

## SUMMARY

The author reports a case in which a disorder of the calcaneus and hypoplasia of dental enamel concurred. He discusses the likelihood of the aetiology being endocrine in this case, connected with a disorder of calcium metabolism.

## ZUSAMMENFASSUNG

Der Verfasser beschreibt einen Fall, bei welchem eine Calcaneusaffektion zusammen mit

eine Zahnschmelzhypoplasie auftrat. Er bespricht die Möglichkeit einer endocrinen Aethiologie dieses Falles im Zusammenhang mit einer Störung des Kalkstoffwechsels.

## RÉSUMÉ

L'auteur expose un cas où une affection du calcaneum était associée à une hypoplasie de l'émail dentaire. On discute la possible étiologie endocrine de ce cas en relation avec une altération du métabolisme du calcium.

## NOTAS CLÍNICAS

## SOBRE LA ROTURA DEL QUISTE HIDATÍDICO DE HIGADO EN LAS VIAS BILIARES

A. GARCÍA BARÓN.

Jefe del Servicio de Enfermedades del Aparato Digestivo de la Casa de Salud Valdecilla, Santander.

Los que por vivir en zonas, como la Montaña santanderina, donde el quiste hidatídico es más bien raro (en los últimos veinte años no he intervenido más que 80 casos, la mayoría de otras provincias limítrofes, donde la afeción es más frecuente), tenemos pocas ocasiones de presenciar las complicaciones a que el quiste hidatídico da lugar, y entre ellas las de su rotura en vías biliares, por lo que nos vemos obligados a tener un conocimiento casi teórico de los problemas de diagnóstico y tratamiento quirúrgico que esta última complicación plantea, para, llegado el caso aislado, resolverla con cierto buen juicio, aunque a veces no estrictamente ortodoxo.

De antiguo nos es conocida la discusión entre las escuelas francesas (DEVÉ) y la argentina (FINOCHIETTO), con sus puntos de contacto y divergencias. De acuerdo estaban en la necesidad del tratamiento operatorio de todo caso de rotura en las vías biliares, por ser problemática y peligrosa la curación espontánea; y de que sea precoz, antes de que sobrevenga la retención biliar con angiocolitis consecutiva, por oclusión del colédoco, para lo que es preciso sentar pronto el diagnóstico de la complicación. Este ha de basarse en el recuerdo de que la complicación que nos ocupa sobreviene, aproximadamente, en el 10 por 100 de los quistes; en las reacciones biológicas, eosinofilia, hidatiditeria y busca microscópica en las heces de ganchos y escólex; en las crisis de seudolitiasis que preceden a la clase de oclusión coledociana, y en la exploración radiológica.

Seguían de acuerdo ambas escuelas en que en los casos de rotura, sin o con obstrucción del colédoco, en los que ni antes de la operación ni durante ésta ha sido posible localizar el quiste "rotado", no hay más remedio que acudir a la coledocotomía evacuadora seguida de drenaje.

El desacuerdo se refería a la conducta a seguir cuando el quiste es localizable y abordable. Ante un quiste abierto en las vías biliares con obstrucción de colédoco y angiocolitis, la escuela francesa defendía que lo primero era la coledocotomía con desobstrucción del colédoco, y sólo secundariamente, si más tarde se hacía necesario, acudir a la abertura y drenaje del quiste "rotado"; en cambio, la opinión argentina propugnaba la marsupialización y drenaje del quiste como operación única, ya que es muy raro que más tarde haya que acudir a la coledocotomía, porque una vez vaciado y drenado el quiste por vía directa, de una parte, la bilirragia intraquística postoperatoria basta para resolver la angiocolitis, y de otra, las hidatides que ocluyen el colédoco pasan casi siempre al duodeno sin ser reemplazadas por otras, puesto que el quiste fué vaciado. Y desde otro punto de vista rechaza la coledocotomía exclusiva, porque la cavidad quística abandonada en el espesor del hígado puede dar lugar a frecuentes y muy graves complicaciones, dependientes de la eficacia del drenaje del colédoco y de la antigüedad y grado de virulencia del proceso quístico (RODRÍGUEZ VILLEGAS).

