, 27. Monocitos, 1. Hb., 70 por 100. No se observan hematozoarios. Velocidad de sedimentación globular, primera hora, 130; a las dos horas, 146. Tiempo de hemorragia (Duke), 5 minutos. Tiempo de coagulación (Brodie-Rusel), 20 minutos. Seroaglutinaciones negativas para Brucella Melitensis y Abortus Bang. Glucemia en ayunas, 0,80 por 1.000. Wassermann negativo. Hecht negativo, Kahn negativo. Reacción de Takata-Ara, positiva, con floculación intensa a las diluciones 1-8, 1-16, 1-32, 1-64 (+++).

Examen de orina: albúmina, negativo. Glucosa, negativo. Acetona, negativo. Pigmentos biliares, positivo (++). Sales biliares, negativo. Urobilina, negativo. Sedimento, normal.

No se hizo biopsia hepática por aspiración, lo que hubiera tenido un gran valor, por temor a un accidente hemorrágico.

Ante los síntomas predominantes de ictericia en brotes con fiebre, hígado y bazo aumentados de tamaño, velocidad de sedimentación globular aumentada, Takata fuertemente positivo y coluria, pensamos para el diagnóstico en primer lugar en la cirrosis hepática esplenomegálica (tipo Hanot) y con ella un síndrome de hemeralopía, a más una tendencia hegorragípara (epistaxis frecuentes) y un ligero déficit de desarrollo (peso y talla algo inferiores a lo normal).

En el diagnóstico diferencial que puede hacerse eliminatório para diferentes procesos que cursan con hepatomegalia y esplenomegalia (paludismo, kala-azar, sífilis, hígado cardio-tuberculoso de Hutinel, tesarismosis, ictericia hemolítica, etc.) ofrece más dificultades el síndrome de Banti. Este evoluciona en su estadio final hacia una cirrosis atrofica y no hipertrófica como en nuestro caso, si bien en su segundo período está algo aumentado de tamaño el hígado y hay subictericia. Pero es típico del Banti una leucopenia con monocitosis, mientras que nuestro enfermo presenta una cifra normal de leucocitos y algo elevada de neutrófilos con monocitopenia. De todos modos, como dato definitivo para una conformidad absoluta nos faltaría el examen histológico del bazo para comprobar la existencia o no de fibroadenia de los folículos esplénicos, único signo seguro según EPPINGER. Y aprovechamos esta ocasión para dar nuestra conformidad al criterio sustentado por muchos de que la enfermedad de Banti no es nada más que un tipo clínico especial de cirrosis (policirrosis).

Volviendo a nuestro diagnóstico de cirrosis hepática-esplenomegálica (tipo Hanot), ha sido

ésta muy discutida como entidad clínica, considerando hace años EPPINGER es errónea la división de las cirrosis admitida por muchos en una forma hipertrófica (tipo Hanot) y otra atrófica (tipo Laennec), ya que tienen etiología común y anatomopatológicamente en los casos diagnosticados de Hanot una vez hecha la necropsia el hígado presenta caracteres histológicos que no se diferencian en nada de los que se observan en las cirrosis de Laennec. Creo, por mi parte, dejando a un lado las disquisiciones anatomopatológicas del ilustre sabio vienés, que existe la cirrosis de Hanot como entidad clínica diferenciable de la de Laennec, pero sería mejor llamarla cirrosis hepato-esplenomegálica, nombre de más amplitud.

WILENSKY ha demostrado que la cirrosis de Hanot es un proceso degenerativo del sistema retículo-endotelial, localizado en el hígado, bazo, páncreas y nódulos linfáticos; por tanto, una retículo-endoteliosis que conduce a las destrucciones de las estructuras de sostén que mantienen a las células hepáticas y esplénicas, que se disocian dando lugar a la fibrosis en el hígado y a hemorragias en la pulpa en el bazo con la consiguiente desintegración de glóbulos sanguíneos y fagocitosis, a lo que sería debido según este investigador la ictericia, por tanto extrahepática. No opina igual sobre la ictericia JIMÉNEZ DÍAZ, que la cree hepática, como consecuencia de la disgregación de los capilares biliares formados por las células hepáticas, derramándose la bilis por falta de encauzamiento, habiendo de buscarse el origen de todo esto en la compresión ejercida sobre dichas células hepáticas por los vasos sinusoides dilatados a consecuencia del estasis sanguíneo.

