

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMENEZ DIAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO

Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 22 18 29

Tomo XLIX

31 DE MAYO DE 1953

NUMERO 4

REVISIONES DE CONJUNTO

PANICULITIS NODULAR FEBRIL RECIDI- VANTE

(Comunicación de un caso de enfermedad
de Weber-Christian).

J. P. D'ORS PÉREZ y F. J. FLÓREZ-TASCÓN.

Médicos militares. Del Servicio de Medicina Interna
del Hospital "Gómez-Ulla". Madrid.

M. MORALES PLEGUEZUELO.

Del Instituto de Investigaciones Médicas del Profesor
JIMÉNEZ DÍAZ, Del Hospital Central San José y Santa
Adela. Madrid.

Hospital Militar Central "Gómez-Ulla". Servicio de Me-
dicina Interna del Doctor J. P. D'ORS PÉREZ. Madrid.

Los procesos inflamatorios del tejido celular subcutáneo (*paniculitis*) constituyen un capítulo poco estudiado en los Tratados de Patología Médica. En los últimos años, un mayor interés hacia los mismos coincide con la atención prestada hacia las enfermedades disreactivas (dermatomiositis, periarteritis nodosa, lupus eritematoso diseminado, esclerodermia, etc.), que presentan con frecuencia alteraciones celulíticas.

Si dejamos a un lado las *paniculitis* supuradas y las infectivas no supuradas (abscesos fríos tuberculosos, micóticos, etc.) tendremos un grupo, todavía un poco confuso, oscuro y mal limitado, que cabe de momento, y en forma no definitiva, clasificar como *paniculitis esenciales, espontáneas, casi siempre no supuradas*, entre las que es posible deslindar dos tipos:

I. Forma localizada de Rothmann y Makai.

II. Forma generalizada de Weber-Christian.

La observación de un caso de *paniculitis nodular, generalizada, febril, recidivante y no supurada*, nos mueve a hacer una breve revisión de la enfermedad de Weber-Christian.

HISTORIA.

PFEIFFER⁴⁷, en 1892, describe una entidad clínica similar con el nombre de "*atrofia en focos del tejido*

celular subcutáneo", pero a su trabajo no se le prestó especial atención. También pasa bastante inadvertida la comunicación de GILCHRIST y KETRON²⁶ en 1926, y que se titula "*El único caso de atrofia de la grasa subcutánea debida a la fagocitosis grasa por las células macrofágicas*".

Es, sin duda alguna, WEBER^{69, 70} y⁷¹ quien en 1925 hace la descripción definitiva, que resume con la denominación de *Paniculitis nodular no supurada recidivante con fagocitosis de los adipocitos subcutáneos por macrófagos*; tres años después (1928) es CHRISTIAN¹⁶ y¹⁷ quien agrega a la denominación de *paniculitis nodular no supurada y recidivante* la palabra *febril* y describe el cuarto caso de la literatura de la enfermedad de W. Ch. (Weber-Christian).

Desde entonces las aportaciones se suceden, aunque la enfermedad sigue siendo considerada como *muy poco frecuente*. Los casos recogidos en la bibliografía, muy probablemente no excedan al centenar, y algunos de ellos de diagnóstico muy dudoso. En lengua española conocemos el caso de GAY PRIETO, ALVAREZ CASCOS y VEGA DÍAZ²⁵, que presenta ciertas singularidades, y que fué descrito en 1951; anteriormente, en 1938, el uruguayo PUENTE⁴⁹ describe otro caso bastante localizado en la mama, y todavía más atípico; los también hispanoamericanos PIERINI, IRIGOYEN y UGAZIO⁴⁸ comunicaron en 1946 otro caso. Es posible que exista alguna comunicación más en nuestro idioma que desconozcamos, pero la casuística no deja de ser escasísima. Clínico de tan dilatada experiencia y agudeza diagnóstica como el profesor JIMÉNEZ DÍAZ—a quien agradecemos su colaboración al confirmar el diagnóstico que hicimos de nuestro enfermo y sus interesantes sugerencias sobre el mismo—nos comunicó que su experiencia en la enfermedad de W. Ch. no sobrepasaba los cinco casos.

ETIOLOGÍA.

