

hicieran posible la reiteración de la terapéutica o el aumento de las dosis totales.

(Incluimos varias fotografías de enfermos antes y durante la fase de remisión. Prescindimos de las fotos en su estado de curación. Finalmente, ilustran el trabajo ejemplos esquemáticos de la evolución hemática.)

RESUMEN.

Se refieren las historias de siete enfermos tratados por sus manifestaciones psoriasicas con mostaza nitrogenada, con observación posterior, que alcanzó hasta cinco meses. Se consigna el efecto rápido que la medicación tiene sobre las manifestaciones cutáneas, observándose posteriormente recidiva de las mismas lesiones en algunos de ellos; en otros, el efecto terapéutico persiste después del tiempo indicado. Se considera la mostaza como la única medicación conocida general, de acción constante en la enfermedad. Se afirma, sin embargo, que dado el carácter de la medicación y los controles analíticos que es preciso realizar durante su administración, es una terapia que debe ser tan sólo aplicada en casos resistentes a la medicación tópica y en enfermos hospitalizados.

SUMMARY

Seven case histories are reported of patients with psoriasis treated with nitrogen mustard and followed up for a period of five months. The rapid effect of the drug on the condition of the skin is noted. A relapse occurred in some of the patients but in others the therapeutic improvement persisted for the above-mentioned period of time. Nitrogen mustard is considered to be the only known drug with constant effects in this disease. It is stressed, nevertheless, that bearing in mind the characteristics of this drug and the fact that analysis for control have to be carried out while it is administered, it is a therapy which should only be applied to cases resistant to topic drugs and in laying-in cases.

ZUSAMMENFASSUNG

Man berichtet über 7 Krankengeschichten, wo die Patienten wegen ihrer Psoriasisaffektionen mit Stickstoffsensf behandelt wurden; die Kontrollbeobachtungen belaufen sich auf 5 Monate. Man beschreibt die rapide Wirkung des Medikaments auf die Hauterscheinungen, wobei in einigen Fällen Recidive der Häutlaesionen beobachtet wurden, die jedoch in anderen Fällen ausblieben. Man glaubt, dass der Sensf im Augenblick, das einzige, allgemeine, bekannte Heilmittel mit konstanter Wirkung bei dieser Erkrankung ist. Es wird jedoch zugegeben, dass diese Medikation ihres Charakters der analytischen Kontrolle während der Behandlung wegen eine Therapie ist, die nur bei ganz resistenten Fällen, bei totalem Versagen der topischen Mittel und bei Krankenhausbehandlung in Anwendung kommen sollte.

RÉSUMÉ

On mentionne les histoires de 7 malades traités par leurs manifestations psoriasiques avec de la moutarde nitrogenée, avec observation postérieure jusque de 5 mois. On consigne l'effet rapide que le médicament exerce sur les manifestations cutanées; postérieurement on observe une récurrence des mêmes lésions chez certains malades; chez d'autres l'effet thérapeutique persiste après le temps indiqué. On considère cependant, qu'étant donné le caractère de la médication et les contrôles analytiques qu'il faut faire pendant son administration, c'est une thérapie qui doit être appliquée seulement dans les cas résistants à la médication topique et chez des malades hospitalisés.

ASPECTOS CLINICOS Y FISIOPATOLOGICOS DEL SINDROME ENDOCRINO-HEPATICO-CARDIACO

LUCIENS DE GENNES

Profesor de Patología General de la Facultad de París.
Miembro Extranjero de la Academia de Medicina de Buenos Aires.

H. BRICAIRE

Médico de los Hospitales de París.

I. BENZECRY

"Assistant Etranger" de la Facultad de París. Médico del Hospital Ramos Mejía, de Buenos Aires.

Facultad de Medicina de París.

Desde la identificación del síndrome endocrino-hepato-cardíaco por uno de nosotros, en 1935, hasta la actualidad, la literatura médica se ha enriquecido con numerosas observaciones que confirman las peculiaridades evolutivas del nuevo síndrome. Nuestra experiencia, por otra parte, se ha acrecentado también, y, gracias a un material clínico prolijamente analizado, nos ha sido posible sentar el diagnóstico en casos esbozados, con pigmentación tenue, con la ulterior confirmación del laboratorio.

Los progresos realizados en estos últimos años en el estudio del metabolismo del hierro crean un nuevo centro de interés en torno de este síndrome, dando nuevas luces para el diagnóstico precoz. La difusión de la práctica de la punción-biopsia del hígado, las nuevas y precisas técnicas de dosificación del contenido férrico del suero, los estudios con hierro marcado radioactivamente, han dado solución a complejos problemas fisiopatológicos, ajustando cada vez más el círculo de las incógnitas patogénicas del síndrome, y nos permite presentir que no está lejana la hora de su dilucidación definitiva.

* * *

Recordaremos que el síndrome E. H. C. consta de cuatro componentes:

a) Un componente endocrino, traducido anatomopatológicamente por regresiones atróficas de las glándulas, con la consiguiente contribución de las insuficiencias parciales a la configuración de un cuadro clínico típico.

b) Cirrosis pigmentaria del hígado.

c) Insuficiencia miocárdica severa.

d) Hemosiderosis visceral difusa, de la cual también es una expresión la pigmentación con reflejos metálicos que estos pacientes presentan en la piel y a veces en las mucosas.