Desconocemos la etiología de la cirrosis de nuestro enfermo y pensamos en algún proceso séptico crónico (infección hematógena) o quizá una infección biliar latente (colangia de Naunyn), obrando sobre un terreno constitucional especial de labilidad hepática. No olvidemos que decía BOIX: "No es cirrótico quien quiere, sino quien puede." El ambiente pobre en que se desenvuelve su infancia, forzado a trabajos rurales rudos impropios de su edad, con una alimentación precaria y monótona, sería un factor coadyuvante. El papel cirrótico de las dietas unilaterales en las que se carecen de ciertas sustancias tales como vitaminas del grupo B o aminoácidos azufrados del tipo de la metionina, ha sido puesto de manifiesto por GYORGY y GOLDBLATT en sus experimentos con ratas en las que se produce un cuadro anatomopatológico similar a las cirrosis humanas tipo Laennec. Las dietas con sobrecarga de cistina son cirróticas, pero administrada ésta conjuntamente con colina y levadura desaparece dicha acción.

No creemos en nuestro caso en la existencia de causas remotas de una eritroblastosis fetal, como los casos de cirrosis aguda familiar descritos por ROF, MORALES y CLAVEL. Nuestro enfermo no ha padecido ictericia neo-natorum ni se ha encontrado en el resto de la familia pro-

ceso alguno que hiciera pensar en isoinmunización con factor Rh.

Volviendo al origen infeccioso de las cirrosis hepato-esplenomegálicas, éste puede ser variadísimo: rinitis de repetición, tráqueo-bronquitis, escarlatina, reumatismo, paludismo, tuberculosis, sífilis, melitococia, virus filtrables hepatotropos, etc.; hasta se han descrito gérmenes especiales como la "nocardia esplénica" (variedad de actinomicas) negada por muchos. Las toxinas bacterianas, actuando repetidamente sobre un hígado y también sobre un bazo y ganglios linfáticos sensibilizados (afectación degenerativa del sistema retículo-endotelial), producen una serie de choques repetidos conducentes a una inflamación serosa del tipo C de Eppinger inaparentes clínicamente durante un cierto período de tiempo, pero que acaban en una hepatopatía crónica evolutiva.

En los tratados de Oftalmología hemos leído que entre las causas de hemeralopia, aparte de una alimentación defectuosa, se encuentran las enfermedades hepáticas, y MÁRQUEZ, en sus "Lecciones de Oftalmología", dice "que se produce principalmente en las cirrosis hipertróficas. La retina es el tejido más rico en vitamina A y caroteno, que intervienen en la regeneración de la púrpura visual (retineno o sustancia carotinoide + proteína). La perturbación que ocasiona la avitaminosis A sobre la retina o, mejor dicho, sobre la púrpura visual (véanse trabajos de WALD), es la que da lugar a la hemeralopia.

HANSEN cree que en la hemeralopia por lesión hepática (en su caso tirotoxicosis con afectación del hígado) los preparados de vitamina A son ineficaces y sí en cambio los extractos hepáticos; negando, por lo tanto, el papel de una avitaminosis A en la patogenia de tal perturbación visual. FIESSINGER y colaboradores dicen que la hemeralopia es constante en los cirróticos, pero que no está relacionada con una hipovitaminemia A, no dando lugar a mejoría la hiperdosificación.

En contra de esas opiniones, GILJE cita el caso de un paciente con hemeralopia y xerosis conjuntival, que padece al mismo tiempo una obstrucción de vías biliares y cirrosis hepática; curando la hemeralopia a los cinco días de inyectarle vitamina A, y reapareciendo siete semanas después de suprimirla. Coincide esta observación con el caso que presentamos en el que no mejora la hemeralopia cuando se le inyecta exclusivamente extracto hepático enriquecido con complejo vitamínico B, sino cuando se inyecta vitamina A masiva cada tres días, hasta tres inyecciones de 100.000 u. u., durando los efectos de cinco a seis semanas, sin ver resultado alguno cuando se administra por vía oral. PINTADO NADAL describe casos de hemeralopia observados por él en enfermos hepáticos, aconsejando el aporte abundante de vitamina A, a más de otras vitaminas.

Ha sido muy de lamentar el no haber podido realizar en nuestro enfermo investigaciones de

vitamina A en suero y pruebas de sobrecarga digestiva, por carecer de reactivos y aparatos especiales, tales como el colorímetro de Lovibond. Recordamos a este efecto que ADLERSBERG y colaboradores han demostrado un descenso de nivel de vitamina A en sangre en afecciones hepáticas graves y falta de elevación tras ingestión oral, nivelándose éste paralelamente a la mejoría clínica; admitiendo estos autores que habría un disturbio en la absorción intestinal de la vitamina A, controlada por el hígado a través de sistemas enzimáticos esenciales.

El tratamiento ha sido a base de extractos hepáticos enriquecidos con complejo vitamínico B, vitamina C y vitamina K cuando había epistaxis (a la que obedecía muy bien). Hidrolizados de caseína por vía oral. Régimen de alimentación pobre en grasas y rico en proteínas e hidratos de carbono. Vitamina A parenteral a dosis de 100.000 u. u. cada tres días hasta tres inyecciones; no habiendo observado resultado positivo para la hemeralopia cuando se administraba por vía oral. Cada mes se repetían tandas de inyecciones de vitamina A, que luego se fueron haciendo más de tarde en tarde.