Estas últimas razones, confirmadas por los hechos, son convincentes, y a ellas se adhirieron, en España, MUÑOZ ARBAT en su tesis doctoral. No hay duda que limitándose a la coledocotomía parece que solucionamos mejor la obstrucción y la angiocolitis, pero que nos quedamos intranquilos respecto a la eficacia que el drenaje pueda tener, a la larga, para la curación de la cavidad quística; y no podemos alejar

cierto temor a que sobrevengan complicaciones que obliguen a una segunda intervención sobre el quiste. En cambio, dirigiéndonos directamente a la quistostomía hemos de tener preocupación sobre si el colédoco se ha de poder desobstruir y si habremos combatido o no con eficacia la angiocolitis. Ahora bien, si los hechos han demostrado a los experimentados cirujanos argentinos que este doble motivo de preocupación no existe en la inmensa mayoría de los casos, nuestro voto ha de ser por la quistostomía cuando el quiste sea visible y abordable. Y, sin embargo, en las cuatro ocasiones en que me he encontrado con la complicación que nos ocupa, he buscado y hallado la solución en la coledocotomía, seguida de drenaje.

*Historia n.º 1.*—Mujer de cuarenta y cinco años. En los últimos once años ha tenido unos cincuenta cólicos; de día o de noche dolor más o menos intenso en epigastrio, que siguiendo el reborde costal derecho llegaba hasta la espalda, con máximo en la región vesicular, y que duraba dos días. Tenían que ponerla una inyección. Llevaba cuatro años sin cólicos cuando hace tres meses comenzaron de nuevo, casi diarios, y obligándola a guardar cama, a la vez que se instauraba la ictericia, que últimamente ha aumentado (y que tan sólo en un cólico de los antiguos había tenido). Fiebre durante el primer mes de cama. Heces decoloradas y orinas acolíticas. Inapetencia, con pérdida de peso de 20 kilos. Enferma obesa. Dolor provocado bajo xifoides, pero no en la región vesicular.

Hallazgo operatorio: hígado con cirrosis biliar. Vesícula alargada e inflamada, sin cálculos. Colédoco moderadamente distendido y sin concreciones palpables. Coledocotomía. Por la herida asoma una membrana verdosa. Introduzco el benqué hacia hígado sin percibir un obstáculo, y después hasta duodeno, al que llega con facilidad. Se mete una sonda de Nelaton hacia hígado, por la que se inyectan unos 40 c.c. de suero, que no retorna. De repente, sobreviene una inundación de membranas hidatídicas y líquido muy turbio. Se sigue lavando con dos litros de suero hasta que el líquido es claro. Drenaje de colédoco. Vuelvo a palpar muy cuidadosamente la vesícula y me hace impresión de que hay alguna membrana en su interior. En efecto, la incido, extrayendo tres membranas hidatídicas más. Sutura de la vesícula en dos planos. No es posible comprobar la localización del quiste. Curación.

*Particularidades.*—Dada la ausencia de cálculos en la vesícula, hay que admitir que los supuestos cólicos que tuvo en la primera época de seis años correspondían al quiste mismo, de la variedad sindrómica seudolitiásica; pero, ¿por qué ese período de silencio sintomático durante casi cuatro años? Lo seguro es que la vuelta a los dolores, con ictericia y fiebre, era ya motivada por la rotura del quiste en las vías biliares. Aunque la presencia de la membrana en el colédoco orientaba el diagnóstico, no fué la exploración con el benqué, sino el lavado con suero el que lo confirmó. Al no palparse el quiste, la coledocotomía estaba perfectamente indicada, y ella, por sí sola, aportó la curación definitiva.

*Historia n.º 2.*—Hombre de treinta y seis años. Hace nueve años tuvo, en dos meses, tres cólicos; y hace cuatro años, otro. Todos de día. Era dolor intenso en epigastrio, que duraba una o dos horas, sin vómitos, fiebre, ictericia ni diarrea. Se quitaban solos o con una

inyección. Hace quince meses, otros tres cólicos idénticos, con la única diferencia de que el dolor se irradiaba bajo reborde costal derecho, hasta espalda y hombro del mismo lado. Entre los cólicos, bien. Desde hace dos meses, los cólicos se repiten cada dos o tres días iguales que los penúltimos, pero más intensos y acompañados de fiebre (máximo, 38°). Los análisis han dado eosinofilia y Weinberg y Cassoni positivos. Trae varias radiografías, en una de las cuales se ve un quiste calcificado; colecistografía negativa y sin cálculos. No hay dolor provocado más que en región vesicular. Un nuevo hemograma da una leucocitosis normal, pero con once eosinófilos.

En la operación se halla una vesícula grande, de paredes normales y sin cálculos. En la cúpula hepática, a la derecha del ligamento falciforme, se toca una masa calcificada, pero palpando ambos lóbulos hepáticos con el mayor cuidado no logro encontrar sitio alguno en que por su consistencia o tensión pueda suponer que hay otro quiste hidatídico. A la palpación, las vías biliares y los restantes órganos vecinos son normales. Libero colédoco, que está dilatado. Coledocotomía. Se extrae una hidatide arrugada. Lavado con suero sobre sonda, saliendo entonces numerosas hidatides con un líquido de aspecto purulento, aunque inodoro. Se vuelve a palpar el hígado, encontrando que a la derecha del quiste calcificado e inmediatamente por delante del ligamento coronario se hunden los dedos, a la vez que por la sonda introducida en el colédoco sale más líquido purulento. Se sigue la presión hasta que no salen ni hidatides ni líquido. Drenaje del colédoco. Curación.