Analizaremos en este trabajo los rasgos clínicos de cada uno de estos componentes, diremos luego cuál es su sucesión con vistas al pronóstico, nos detendremos un instante a examinar la pigmentación, consagraremos unas reflexiones al lugar del dolor en el síndrome, veremos luego cuáles son las luces y precisiones que los modernos conocimientos sobre el metabolismo férrico nos han aportado y qué esperanzas cabe poner en la terapéutica.

El componente endocrino.

En tanto que en las descripciones clásicas de la hemocromatosis o de la cirrosis bronceada se ha insistido muy particularmente sobre la diabetes, nosotros juzgamos la insuficiencia genital, la impotencia sexual, la atrofia testicular como uno de los rasgos más característicos en el orden endocrino. Más aún, nosotros contamos entre nuestras observaciones numerosos ejemplos sin diabetes, en los que frente a una glicemia normal, a una ausencia de glicosuria, había una "cirrosis bronceada" con signos de atrofia genital. Precisamos, pues: en tanto que los casos llamados "diabetes bronceada" pueden integrar ulteriormente el grupo de los enfermos con síndrome endocrino-hepato-cardíaco, la recíproca no es necesaria; es decir, que no son pocos los casos de S. E. H. C. sin diabetes.

En nuestros pacientes la atrofia testicular reviste la expresión de una disminución de la libido, la frigidez sexual se acentúa con la progresión de la enfermedad y es dable observar un descenso correlativo de la cifra de 17-cetosteroides, expresión del nivel androgénico del organismo. La atrofia genital puede preceder hasta en más de diez años a la cirrosis y comenzar, como lo hemos visto, en la pubertad. La muda de la voz, entonces, no se realiza; las axilas apenas si presentan vello; la pilosidad pubiana, pobre; los cabellos, secos; la barba y el bigote, nulos.

En otros enfermos el hipogenitalismo hace su aparición en plena edad adulta; en ese caso el paciente asiste a la despoblación de sus axilas y constata que se afeita a intervalos cada vez más largos. Hay pacientes en los que la aparición de la diabetes se produce a los dos o tres años de haber desaparecido las eyaculaciones. Esta es una prueba bien clara de que el hipogenitalismo no es función de la diabetes.

Hay una tendencia a la obesidad, formas femeninas; piel seca y escamosa, que debe ser puesta en relación con una hipofunción de las glándulas sudoríparas, pues "el enfermo no suda". El examen revela un pene pequeño, testículos atrofiados u ectópicos, y si la enfermedad ha evolucionado, la próstata es imperceptible al tacto rectal.

Bien que nosotros hayamos observado excepciones, la constitución completa del síndrome se opera en la edad adulta. Entre los cuarenta y cincuenta años. El más joven de nuestros casos es de veinte años de edad. Esta constitución relativamente tardía del síndrome no debe ser ajena a lo que la biología nos enseña sobre el metabolismo férrico. En efecto, la cantidad de hierro total del organismo normal no pasa de 5 gramos; en la cirrosis pigmentaria se llega a 30 y 40 gramos. Admitiendo que la cantidad de hierro aportada por los alimentos es del orden de 10 miligramos, son necesarios de quince a treinta años para que pueda darse un síndrome E. H. C. completo.

La diabetes, hemos dicho, suele ser una alteración endocrina tardía; la regla es que sea posterior a la melanodermia y a la cirrosis. Pero se trata de una diabetes con fisonomía propia, por la rapidez de su aparición, que se anuncia a veces por un cuadro agudo dramático; la acidosis raras veces falta, y la sangre fría del médico es puesta a prueba por esa diabetes insulino-resistente, tan propensa a los cuadros hipoglicémicos. La hipoglicemia en estos enfermos de corazón afecto suele ser fatal. En el mejor de los casos, el paciente llega a ser difícilmente equilibrado y está expuesto a las infecciones frecuentes y a la tuberculosis pulmonar, que amenazan la vida de todo diabético descompensado.

Los enfermos son frecuentemente asténicos, incapaces de grandes esfuerzos, la fatiga en ellos aparece fácilmente. La cifra disminuida de los 17-cetosteroides, asociada a la comprobación necrópsica de la frecuente atrofia de las glándulas suprarrenales en los enfermos con S. E. H. C., nos autoriza a poner la astenia bajo la responsabilidad de la precitada glándula.

Que corresponde un papel a la hipófisis y al tiroides en este síndrome es verosímil, pero sólo puede ser enunciado bajo la reserva de lógica especulación que reclama la confirmación experimental. Clínicamente, la insulino-resistencia de la diabetes y, anatomopatológicamente, la infiltración siderósica del lóbulo anterior que enmascara las células bajo una armadura férrica, son argumentos que permiten pensar que en la diabetes la hipófisis juega un cierto papel. Y es legítimo pensar que también en el desencadenamiento de la insuficiencia genital. Los estudios que hemos emprendido de dosificación de las gonado-estimulinas nos permitirán aclarar estos aspectos.