Se han descrito casos en todas las edades y en todas las razas, aunque parece algo más frecuente en el sexo femenino y entre los rubios. Aunque se decía que no existía en la raza negra, en 1952 SAMITZ

y COLETTI⁵³ han descrito un caso acaecido en una mujer negra. Se desconoce la etiología, y cabe o bien que exista una constelación etiológica, o bien que se trate de una lesión final común a la que se llegue por muy diversas causas. Así, el *agente traumático*, invocado por BINKLEY y FRASSER^{11, 12} y²⁰ en primer término, ha llevado finalmente a SMETANA y BERNHARDT⁶⁴, en 1950, a hablar de un *lipogranuloma esclerosante*, cuya etiología traumática han confirmado en 1952 GALBRAIGHT y YOUNG²⁴, quienes lo separan del verdadero W. Ch.

El *factor tóxico*, y en especial la medicación halogenada bromada e iodada, ha sido incriminada y discutida causalmente por WEBER⁷⁰, BAILEY⁷ y⁸, ROSENBERG y COHEN⁵², LARSON y OOTKIN³⁹, etc.

El *factor infeccioso* ha sido muy estudiado, en especial el papel de la sepsis y el de la patología focal más inespecífica. En el caso de PUENTE⁴⁹, parece haber sido un estafilococo quien coincidió con su comienzo; en el de ALDERSON y WAY¹, un estreptococo; SHAFFER⁵⁷, en 1938, creyó haber aislado —de las lesiones de estos enfermos— un virus cuya inyección a los animales de experimentación reproduciría experimentalmente la enfermedad; naturalmente, también ha sido vertida la tesis de que se tratara de una tuberculosis subcutánea indurativa atípica, de una gomatosis lúetica inacaracterística, etcétera. No obstante, y pese a hallazgos aislados como los de IVES y ARNOLD³ y²⁹, la sepsis no se ha confirmado y el papel del foco dentario o amigdalino que BENDEL¹⁰ halla en 21 de los 44 casos por él revisados tampoco ha sido demostrado, pese a lo cual SKIOLD⁵⁹ habla de un reumatoide focal como determinante.

Una mayor fundamentación teórica tiene, como luego veremos, la relación etiopatogénica de la enfermedad de W. Ch. con la *alergia*, con los *reumatismos* y con las llamadas hoy *enfermedades de dis-reacción*; así lo sostienen, por ejemplo, BRUDNO¹⁴, STOCMAN y WEBER, RIST⁵¹, MOSTOFI y ENGELMANN⁴³, etc. Esta teoría ha recibido un notable apoyo con los estudios experimentales de DURÁN-REYNALDS¹⁹ en el conejo, ya que dicho autor parece haber conseguido reproducir experimentalmente lesiones en todo superponibles a las habidas en el W. Ch. mediante la inyección de toxinas bacterianas y sustancias inespecíficas e incluso virus, por lo que cree que se debe tratar de una reacción hiperérgica del tejido adiposo subcutáneo.

Un disturbio metabólico podría ser el causante, en opinión de KOSTER y BEHR³⁶, naturalmente en el recambio intermediario de los lípidos; con alteraciones dietéticas la relacionó TILDEN (cit. en²⁷); MACHACEK⁴⁴ la ve coincidir en cuatro casos con diabetes, y además en dos con hipertiroidismo, y otros autores la relacionan con otras endocrinopatías. El papel de la regulación nerviosa de la distribución del órgano adiposo, que se conoce desde VITRY, MANSFELD y MULLER, STRANDBERG y HOFFMANN, etc., es decir, el papel de la *neurodistrofia*, ha sido invocado por ALDERSON y WAY¹, y sobre todo por STEINBROCKER⁶⁵, que la ve coincidir con un síndrome hombro-mano.

PATOMORFOLOGÍA.

Desde FLEMMING, que lo llamó "Wucheratrophie", se conoce el proceso general de reacción en el seno del tejido célula-adiposo. Sus caracteres propios lo individualizan y distinguen. Como el nombre ha pa-

sado de moda, hoy se habla más bien de lipogranuloma o paniculitis.

Su morfología débese, con toda verosimilitud, a la moderada irritación que grasas extrañas o propias, pero descaracterizadas, y aun sustancias que químicamente no son grasas, como las parafinas e incluso el mismo líquido de Ringer, a veces pueden provocar en particulares condiciones. No parece originarse por la acción local de jabones y ácidos, a los que se atribuye una acción local más irritante que la que es lo corriente observar. Hasta la fecha, aunque se han hecho intentos para descubrir las alteraciones bioquímicas que condicionan el proceso, no se han llegado a determinar.

En esencia, las lesiones que se observan son:

La alteración primaria, que variará según cual sea la causa determinante.

Una reacción inflamatoria débil, integrada sobre todo por linfocitos con muy pocas células plasmáticas y, en general, muy escasos granulocitos.

