

cavidad—la del quiste hidatídico—, de donde había procedido el pus. El beniqué 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. Después 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 beniqué 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 hidátides 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 concremento pasado inadvertido en la anterior operación—, ya debido a la rotura de un quiste. En la reintervención aparece dilatado el colédoco; y una vez incindido 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 núm. 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 hidátides. Le intervinieron pronto de nuevo, y aunque la supuración persiste no ha expulsado más hidátides 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—llego 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 reponía 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 Gaínza, 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 membrales. 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 cúbito, 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, ó 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 cancradactilia. Al mismo tiempo existe hi-

perla ligamentosa, lo que permite la hiperextensión de los dedos al nivel del metacarpiano y además, en este caso, los dedos anular y meñique están paralizados por la atonía muscular y la retracción aponeurótica de los flexores, lo que hace que, liberados de la hiperextensión provocada, vuelvan suavemente a su posición habitual de semiflexión, lo mismo que pasa cuando repetimos la experiencia en las patitas del can-grejo.

Los dedos suelen estar flexionados por causa parecida (fig. 3). La cabeza y la cara, alargadas y estrechadas; hay turricefalia y subdolicocefalia (índice, 77,77). La distancia mentobregmática mide 21 cm. La nasobregmática, 5; quedan, por lo tanto, 16 cm. para

La columna vertebral tiene la segunda y tercera vértebras dorsales muy próximas y de la quinta a la séptima muy unidas.

El tórax en carena, desigual, con la quilla en las articulaciones esterno-costales izquierdas; de aquí la estrechez y la asimetría de conjunto. En el hermano, la cifoescoliosis a la derecha, muy pronunciada, acorta la talla extraordinariamente; esto unido a la longitud exagerada de los miembros, puestos los brazos en cruz, le asemejan a un antropoide. En la actitud de firmes, sus dedos medios rebasan algo la rodilla y en su hermana le faltan 8 cm. para llegar a ella.

Las caderas, estrechas, miden, de espina a espina ilíacas anteriores, sólo 27 cm.



Fig. 1.

la altura de cara, de mentón a frente en su base. La bóveda palatina es alta y ojival. La arcada dentaria en su extremo posterior no mide más que 45 mm., por tanto, muy estrecha; de ahí que los dientes no quepan y estén mal implantados; el canino derecho salta por encima de la encía; por delante, los incisivos están des-nivelados y oblicuos. La nariz, torcida, medio aplastada en su base.

Las aberturas palpebrales son estrechas y estiradas (figura 4) hacia abajo y alargadas en este sentido porque el párpado cubre el globo ocular en forma de acento circunflejo, rasgo aún más acentuado en su hermano. Tanto esta anomalía como la ectopia del cristalino que tiene la enferma podrían ser debidos a la malformación de las órbitas y a tirantes de los ligamentos, músculos, tendones y demás medios de sostén.

La abertura bucal, muy pequeña; sólo mide 4 cm. Y vamos al tronco.



Fig. 2.

Los pies, largos, son planos y varus. Los dedos, muy largos; llama la atención, entre todos, el dedo gordo izquierdo, que mide 88 mm.

La sintomatología ocular que esta enferma presenta corresponde a la descrita en el síndrome que nos ocupa.

La única alteración subjetiva que aqueja es una mala



Fig. 3.

visión y, efectivamente, su agudeza visual no alcanza un décimo.

Es miope, de unas 12 D, con un fuerte astigmatismo cristalino difícil de precisar.

La oftalmometría nos da un astigmatismo corneal, según la regla, de unas 2 D.

La distancia interpupilar es de 55 mm. y el radio de curvatura corneal de 8,6 mm.

En iris se aprecia un marcado temblor. Las pupilas, ligeramente ovales con el eje mayor dirigido de arriba a abajo y de dentro afuera. Reacción perezosa a la luz y a los midriáticos, pues su dilatación es exigua. Con adrenalina subconjuntival la midriasis lograda es buena.

El cristalino es transparente y con pupila dilatada se ve su situación ectópica.

En el ojo derecho su borde inferior bien visible es convexo y regular.

En ojo izquierdo se ven dos pequeñas muescas en sector nasal que bien podemos referirlas a dos pequeños colobomas.

La zónula, bien implantada, se hace por igual en la cristaloides anterior en todo el sector ecuatorial visible; sus fibras son numerosas, regulares, uniformemente repartidas, sin apreciar en ellas engrosamientos ni irregularidades. El vítreo es denso, sin apreciar ningún signo degenerativo ni opacidades. A pesar de su textura muy aparente es extraordinariamente móvil.

Retina es normal. Papilas sin cono miópico. Implantación vascular en el disco y distribución por retina, normales. En A. O. se ve un vaso ciliarretinal.

Tensión ocular, 8/7,5" 20 mm. Hg.

Motilidad extrínseca, normal.

Corregida su miopía alcanza un cuarto de visión, siendo la prescripción de cristales nuestra única terapéutica.

Sólo en el caso de presentarse lo que pudiéramos llamar complicaciones oculares del síndrome, glaucoma por la subluxación de la lente y catarata por opacificación del cristalino, estaríamos autorizados a una intervención quirúrgica dirigida contra ellos, cosas que felizmente no ocurren en nuestro caso.