El páncreas presenta también una infiltración siderósica a nivel de los islotes de Langerhans. La insuficiencia genital es rubricada anatóm-

histológicamente: testículos pequeños, atróficos, tubos seminíferos de luz reducida, separados por un tejido conjuntivo laxo abundante que reduce cada vez más los túbulos de la glándula noble.

Análisis del componente hepático.

Todo cuanto se ha dicho y escrito sobre la cirrosis de la hemocromatosis y la "cirrosis bronceada" corresponde al hígado del síndrome E. H. C. Por ello evitaremos repeticiones.

Es difícil emplazar cronológicamente la época de aparición de la cirrosis; en todo caso es habitual que ella preceda a la diabetes y sea posterior a los primeros signos de hipogonitismo. Ello ha hecho pensar que, dada la precocidad de las manifestaciones endocrinas, el metabolismo férrico y la cirrosis debían ser condicionadas por aquéllas. Sin embargo, LEMAIRE, LOEPER y LOEPER, que han hecho la dosificación del hierro del suero antes y después de haber hecho el injerto de un gramo de testosterona a sus pacientes, encontraron que la cifra no se modificaba. En consecuencia, si hay un condicionamiento endocrino del dismetabolismo férrico, éste no parece hacerse a través de la testosterona; ello hace también dudoso que esa hormona tenga un papel directo en la cirrosis. Por nuestra parte, no hemos comprobado ninguna variación de las pruebas de función hepática después de haber realizado el injerto de comprimidos de testosterona a nuestros enfermos.

La hepatitis esclerosa del S. E. H. C. parece realizarse gracias a una reacción conjuntiva de la glándula hepática, cuya función de almacenamiento del hierro aparece anormalmente aumentada. Desde el punto de vista de la patología general, esto no es más que la expresión exagerada, en un órgano particular, de un fenómeno histopatológico general del síndrome que estudiamos: allí donde hay depósito de pigmento férrico se produce una reacción esclerosa.

El hígado es el órgano más afectado por la sobrecarga férrica, y reacciona, gracias a su riqueza conjuntiva, produciendo una cirrosis.

Las cirrosis en el curso de las enfermedades endocrinas, y recíprocamente las enfermedades endocrinas en el curso de las cirrosis, constituyen una inquietud presente y han dado margen a numerosos trabajos de orden experimental. Así, por ejemplo, GERMAIN ha intoxicado crónicamente, con alcohol, diversos animales y ha producido hepatitis cirróticas, en cuya génesis ve una acción del alcohol sobre las glándulas genitales. Por interesante que sea su experiencia, y bien que en el S. E. H. C. coexista la cirrosis y la hipotrofia genital, cabe recordar que la intoxicación alcohólica no es habitual en los infelices que padecen este síndrome, y por otra parte la hormona masculina no corrige los valores del hierro sérico; finalmente, muchos de nuestros pacientes presentan antecedentes que autorizan a pensar en una tendencia familiar a la constitución del síndrome.

Algunos pacientes presentan ascitis. No sabemos que exista confirmación alguna de las "ascitis dulces" de DIEULAFOY. Este clínico observó que las ascitis con azúcar parecen proteger al enfermo contra la diabetes, bien que se reproduzcan más rápidamente. Los diabéticos con ascitis sin azúcar estarían permanentemente expuestos al coma.

OLMER y GASCARD han reunido un gran número de cirrosis con depilación; ambos hechos coexisten en el S. E. H. C., pero sólo será legítimo sentar el diagnóstico si coexisten la pigmentación y la atrofia genital, alteraciones electrocardiográficas o un aumento del hierro sérico.

Las nociones más sólidas sobre la patogenia de las cirrosis férricas son las dadas por las experiencias con la aloxana por HERBERT, WATSON y PERKINS ("Am. J. Clin. Path.", 16, 506, 1946), quienes, intoxicando el conejo con esa sustancia produjeron una diabetes y cirrosis que adopta el tipo de la hemocromatosis si al mismo tiempo se inyecta hierro. Estos autores concluyen, pues, que una sustancia tóxica, vecina de la aloxana, debe encontrarse en la génesis del síndrome de la diabetes bronceada.

El componente cardíaco.

La participación del corazón en la configuración del síndrome es apoyada por la evolución clínica y por la histología patológica, que muestra el miocardio infiltrado de hierro. Y no se crea que ello es la expresión de una infiltración siderósica total del organismo. No. El hecho notable es que de todos los músculos de la economía el miocardio es el único afectado por la siderosis. Ello ya había impresionado a un fino observador, LETULLE, que escribía hace más de cincuenta años: "Yo insisto sobre este hecho: me ha sido imposible encontrar un solo grano de pigmento en un número considerable de músculos estriados, estudiados especialmente desde este punto de vista." Pero nosotros tenemos una reflexión que hacer: hemos visto casos con signos de insuficiencia cardíaca a gran orquesta, en los que el miocardio no contenía hierro; ello autoriza a pensar en un determinismo endocrino primitivo de la insuficiencia cardíaca, a la que el metal presta secundariamente su concurso, favoreciendo la reacción esclerosa del órgano.