Lleva el enfermo más de dos años de observación. Actualmente próximo a los quince años de edad, han disminuido de tamaño su hígado y bazo (véase fotografía);

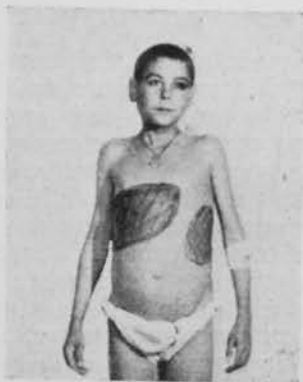


Fig. 1.

su peso es de 23 kilogramos y su talla de 1,37 m., algo por bajo aún de lo normal (tablas de Rodríguez Vicente). El vientre ha disminuido de volumen. No tiene hemorragias. Ve al anochecer como cualquier otra persona normal, aunque cuando se ha descuidado algo la administración de vitamina A, dejando pasar dos o tres meses, reaparece ligeramente la hemeralopia. Los brotes febriles con ictericia hace más de cuatro meses que no los tiene. Actualmente es patente aún un discretísimo tinte subictérico. La reacción de Takata, ligeramente positiva.

El porvenir no sabemos cuál ha de ser a pesar de la mejoría, pero si se fuera agravando,

ante el fracaso del tratamiento médico, valdría la pena de intentar la esplenectomía, indicación sentada por EPPINGER hace años y que, según él, era de un resultado positivo en las cirrosis hipertróficas, curando el proceso. BERGERET, CAROLI y AUDEUD son partidarios de la esplenectomía cuando se presentan enterorragias con carácter recidivante.

GYORGY y GOLDBLATT han demostrado experimentalmente que el tiouracilo tiene un efecto preventivo sobre las cirrosis hepáticas, asociado a una dieta rica en proteínas y metionina (aminoácido protector ante las cirrosis trofopáticas y toxipáticas). Según MAC KENZIE, ASTWOOD y colaboradores, el tiouracilo actuaría a través del tiroides, descendiendo el metabolismo de la metionina. A título de ensayo pensamos utilizar esta medicación en nuestro enfermo, con una detenida observación.

RESUMEN.

1. Presentamos un caso infantil de cirrosis hepato-esplenomegálica (nombre que preferimos al de cirrosis hipertrófica o de Hanot, por ser más amplio), de origen séptico a germen ignorado, pero actuando sobre un hígado deficiente. Conjuntamente una hemeralopia que mejora francamente con administración parenteral de vitamina A, demostrando la clínica el papel que juega el hígado en la absorción, elaboración y almacenamiento de dicha vitamina.

2. La hemeralopia es probablemente un síntoma frecuente en este tipo de cirrosis, pero que es discreto muchas veces y pasa desapercibido, debiendo ser investigado cuidadosamente.

3. Las posibilidades terapéuticas actuales en las cirrosis son mucho más halagüeñas que años atrás, gracias a los estudios y adelantos realizados en la fisiopatología del hígado.

BIBLIOGRAFIA

1. EPPINGER.—Las enfermedades del hígado, 72, 1930.
2. WILENSKI.—Gastroenterology, 14, 331, 1947.
3. JIMÉNEZ DÍAZ.—Lec. Pat. Méd., VI, 1948.
4. GYORGY y GOLDBLATT.—Journal Exp. Med., 75, 355, 1942.
5. ROF, MORALES y CLAVEL.—Rev. Clin. Esp., 12, 301, 1944.
6. PEDRO Y PONS y J. SURÓS.—Med. Clín., 2, 404, 1944.
7. EPPINGER.—Ref. CANDELA.—Patología funcional de la inflamación, pág. 48.
8. WALD.—Ref. GRANDE en Las Vitaminas, pág. 59.
9. HANSEN.—Nordisk Medicin., 22, 19, 1944.
10. FIESINGER y col.—Síntesis Médica, 73, 1942.
11. GILJE.—Nordisk Medicin., 14, 17, 1942.
12. PINTADO NADAL.—Rev. Esp. Enf. Ap. Dig. y Nut., 3, 376, 1946.
13. ADLERSBERG y col.—Gastroenterology, 4, 2, 1945.
14. BERGERET, CAROLI y AUDEUD.—Nov. Mond. Med., página 146, 1934.
15. GYORGY y GOLDBLATT.—Science, 102, 451, 1945.
16. MAC KENZIE.—Endocrinology, 32, 185, 1943.
17. ASTWOOD.—Endocrinology, 32, 210, 1943.