La presencia de macrófagos, que englobando la grasa en parte la digieren y en parte la transportan a los vasos sanguíneos y linfáticos, a éstos sobre todo. Por tanto, se los encontrará en el foco afecto y también alrededor de los vasos y espacios linfáticos, a donde se dirijan. Además de los macrófagos corrientes, a veces también se encuentran células multinucleadas, como las de los granulomas por cuerpos extraños.

Si la cantidad de grasa es abundante, puede aglomerarse en quistes de pared constituida por tejido de granulación. Alguna vez se ven cristales de ácidos grasos o jabones. También pueden descubrirse calcificaciones.

Una reacción desmoplástica, primero con abundantes fibroblastos grandes y estrellados, luego con menos células y más fibrosa, constituyendo bandas cicatriciales.

Todos estos elementos, al aparecer entre los adipocitos, los separan primero y los atrofian después, produciéndose una cicatriz asteriforme y mal limitada casi siempre, pues el proceso no termina por "restitutio ad integrum".

Es digno de notar que esta respuesta anespecífica del tejido grasiento a veces presenta un aspecto pseudotumoral e incluso puede dar lugar a "metástasis" por transporte de la sustancia que lo determinó (parafinomas).

Cuando esta reacción no está determinada por la presencia de grasas o líquidos extraños, que incluso pueden ser acuosos, tendrá como causa la alteración del tejido grasiento por motivos muy diversos, principalmente inflamaciones, traumatismos, necrobiosis o incluso acción tóxica local de una sustancia ingerida, como pasa con los bromuros y yoduros, etcétera. Mas como la respuesta general del tejido grasiento es una, podrá aceptarse como principio general el siguiente:

"Los nódulos del tejido adiposo que no obedecen a un proceso de morfología característica (tumores autóctonos o metastásicos, afecciones de cuadro histológico definido) presentan al microscopio la imagen de su forma general de reacción y no serán, por tanto, histológicamente diferenciables por ser todos semejantes." El único modo posible de distinguirlos es que se pueda reconocer en ellos la alteración primaria (admitiendo que sea característica) que provocó la respuesta anespecífica.

Y esto, del estudio de los casos hasta ahora publicados de la enfermedad de W. C., no parece se

pueda reconocer. Aunque las descripciones hayan de diferenciarse unas de otras por la distinta intensidad que en cada caso tengan los variados factores que integran el lipogranuloma y en parte por el momento evolutivo de la lesión en el que se ha practicado la biopsia, más inflamatorio o alterativo al principio, más escleroso al final. Posiblemente la alteración más constante es la necrosis, pero por un lado no se encuentra mencionada en todos los informes de los histopatólogos y por otro no siempre que se encuentre se podrá decir que se trata de una paniculitis nodular recidivante, y si se dice la mayor parte de las veces no se acertará.

Cuando los cuadros histológicos tienen especificidad, siquiera sea relativa, se sienta un diagnóstico certero sólo con el microscopio, en ausencia de toda clase de datos clínicos. Cuando no la tienen, el cuadro histológico sirve para apoyar el diagnóstico clínico si no lo contradice; pero no para definir una afección, y esto es lo que pasa en la enfermedad que estudiamos. Su diagnóstico es clínico sobre todo; exigirá la existencia de los nódulos subcutáneos (que muchas veces hay que buscar porque el enfermo no se ha dado cuenta de ellos) con sus caracteres, periodicidad y localización peculiares, que cuando se acompañan de los síntomas generales propios permiten admitir que se trata de una enfermedad de W. C.; pero el histólogo al que se entreague uno y no sepa nada del paciente, no reconocerá más que imágenes inespecíficas, que son las de la afección que nos ocupa, mas que con mayor frecuencia se hallan en lipogranulomas de otra etiología.

Unas veces, en los casos fatales cuya autopsia conocemos, la *lesión necrótico-granulomatosa del tejido adiposo* se limita al tejido celular subcutáneo, pero en otros casos no sucede así; por ejemplo, en el caso de SPAIN y FOLEY⁶², dichas lesiones se extendían a la grasa omental, mesentérica y pretraqueal; en el de MOSTOFI y ENGELMANN⁴³, la necrosis grasa y la infiltración celular se extendían no sólo a la del tejido celular subcutáneo, sino al manto epicárdico, a la de la celda perirrenal, mesentérica, etc.; la afectación visceral fué aún más extensa en el caso de SLEPIAN y SLADE⁶⁰, publicado en 1952. Es decir, que la lesión, ubicada las más de las veces en el tejido adiposo subcutáneo, se extiende otras a la de otros territorios de la economía más importantes.