Los enfermos son cardíacos; pero como ocurre con la diabetes, la insuficiencia cardíaca posee particularidades que les son propias. Es frecuente que aparezca bruscamente, inopinadamente, y sea difícil de reducir; rebelde a la digital, como la diabetes a la insulina. Nosotros hemos llegado a ver evolucionar esta insuficiencia cardíaca en días, y el enfermo sucumbe tras haber quemado las etapas de los cardíacos con una rapidez kaleidoscópica: disnea de esfuerzo, de reposo, ritmo de galope, palpitaciones, congestión de las bases pulmonares, hidrotórax, alteraciones electrocardiográficas, imáge-

nes progresivas del bloqueo de rama, disminución considerable de voltaje, "electrocardiograma planchado", aumento de PR, disociación aurículo-ventricular, flúter, fibrilación auricular y muerte en síncope.

Una vez desencadenada la insuficiencia, el enfermo se edematiza rápidamente. Frente a un enfermo cuyo cuadro clínico centra la atención en el corazón, sólo un médico prevenido podrá diagnosticar el síndrome. En efecto, la cianosis dificulta la percepción de la melanodermia; la hepatomegalia debida a la cirrosis arriesga ser subestimada como un hígado congestivo; las formas femeninas son desdibujadas por el edema. Solamente si se interroga al paciente se descubrirá que desde hace tiempo su potencia genital ha disminuído, que sus eyaculaciones se han hecho raras, que sus testículos se han atrofiado, que sus pelos axilares y pubianos han caído; que un médico ya le había dicho que "tenía el hígado grande"; que los trastornos digestivos, tan frecuentes en las hepatitis esclerosasantes: diarrea post-prandial, meteorismo, sensación de plenitud gástrica, dolores sobre el hipocondrio derecho, se han encontrado presentes. La melanodermia les ha valido apodos como "el negro", "el moro" o "el turco" desde su más temprana infancia o entre sus camaradas de trabajo. En fin, el interrogatorio permite reconstituir la historia, orientar el examen correctamente y sentar el diagnóstico, lo que tendrá una consecuencia terapéutica de interés: sensibilizar al enfermo a la acción de la digital, utilizando las inyecciones de testosterona como mordiente.

La pigmentación.

Es uno de los síntomas más precoces y, como lo hemos indicado, ha valido a ciertos enfermos apodos alusivos. Las biopsias cutáneas han demostrado en el 50 por 100 de los casos la existencia del hierro, sin él en la otra mitad. Pero hay que ser prudente en lo que a estos últimos concierne, pues el hierro puede encontrarse disimulado, y sería preciso emplear métodos que no han entrado aún en la histoquímica corriente.

La piel es de color gris sucio, apizarrada, o morena. La coloración, o bien es uniforme, o bien se acentúa regionalmente, produciendo verdaderas manchas, sobre todo en las piernas. En general, las regiones descubiertas son las más afectadas; la cara y el dorso de las manos, por ejemplo. Las regiones normalmente más pigmentadas, las cicatrices antiguas, se impregnan con frecuencia. La pigmentación de las mucosas no es rara. El velo del paladar, la cara interna de las mejillas, las conjuntivas son especialmente marcadas por manchas oscuras de contorno irregular y de tinte uniforme o desigual.

Como vemos, ninguno de estos caracteres permiten diferenciar la pigmentación del S. E. H. C. de la enfermedad de ADDISON.

Siendo dado que tanto en una como en otra enfermedad hay astenia, pigmentación, disminución de la cifra de 17-cetoesteroides, en la actualidad la dosificación del hierro sérico es el procedimiento más racional de diagnóstico diferencial.

En el S. E. H. C. la sideremia está siempre elevada, mientras que en la enfermedad de ADDISON ella es normal (LEMAIRE, LOEPER y LOEPER), o disminuía (SACHS, LEVINE y GRIFITH).

Pronóstico.

BOULIN ha hecho un profundo estudio de la vida de la "diabetes bronceada"; he aquí sus cifras:

Veintiún años de vida después del comienzo de la melanodermia.

Doce años de vida después del comienzo de la cirrosis.

Siete años de vida después del comienzo de los dolores.

Cuatro años de vida después del comienzo de la diabetes.

Si bien estas cifras revisten gran interés por ser el término medio de una de las más grandes estadísticas de la literatura, sólo tienen valor —creemos— a título indicativo, pues nosotros tenemos en tratamiento casos de S. E. H. C. con diabetes desde hace más de siete años.

El dolor en el síndrome endocrino hepatocardiaco.