*Particularidades.*—Parece lógico admitir que los antiguos cólicos—precisada en la intervención la ausencia de cálculos—, fuesen debidos al quiste, aun no abierto, y que sobreviniera esta complicación cuando los cólicos, dos meses antes, se hicieron casi continuos. Ausencia de ictericia. Imposibilidad de localizar el quiste, antes de su vaciamiento por la coledocotomía. Dada su localización, que hubiera obligado a abordarla por vía transtorácica, me refugio en la simple abertura y drenaje del colédoco, que bastó para curar al enfermo.

*Historia n.º 3.*—Mujer de treinta años, con tres hijos. La intervine por colecistitis aguda calculosa cuando llevaba un año de historia de litiasis, encontrando la vesícula con pared inflamada y cuatro cálculos. Colecistectomía. Colédoco de aspecto normal y sin concreciones palpables. No llamó la atención el aspecto del hígado.

Cinco semanas más tarde vuelve al Servicio de Urgencia porque desde hace once días tiene dolor intenso en epigastrio e hipocondrio izquierdo, sin vómitos, que sólo se calma con inyecciones de morfina. Desde hace dos días, ictericia. Está cinco días en observación, durante los cuales el dolor persiste, acentuándose bajo reborde costal derecho, así como la ictericia, con heces decoloradas y orinas de caoba, y tiene fiebre en agujas, que llega a 39,5°; no vómitos. Hígado palpable. Leucocitosis de 10 a 12.000, sin eosinófilos en un análisis y con uno en otro. Con el diagnóstico de angiocolitis por obstrucción, probablemente calculosa, de colédoco, vuelvo a intervenirla.

Operación extraordinariamente difícil. Adherencias fibrosas, casi tumorales, de la cara inferior del hígado a los órganos vecinos. Hacia el hilio del hígado hay una masa inflamatoria aun más dura, del tamaño de una nuez. No se logra llegar al colédoco. Despegamiento retroduodenal. Se halla un conducto grueso, de paredes espesas y de tamaño mayor que un dedo meñique. Se le punciona con agujas repetidas veces, sin extraer bilis, pus ni sangre. Me decido a incindirlo y sobreviene una inundación de membranas hidatídicas, bilis y, sobre todo, pus. Introduciendo el dedo meñique en el coléodo, hacia hígado, se comprueban los dos hepáticos dilatados, y entre ellos penetra la punta del dedo en una

cavidad—la del quiste hidatídico—, de donde había procedido el pus. El benigüe pasa bien hasta duodeno. Grueso tubo de drenaje en esa cavidad y cierre del colédoco hasta él. Alta, por curación, a las nueve semanas.

Vuelve, por tercera vez, a la consulta nueve años más tarde. Despues de la segunda operación estuvo completamente bien año y medio, pero comenzó con dolor diario en región vesicular, irradiado a espalda y región escapular, que persiste. Hace cinco años y once días, dos cólicos tipo hepático. No ictericia. Algunos días, fiebre. La persistencia del dolor me obliga a una tercera intervención.

Operación fácil. Ligeras adherencias en la región. No se ve ni se toca nada anormal; si acaso, los hepáticos algo dilatados. Coledocotomía. Nada en colédoco. El benigüe penetra muy bien en ambos hepáticos y a través de la ampolla de Vater. Cierre de la incisión de colédoco. Curación.

**Particularidades.**—Puede afirmarse, con razonable seguridad, que la historia anterior a la primera operación era debida a la litiasis biliar. La inflamación de la pared vesicular, la presencia de cálculos y no de hidádides en la vesícula extirpada y el tamaño normal del colédoco, parecen indicarlo. Y, no obstante, tres semanas después de ser dada de alta la paciente aparece un cuadro—erróneamente interpretado como obstrucción del colédoco por un concreto pasando inadvertido en la anterior operación—, ya debido a la rotura de un quiste. En la reintervención aparece dilatado el colédoco; y una vez incidido se localiza el quiste, que no debe ser de gran tamaño—abierto, no en un conducto biliar intrahepático, sino directamente en el vértice de la horquilla formada por los dos hepáticos—, y reconocible tan sólo por el dedo introducido hacia arriba en el colédoco. No era posible extirpar o marsupializar este quiste, escondido en la región del hilio, y tuve que limitarme al drenaje del colédoco, que en este caso ofreció la rara oportunidad de permitir el drenaje directo de la cavidad quística. Aunque sobrevino la curación, pudiera decirse que aquí fué tan sólo aparente, puesto que un año y medio más tarde volvió a sufrir la enfermedad molestias de tipo cólico; pero la tercera intervención, realizada a los nueve años de la segunda, demostró la integridad de las vías biliares.