Fig. 4.

Resumiendo: Podemos suponer, con visos de fundamento, que el trastorno principal en este síndrome, del que se derivan todos los demás, es la longitud excesiva de crecimiento rápido del esqueleto con detrimento de su expansión en anchura y profundidad. Con una estructura así es fácil comprender que los órganos contenidos dentro de ella estén mal acomodados, con las perturbaciones consiguientes en la función.

Su hermano Fermín Gainza, de dieciséis años, pesa 36 kilos, estatura de 1,44. Constitución parecida a la de su hermana, con la diferencia de tener cifoescoliosis muy acentuada y no tener ectopia del cristalino. La gran envergadura de 1,66, 6 sea 22 cm. más que la talla. El dedo medio en actitud de firmes llega a la rodilla, en parte muy explicable por su cifoescoliosis que achica mucho la talla (figs. 5 y 6).

Aracnodactilia menos acusada en las manos, pero en los dedos gordos de los pies es extraordinaria, alcanzando a 9 cm. en el izquierdo y 98 mm. en el derecho.

Los pies extrañan por largos y varus como en todos los ejemplares de esta malformación. En cambio, la longitud de brazos y piernas no excede apenas de lo normal. La talla es más bien exigua.

Los defectos del cráneo no son tan acentuados, la turricéfalia entre ellos, como en su hermana. En cambio, los ojos estrechos cubiertos por el párpado superior en forma de paréntesis tienen carácter preeminente. La boca, pequeña, con dientes mal implantados.

Los testículos, pequeños, descendidos en las bolsas. La inteligencia, despierta; carácter, comportamiento, normales.

No hay alteración del sistema nervioso digno de mención.

Hemos hecho venir a su abuelo paterno, que nos ha dado detalles de los progenitores de los enfermos: el padre es normal de aspecto, pero la madre, difunta, se parecía mucho en las anomalías de conformación a sus hijos. Por esto podemos decir que la herencia sigue la regla dominante irregular de Mendel.

Los exámenes hematológicos de recuento de leucocitos, fórmula sanguínea, no difieren especialmente de



Fig. 5.

lo normal; las ligeras alteraciones de 9.120 leucocitos con polinucleares de 76 no acusan característica especial. El Wassermann es negativo. La calcemia, de 13 mg. por 100, por tanto, algo elevada, tampoco constituye nota relevante. El índice de Katz de eritrosedimentación es de 5,5.

Las orinas son completamente normales.

La exploración radiológica del esqueleto en extremidades, cráneo, aparte de la estenomielia, no acusa alteraciones en la trama ósea.



Fig. 6.

Desentrañar el factor o factores que perturban el genotipo y los cromosomas en su desarrollo es asunto que no se nos alcanza.

El caso de MARTORELL, publicado en REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA con el título de "Síndrome de Klippel Trenaunay", en el que se reúnen tres tipos de malformaciones congénitas: de nevus, varices e hipertrofia del miembro inferior correspondiente, que es lo propio del síndrome de Klippel; de aracnodactilia, que es lo propio de Marfan, y de esplenomegalia con anemia

hipocrómica constitucional, es muy interesante porque señala la multiplicidad de los síndromes de malconformación. Hace notar además, como en el caso de Barreda, la coexistencia de varices; por lo demás, éste es muy típico de síndrome de Marfan. Nuestros casos también lo son.

Podríamos decir que en derredor de la minusvalia mesodérmica se agrupan, por causas difíciles de interpretar, variantes en diferentes territorios o sistemas que matizan el cuadro de manera expresiva, diferente. Pero queda lo esencial y preeminente, que es la alteración del aparato locomotor. En este sentido, nuestros dos casos se pliegan más exactamente al síndrome de Marfan.

HEMORRAGIA TARDIA EN UNA HERIDA OPERATORIA ACCIDENTAL DEL SENOCAROTIDEO, TRATADA POR SUTURA LATERAL

P. R. DE LEDESMA

Cirujano provincial de Cáceres.

Un enfermo de treinta y cinco años, afecto de tuberculosis fistulizada de los ganglios linfáticos del cuello en el lado izquierdo, fué sometido a una intervención de limpieza de dicho paquete ganglionar. Se practicó una incisión angular de vértice inferior, que comprendía una incisión paralela al borde anterior del esternocleidomastoideo, y otra que desde la región mentoniana descendía oblicuamente para unirse a la anterior a la altura del cartilago cricoides. El colgajo cutáneo de base superior se disecó hasta el borde del maxilar inferior. Se extirparon conjuntamente los ganglios de la región y la glándula submaxilar, siguiendo la técnica habitual para las operaciones de "toilette" ganglionar en casos de cáncer del labio inferior. Una intensa periadenitis, muy densa y muy vascular, hizo sumamente complicadas las maniobras operatorias, y en una de ellas se causó una herida del seno carotideo de muy pequeña extensión. La gran hemorragia pudo fácilmente ser dominada colocando una pinza de forcipresión y practicando una ligadura lateral.