Hasta el presente, hecho llamativo, la mayoría de los trabajos consagrados a la cirrosis pigmentaria, o a la diabetes bronceada o al S. E. H. C. no han tenido unas líneas para analizar el elemento dolor. Sólo BOULIN se ha interesado en su estudio sobre la diabetes bronceada. Según este autor, el dolor constituye el signo inaugural en el 14 por 100 de los casos de diabetes bronceada, y de cualquier forma, las crisis dolorosas aparecen en 1 de cada 3 enfermos. Nosotros hemos observado hepatalgias y verdaderas crisis dolorosas en nuestros pacientes, hemos visto verdaderas crisis abdominales preludiar el epílogo del paciente y hemos encontrado el relato de verdaderas crisis solares o de dolores de tipo cólico-vesicular en fuerte proporción en las antiguas historias clínicas, que en la literatura se encuentran con el nombre de hemocromatosis.

El asiento electivo del dolor es la región hepatovesicular; presentan gran analogía con los cólicos hepáticos, y la confusión es tanto más fácil cuanto que los dolores pueden acompañarse de ictericia o subictericia. Estos fenómenos deben ser relacionados con otras conclusiones del estudio de BOULIN; en efecto, este diabetólogo intentó 9 veces opacificar la vesícula biliar, y las 9 veces la colecistografía fracasó. El sondaje duodenal, seguido de la prueba de Meltzer-Lyon practicado en los 9 pacientes, permitió sólo en 1 obtener la bilis B.

A primera vista, pudiera creerse que la imposibilidad de opacificar la vesícula es debida a la incapacidad del hígado de eliminar el tetradiado; pero el hecho de que el sondaje duodenal no permita obtener la bilis B, da base a la presunción de BOULIN, que en estos casos pudiera existir una impermeabilidad del canal cístico, cuya confirmación esperaba este autor de las observaciones necrópsicas.

Nosotros pensamos que el elemento dolor, de tipo de cólico, debe estar ligado a una dificultad del tránsito a través del cístico; pero no suponemos, con BOULIN, su "impermeabilidad ana-

por una de nosotros (DE GENNES), al releer las historias clínicas, hemos constatado la existencia casi regular del dolor, sobre el cual la atención no se había fijado suficientemente hasta ahora. En la observación IV, el dolor es discreto, soportable, "sensación de tensión dolorosa del abdomen".



Fig. 2.—Disociación aurículo-ventricular.

Otras veces, el dolor presenta las características de crisis solares, dolor en barra en la región epigástrica con sensación de pesadez en el hipocondrio derecho, alternando con una sensación de distensión del vientre. (Obs. V de R. DE VERICOURT.)

El dolor parece ensombrecer el pronóstico, porque para que se produzcan las alteraciones de la bilis, el dismetabolismo del hierro debe haber evolucionado desde largo tiempo.

Una última reflexión: a veces el elemento dolor se presenta con los caracteres de la angina de pecho. (Obs. III de R. DE VERICOURT.) LIAN y CAROLI han demostrado clínica y experimentalmente la relación que existe entre la vesícula biliar y el síndrome anginoso; LIAN curó un paciente de sus crisis anginosas por medio de una colecistectomía; CAROLI ha provocado en ciertos pacientes crisis anginosas aumentando la presión en el interior de la vesícula biliar.

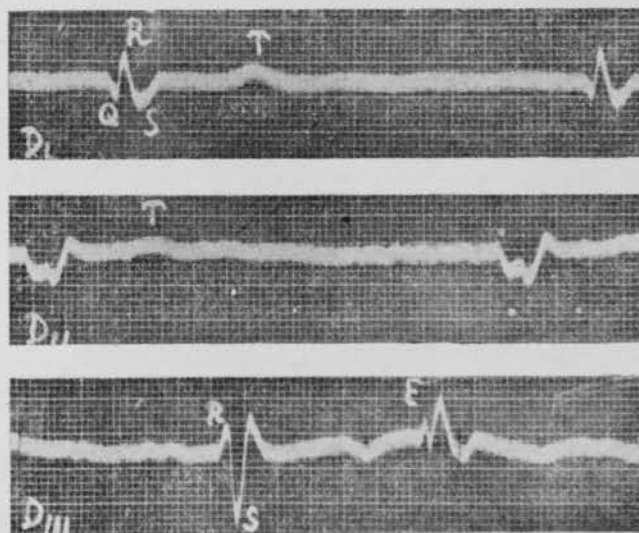


Fig. 3.—Alteración de los complejos; T aplanada, P invisible.

Problemas fisiopatológicos planteados por el dismetabolismo férrico.

Analizar en detalle este dominio nos llevaría demasiado lejos. Bástenos decir que las adquisiciones recientes sobre el metabolismo del hierro han demostrado que éste se absorbe a nivel del duodeno en su casi totalidad, y que la aci-

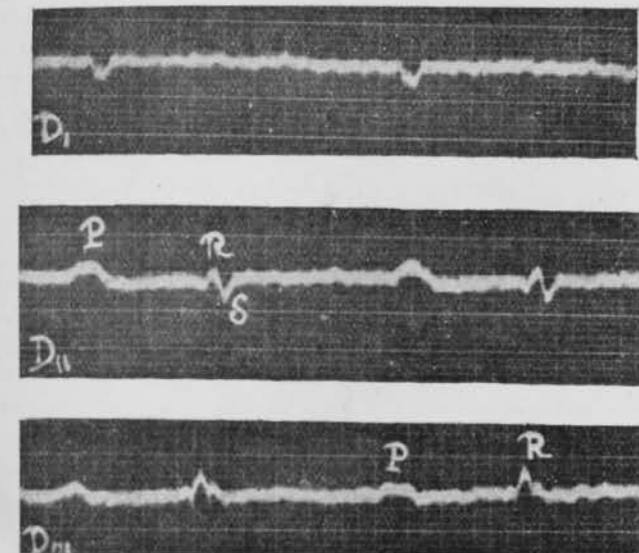


Fig. 1.

tómica", sino funcional, por la gran viscosidad de la bilis.