Los intentos experimentales, para la reproducción de la enfermedad de W. C., más importantes han sido, desde luego, los de SHAFFER⁵⁷ en 1938, SMETANA y BERNARDT⁶⁴ en 1950 y DURÁN-REYNALDS¹⁹ en 1946.

FISIOPATOLOGÍA Y NOSOTAXIA.

Desconocemos, como acabamos de ver, la etiología de este proceso, que se caracteriza por la *necrosis de la grasa subcutánea y ulterior reacción granulomatosa hística, y clínicamente, por ser una enfermedad febril, cursar con formación de nódulos múltiples subcutáneos, casi siempre no supurados y dolorosos, y por evolucionar a brotes, por su carácter no siempre benigno y por la nula respuesta a las terapéuticas conocidas*. Nos falta aún perspectiva clínica y temporal para juzgar la posible eficacia de la cortisona y el ACTH en este proceso.

Recordemos la constitución del tejido celular subcutáneo en dos hojas de tejido conectivo celular:

una, superficial, adherida a la dermis, y otra, profunda, separada de las formaciones subyacentes por un conectivo laxo. Entre estas dos hojas, y permitiendo su deslizamiento y sirviendo de almohadilla, se acumula el tejido adiposo—no tan inerte como se creía—, los vasos y los nervios.

Aun comprendiendo lo artificioso de toda clasificación excesivamente rígida, cabría distinguir:

A) *Lipodistrofias* o alteraciones, bien circunscritas o bien generales del tejido propiamente adiposo.

B) *Alteraciones vasculoconectivas*, que agruparían, al lado de los distintos tipos de *edemas*, las *angiomatosis* y los distintos nódulos procesuales *disreactivos* (esclerodermia, dermatomiositis, lupus eritematoso disseminado, etc., etc.).

C) Alteraciones del *elemento nervioso* del tejido celular subcutáneo (neurofibromatosis de von Reglinhausen, etc.).

D) Alteraciones cualitativas, bien localizadas o generalizadas, verdaderas *celulitis* o *paniculitis*, entre las que cabría separar estos tipos:

a) Celulitis infecciosas: Formas no supuradas y formas supuradas.

b) Celulitis traumáticas.

c) Celulitis coexistentes con cuadros cualificados como reumáticos o gotosos.

d) Celulitis de origen desconocido, casi nunca supuradas, entre—como hemos visto antes—las que cabe separar dos formas: una, localizada o enfermedad de Rothmann-Makai; otra, generalizada nodular, febril y recidivante, o enfermedad de Weber-Christian, objeto de esta comunicación.

CLÍNICA.

Destacamos en la enfermedad de W. Ch. clínicamente:

Los *nódulos subcutáneos* múltiples, de forma irregular o redondeada, de tamaño oscilante entre un grano de arroz y una almendra, de consistencia dura las más de las veces, renitente otras, casi siempre sin fluctuación, movable bajo la piel, que suele ser normal, o bien rosada y menos veces azulada o grisácea, y desde luego acompañados de dolor a veces de gran intensidad. Estos nódulos se localizan con más frecuencia en los muslos, piernas, brazo, pecho y abdomen y menos veces en la cara, cuello, manos y espalda, aunque se puede decir que en algunos casos como el nuestro ninguna región es respetada del todo. Lo más corriente es que estos nódulos no supuren, pero consideramos que no debe valorarse exclusiva y unilateralmente este carácter como absolutamente definidor.

Al lado del elemento nodular tenemos que destacar el *síndrome general del Weber-Christian*, caracterizado por *fiebre* muy irregular y a brotes, o en ondas otras veces, que oscilan entre pocas décimas y cerca de 39° y pocas veces temperaturas mayores. Esta fiebre se acompaña algunas veces de *escalofrío*, de náuseas, de malestar general, etc. No es raro que algunos de estos brotes febriles no coincidan con la aparición de nódulos, pero entonces lo que existen son mialgias intensas, menos veces artralgias, que pueden simular los cuadros reumáticos. A veces hay pequeña esplenomegalia, adenopatías y marcada alteración sanguínea—como en nuestro caso—con anemia, leucopenia, eritrosedimentación acelerada y alteración del espectro proteico.