La infección local de la herida y la necesidad de mantener una prolongada vigilancia, detuvo al enfermo en la Clínica veinte días, y por fin fué dado de alta con la lesión casi completamente cicatrizada, pero quedándole aún una pequeña herida granulante de un centímetro escaso.

El enfermo tomaba baños de sol sobre la herida residual, que persistía segregando una serosidad clara.

A los quince días de ser dado de alta fuimos requeridos con toda urgencia por el Médico de cabecera, alegando que se había presentado una hemorragia intensísima, que cesaba y se repetía a intervalos. El domicilio del enfermo distaba de nosotros 20 kilómetros.

A nuestra llegada hallamos al paciente afecto de lipotimias frecuentísimas y con acentuada palidez. Se le hizo una transfusión de 900 c.c. de sangre, y con compresión directa mediante un dedo introducido en la pequeña herida, que se consiguió distender, se le trasladó a la Clínica con la rapidez que el caso exigía.

No había una verdadera cavidad propia de aneurisma traumático, pero sí un tejido de granulación relacionado con el foco hemorrágico.

OPERACIÓN.—Se practicó con las manos lavadas, pero

sin guantes, para mantener lo más perfecto posible el sentido del tacto. Durante toda la intervención se mantuvo el dedo índice de la mano izquierda introducido en la herida, y tapando con la yema la brecha arterial, que se apreciaba al tacto de un tamaño aproximado de medio centímetro cuadrado.

La mano derecha, auxiliada por las de dos ayudantes expertos, realizó toda la intervención, porque el abandono de la presión del índice de la mano izquierda sobre la herida arterial hubiera hecho muy probable que el enfermo perdiera la vida. Simultáneamente con la intervención se hacía una transfusión de sangre muy lenta, que llegó a ser de 900 c.c. Se utilizó anestesia por infiltración del plexo cervical profundo y de la piel de la región.

Se practicó una incisión a nivel del borde posterior del esternocleidomastoideo hasta llegar al paquete vasculonervioso, la cual se prolongó de abajo a arriba siguiendo la carótida primitiva en dirección ascendente hasta por encima de la lesión. Se aisló en toda esta distancia la arteria carótida primitiva y su bifurcación de la yugular interna y del nervio neumogástrico. Con una aguja de aneurismas se pasó un doble hilo de seda rodeando la carótida común, que se dejó dispuesto para una posible ligadura de necesidad.

A continuación se seccionó transversalmente la piel de la región esternomastoidea a 4 cm. por encima de la lesión arterial, uniendo transversalmente la reciente incisión longitudinal con la paralela de la primera operación, que se volvió a abrir. Esta incisión cutánea transversal se profundizó lo necesario para conseguir seccionar transversalmente el músculo esternocleidomastoideo.

Habiéndose reabierto la primera incisión longitudinal antemastoidea, resultó que pudo obtenerse un colgajo cutáneo-muscular de base inferior, que contenía la porción inferior del músculo esternocleidomastoideo seccionado.

Al descender este colgajo quedó al descubierto, un amplio campo, en el que se disponía de una perfecta y cómoda visualización del paquete vasculonervioso del cuello con la bifurcación de la carótida común.

Se pudo apreciar que la brecha carotidea tapada por el índice de la mano izquierda estaba situada en la parte más externa del seno carotideo, inmediatamente por debajo de la bifurcación. Por su situación externa, correspondía a la mitad del seno perteneciente al origen de la carótida interna. El índice izquierdo seguía manteniendo tapada la herida arterial.

Dispuestas así las cosas, se colocó una pinza de extremidad muy curva rodeando la brecha arterial sin interrumpir la circulación en el vaso. Esta pinza se mantuvo con una presión suave, sin cerrar la cremallera, a fin de no confusionar la pared de la arteria; se retiró a continuación el dedo índice que tapaba la herida vascular, pudiendo con ello comprobarse que la colocación de la pinza resultaba eficaz para mantener la hemostasia.

Entonces se dispuso que un ayudante cogiera la pinza, manteniendo la presión necesaria, pero sin cerrar la cremallera, y sobre los bordes de la brecha arterial que quedaba dentro de la corvadura de la pinza se practicó una sutura lateral a punto continuo, que dejaba en contacto la superficie endoarterial de ambos bordes de la herida del vaso. Se empleó hilo de seda fina esterilizada al autoclave y parafinada en el momento de la operación, enhebrada en aguja cilíndrica curva.

El resultado inmediato fué bueno, manteniéndose la hemostasia durante una prolongada observación.

A continuación se suturaron los dos cabos del músculo esternocleidomastoideo con puntos separados de hilo de lino, por temer que habiéndose ejecutado la intervención en un campo séptico el material reabsorbible se hubiera eliminado demasiado precozmente, exponiendo al enfermo a una dehiscencia de la sutura muscular. Los planos aponeuróticos de ambas incisiones paralelas se unieron con puntos de Catgut, y la piel se suturó sin drenaje, con puntos entrecortados de seda.

El paciente fué dado de alta a los doce días, con la herida cicatrizada de primera intención. Pero un mes más tarde comenzó a sufrir brotes repetidos inflamato-