En efecto, entre nuestras observaciones figura la de un hombre de treinta y cinco años, con un síndrome de E. H. C. típico, y fallecido tras una intensa crisis abdominal. He aquí los extractos de su historia clínica, publicada (en "Bull. et Mem. Soc. Med.", París, 18 de octubre de 1949, núms. 37, 38, 39 y 40):

"El 11 de marzo de 1940 entra de nuevo en una crisis abdominal aguda, aparecida bruscamente el 9 por la tarde, y caracterizada por dolores localizados al hipocondrio y flanco derechos, sin vómitos ni defensa muscular, ni retención de gas..."

La complicación de una insuficiencia cardíaca, que evolucionó en forma sobreaguda, en días, determinó la muerte del enfermo, en cuya autopsia, aparte de los hallazgos habituales de la hemosiderosis, el protocolo precisa:

"... la vesícula estaba llena de una bilis espesa, casi negra."

Es esa bilis de consistencia de cola, que debe explicar las crisis vesiculares de los enfermos, las dificultades de la colecistografía y la falta de respuesta a la prueba de Meltzer-Lyon, y en general, las formas dolorosas del S. E. H. C.

El elemento dolor tiene sus diversos matices. En la tesis de ROYER DE VERICOURT, inspirada

dez gástrica juega un papel muy importante en la ionización del mismo.

Se creía antes que el hierro, al igual que el sodio, era regulado en el interior del organismo, eliminándose lo absorbido en exceso. Hoy se sabe que la regulación se hace en el interior del tubo digestivo mismo, que la eliminación

Si se administra hierro en grandes cantidades, la cifra del mismo aumenta en el suero, hasta un cierto límite situado alrededor de las 400 gammas por 100; más allá todo el hierro que se administre transita de la boca al ano, sin ser aprovechado por el organismo. GRANICK ha demostrado que ese estado refractario de la

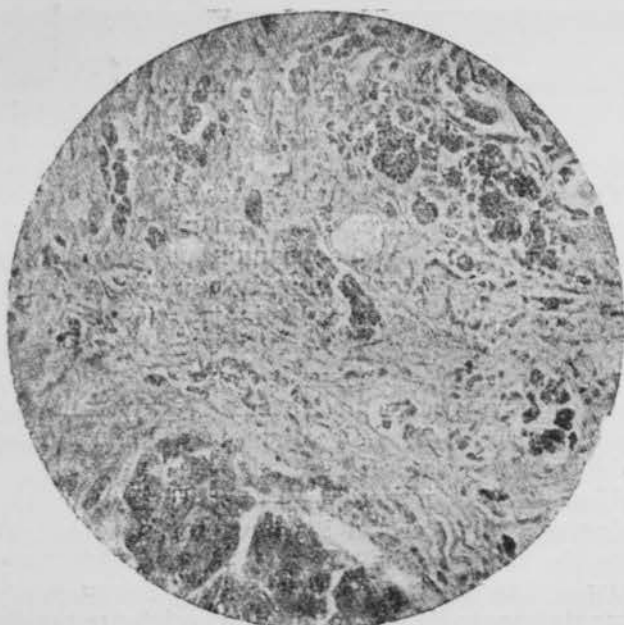


Fig. 4.—Hígado (gran aumento, 1 : 400).

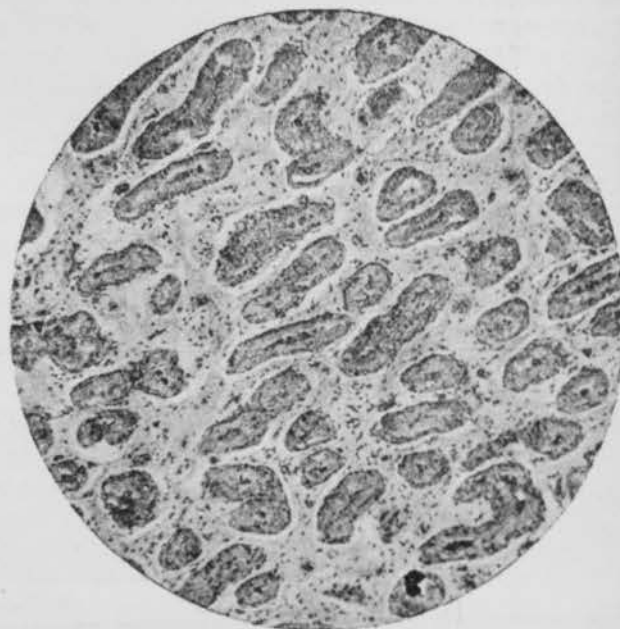


Fig. 6.—Testículo (pequeño aumento, 1 : 130).