**Historia n.º 4.**—Hombre de treinta y dos años, a quien hace cinco marsupializaron un quiste hidatídico de hígado, permaneciendo curado hasta hace nueve meses, en que, sin dolor, se abrió la cicatriz, expulsando hidádides. Le intervinieron pronto de nuevo, y aunque la supuración persiste no ha expulsado más hidádides ni líquido bilioso. No hay molestias, ictericia ni fiebre. El orificio fistuloso está situado bajo reborde costal, por dentro de la región vesicular. La inyección de lipiodol me da una imagen neta, pero de difícil interpretación. Desaconsejo una nueva operación.

Vuelve cinco meses más tarde, manifestando que hace uno—cuando supuraba como de ordinario, pero sin otro síntoma—, comenzó con intensos dolores, ictericia y fiebre alta, a la vez que la secreción purulenta habitual se transformó en biliosa casi pura, aunque desde hace una semana la secreción ha cesado totalmente, pero persistiendo los restantes trastornos citados. El enfermo tiene un deplorable estado general.

En la operación—muy difícil por las adherencias provocadas por la marsupialización primitiva del quiste

y la intervención ulterior—llegó a un colédoco muy distendido, del que una vez abierto sale muy abundante cantidad de vesículas y pus. No es posible buscar entre las adherencias la localización del quiste. Por ello me limito al drenaje del colédoco. El paciente no se recupera del shock operatorio y fallece unas horas más tarde. No fué autorizada la necropsia.

**Particularidades.**—La mala visibilidad durante la operación y la falta de necropsia obliga a ser cauto en los comentarios, pero parece prudente pensar que el quiste roto en las vías biliares fué el mismo marsupializado dos veces (transformación de la secreción purulenta en biliosa). El drenaje del colédoco era el único camino variable; el fallecimiento rápido del enfermo impidió establecer su eficacia.

## SINDROME DE MARFAN EN DOS HERMANOS

DOCTORES AZCOAGA Y BEGUIRISTAIN

Del Hospital Civil de San Sebastián,

Acuciados por la invitación que en REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA hace P. DE LA BARREDA, contribuimos a engrosar la casuística española con otros dos casos del síndrome de Marfan en dos hermanos.

Se llama Blanca Gainza, de trece años. Es delgada y muy alta. Tiene 1,59 de estatura; pesa solamente 39 kilos. La gran envergadura de 1,67, es decir, aún mayor que la talla, como pasa siempre en estos enfermos; en esto le aventaja su hermano, que con una talla de 1,44 posee una envergadura de 1,66, ó sea 22 cm. más, sólo explicable por la acentuada cifoescoliosis que le achica enormemente (fig. 1).

Y pasemos a la longitud de los segmentos membranosos. Por ejemplo: el húmero de una niña normal de trece años tiene 273 mm.; nuestra enferma, 320 mm. es decir, 47 mm. más: una sexta parte. El cíbito, por ejemplo, de 199 normal a 240, esto es, 41 mm. más, la quinta parte, y así sucesivamente. En relación, el antebrazo es más largo que el brazo.

El fémur de su edad tiene 378 mm. y nuestra enferma 430, es decir, más de la séptima parte; la tibia normal 299 y nosotros 402, ó sea, de más, 1/3.

Aparte del error de medición, resulta que cuanto más distal el segmento más largo es, comparativamente. Basta fijarse en la longitud desmesurada de los dedos. De aquí la designación de aracnodactilia, es decir, las patas mucho más largas que la cabeza y cuerpo, como pasa en las arañas, o también la de dolicoestenomielia, o sea, delgadez y longitud extremadas de los miembros. En nuestro caso, la circunferencia del meñique al nivel de la segunda falange es sólo de 31 mm.

En los dedos, sobre todo de los pies, en nuestro caso, sorprende la longitud extremada; así, por ejemplo, el dedo gordo izquierdo tiene (fig. 2) 88 mm.; nada menos que 30 más que en el caso primero de FRANCO y colaboradores, y así por el estilo. Esta excesiva longitud hace que las falanges estén semiflexionadas porque los tendones son más cortos que lo debido, formando todo el dedo desde su raíz una pequeña curva regular convexa, lo que da al conjunto de los dedos la semejanza de patas de araña, mejor diríamos de patitas de cangrejo o cancrodactilia. Al mismo tiempo existe hi-