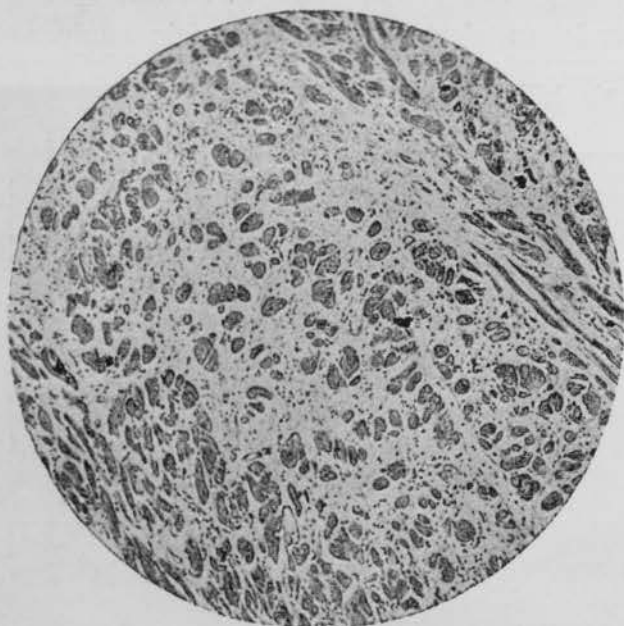


Fig. 5.—Corazón (pequeño aumento, 1 : 130).

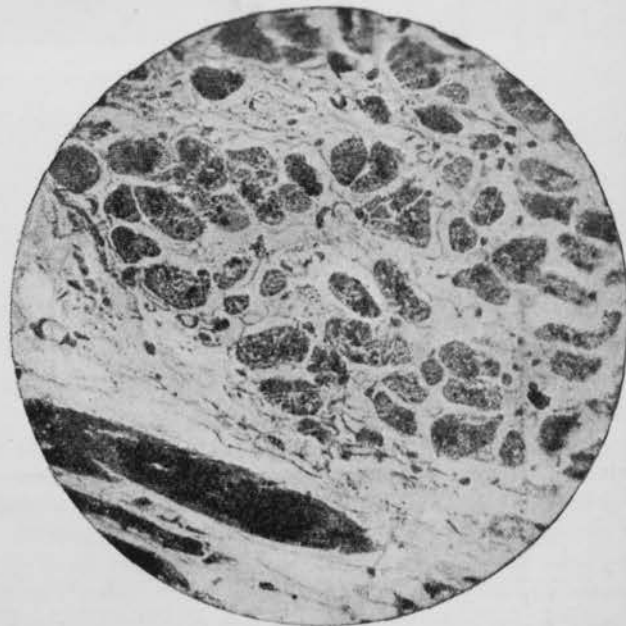


Fig. 7.—Corazón (gran aumento, 1 : 350).

juega un papel mínimo y que es la absorción la que regula el metabolismo.

La cifra del hierro sérico con la técnica de Heilmeyer y Plotner es de 125 gammas por 100 en el hombre y 89 gammas por 100 en la mujer. En dos mujeres con cirrosis pigmentaria LE-MAINE, LOEPER Y LOEPER han encontrado cifras del orden de 150 y 135 γ por 100. En nuestros enfermos del sexo masculino nosotros hemos encontrado cifras del orden de 200 y 300 γ por 100.

mucosa intestinal se debe a que hay un "stock" del hierro bajo la forma de ferritina—sustancia recientemente identificada—en las mucosas del duodeno y comienzos del yeyuno. Este hierro acumulado al estado de ferritina, es librado al plasma al estado iónico, y de nuevo acumulado en el hígado y en el bazo. En el estado actual de nuestros conocimientos se sabe que la absorción del hierro a través de la mucosa del intestino no está aumentada en la hemosiderosis; lo que sí hay es un aumento de la *velocidad*

de su fijación, que imprime a la enfermedad el sello de las características retenciones tisulares.

A saber cuál es la sustancia que determina la fijación tisular férrica se orientan las modernas investigaciones.

BIBLIOGRAFIA

- BOULIN.—Presse Med., 24, 16 junio 1945.
BESANCON, DE GENNES, DELARUE y OUMANSKY.—Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hop. de Paris, 2, 967, 1932.
CASTEX, M. R.; MAZZEI, E. S., y LISTA.—Hospital Río de Janeiro, 29, 853, 1946.
DE GENNES y A. GERMAIN.—Mem. Soc. Med. des Hop., París, 18 octubre de 1940.
DE GENNES, DELARUE y ROGER DE VERICOURT.—Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hop. de Paris, 22, 1228, 1935.
DONZELOT.—Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hop., 21 junio 1935.
DONZELOT.—Arch. Mal. du Coeur, enero de 1936.
EVEN.—Les cirrhoses pigmentaires. "Nouveau Traité de Médecine". Vol. VIII. Enfermedades del hígado, pág., 409, Masson, 1948.
FINCH, GIBSON, PEACOCK y FLUHARTY.—Blood, agosto 1949.
HOLT y LEDERER.—Les bases physiologiques de la thérapeutique martiale. Journées Thérapeutiques de Paris. Doin, 1946.
GRANICK.—Chem. Rev., 38, 379, 1946.
GRANICK.—Jour. Biol. Chem., 146, 451, 1942.
GRANICK.—Ibid., 149, 157, 1943.
GRANICK y MICHAELIS.—J. Biol. Chem., 147, 91, 1943.
GRANICK y HAHN.—J. Biol. Chem., 150, 407, 1943.
LEMAIRE, LOEPER y LOEPER.—Presse Med., 3, 1117, 1949.
POWELL, J. F.—Quat. J. Med., enero 1944.
ROGER DE VERICOURT.—Thèse de Paris, 1935.
SACHS, LEVINE et GRIFFITH.—Proc. Soc. Exp. Biol. Med. Dic. 1937.
SHAPIRA y DREYFUS.—Aspects Biologiques de quelques Maladies de l'enfant. Doin ed. 1950. París.
VANNOTTI.—Etude du métabolisme du fer à l'aide d'un isotope radioactif. Journées thérapeutiques de Paris. Doin ed. 1936.

SUMMARY

The authors set forth their clinical concept of the endocrine-hepato-cardiac syndrome. They analyze the four basic points: endocrine, hepatic cirrhosis, failure of the myocardium and visceral haemosiderosis. The high incidence of pain in these patients, simulating hepatic colics, is pointed out and at the same time, it is stressed that the pathogenesis of this syndrome is due to a disorder of iron metabolism.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Autoren besprechen ihre Auffassung über das endocrine-Leber-Herz-Syndrom und analysieren dessen 4 Komponenten: Die Endocrine Komponente, die Lebercirrhose, die Myocardinsuffizienz und die viscerale Haemosiderose. Man macht auf die Schmerzen aufmerksam, die bei diesen Patienten häufig auftreten und ganz ähnlich sind wie Leberkoliken. Es wird besonders darauf hingewiesen, dass die Pathogenie dieses Syndromes auf einer Störung im Eisenstoffwechsel beruht.

RÉSUMÉ

Les auteurs exposent leur concept clinique du syndrome endocrino-hépatocardiaque en analysant les 4 composants: l'endocrin, la cirrhose hépatique, l'insuffisance myocardique et l'hémossidrose viscérale.

Ils signalent la fréquence de la douleur chez ces malades, semblable aux coliques hépatiques, et insistent en même temps sur le fait que la pathogénèse de ce syndrome se doit à un trouble du métabolisme du fer.

EL TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA VENTRICULAR DERECHA (I. V. D.) EN LAS ENFERMEDADES CRONICAS DE APARATO RESPIRATORIO, CON REFERENCIA ESPECIAL A LA TUBERCULOSIS (*)

L. FABRA JIMÉNEZ

Centro de Colapsoterapia P. N. A. Director: J. ALIX ALIX.

Uno de los problemas más difíciles que en la práctica clínica se nos presenta a los que trabajamos en Centros quirúrgicos de cirugía torácica es el relacionado con las manifestaciones de I. C. que presentan los enfermos que padecen afecciones crónicas pulmonares.

Son enfermos que llegan a nosotros con grandes trastornos de la función respiratoria por alteraciones anatómicas y funcionales del parénquima pulmonar (grandes fibrocirrosis, extensas pleuritis y retracciones mediastínicas, cavernas, procesos neoplásicos, etc.), que actuando sobre el corazón y paredes de los grandes y pequeños vasos pulmonares dificultan grandemente la circulación de retorno al ventrículo derecho. En estos enfermos hemos encontrado casi siempre alteraciones en la función y constantes respiratorias, con profundos y acusados déficit de O_2 , que hemos podido comprobar con el gran espirómetro de Knipping, siendo por esta causa por lo que el aporte al corazón y a los tejidos de este gas se hace en condiciones de extraordinaria penuria, condicionando alteraciones miocárdicas de naturaleza metabólica que se manifiestan en el trazado electrocardiográfico, como en algún caso muy demostrativo hemos registrado.

No debo entrar en detalles de las manifestaciones clínicas de I. V. D., por ser de todos conocidas y más puestas al día con los trabajos recientes de CODINA ALTÉS, ROF CARBALLO y, por último, por el Prof. BELTRÁN BÁGUENA en su magnífica Ponencia en el III C. N. C.

Cuando la I. V. D. se ha establecido, los resultados terapéuticos suelen ser, por desgracia, muy poco satisfactorios, y cuando la mejoría se logra, las recaídas, cada vez peores, no se hacen esperar, sobreviniendo la muerte al poco tiempo.

Por este motivo queremos dedicar unas palabras al tratamiento de este problema que tanto nos apasiona, contribuyendo con nuestra

(*) Comunicación presentada al III Congreso Nacional de Cardiología, a la parte clínica de la primera Ponencia. Valencia, 5-8 de diciembre de 1950.