El tercero de los elementos sindrómicos a valorar es la *recurrencia de los brotes*, con fases asintomáticas de acalmia, cuya duración oscila desde pocos días a varios años; frecuentemente, en estos lapsus intercalares el bienestar no es completo y persiste cierto malestar, depresión, astenia, etc., hasta que en general, sin pródomos, hace eclosión un nuevo brote del proceso objeto de nuestra atención.

Por último, la *biopsia* total de un nódulo característico nos ofrece el elemento decisivo para el diagnóstico incontrovertible de la enfermedad de Weber-Christian.

HISTORIA CLÍNICA.

L. C. O., de setenta años, ingresó en nuestro Servicio de Medicina Interna del Hospital Militar Central "Gómez Ulla" el día 23 de febrero de 1952, procedente de su domicilio, con el diagnóstico de *septicemia*. Refiere la siguiente historia: Hace unos dos años y medio comenzó a notar *dolores musculares en ambas piernas y algo menos intensos en los brazos, que coincidieron con la aparición de unos "pequeños bultos" muy dolorosos* que a los pocos días desaparecieron, quedando completamente bien hasta cuatro meses después. En este primer brote no recuerda haber observado fiebre; en cambio, en el segundo episodio, coinciden las mialgias y la aparición de nódulos, esta vez más generalizado, con *fiebre muy alta*, en intensa sensación de decaimiento general. Fué entonces sometido a tratamiento penicilínico primero y después con hidrazidas e Irgapirina, sin notar mejoría alguna. Recuerda que una velocidad de sedimentación realizada en aquella ocasión demostró una elevación muy considerable.

Después de un mes de molestias vuelve a presentar un *tercer brote* con las mismas características, pero todavía de mayor intensidad. Es entonces (diciembre de 1951) cuando su médico convoca una consulta facultativa, en la que se decide iniciar un tratamiento con mostazas nitrogenadas. Desconocemos el juicio diagnóstico a que se llegó en aquella reunión, pero es posible que se pensara en la naturaleza disreactiva del proceso. El resultado de este tratamiento fué francamente desfavorable y tuvo que suspender la medicación a la tercera inyección (15 miligramos). El enfermo se debilitó extraordinariamente y el análisis de sangre, además de la elevación de la eritrosedimentación, demostró anemia, leucopenia y trombopenia. Con ayuda de una medicación muy intensa vitamínica y tónica general, el enfermo consiguió remontar, en parte, su deficiente estado general.

Cuando ingresó en nuestro Servicio (febrero de 1952) el paciente se encontraba libre de molestias, no tenía fiebre, no se apreciaban nódulos y la movilidad articular era buena. Estaba un poco pálido, pero su aspecto general era confortador. Además, entonces, tenía muy buen apetito y un ánimo estupendo. La exploración por aparatos y sistemas no obtenía datos de relieve, no tenía ganglios; hígado y bazo, normales; corazón y pulmón, normales; exploración urológica, normal; exploración del sistema nervioso, negativa. Los últimos días de su estancia en el hospital, que duró dos meses aproximadamente, y durante la cual no tuvo nunca fiebre, acusaron pequeñas molestias en región coxígea y en tercio inferior de la pierna izquierda, pero sin presentar formación nodular. Los exámenes analíticos realizados entonces demostraron como más saliente los siguientes: Velocidad de sedimentación, 110-140, y a las veinticuatro horas, 160. Hematíes, 3.900.000. Hemoglobina, 95 por 100. Valor globular, 1. Leucocitos, 5.000. Linfocitos, 55. Monocitos, 7. Neutrófilos, 35. Bastonados, 1. Eosinófilos, 2. Basófilos, 1. Urea, 0,27. Glucemia, 0,95. Wassermann y complementarias, negativas. Albúminas de Bence-Jones, negativas. Orina: densidad, 1,025. Albúmina indicios; sedimentos sin datos de interés. Los exámenes radiográficos de casi todos los huesos del cuerpo (se quería eliminar la posibilidad de una osteopatía tumoral

o de un Kahler) sólo evidenciaron una marcada *haliteresis*. La *calcemia* era baja (8,7 mg. por 1.000).

Los antecedentes hereditarios no tienen interés y los personales revelan *molestias reumatoideas antiguas* de poco relieve clínico y costumbre de fumar mucho.

Durante su observación hospitalaria nosotros no pudimos llegar a un diagnóstico clínico, ya que no nos fué dado observar ningún episodio agudo. Se pensó en un cuadro de *estirpe reumatoidea* y el tratamiento fué exclusivamente de estimulación, antianémico y tónico general. La historia clínica (núm. 2.843 del archivo) se cerró con un interrogante.

Fué tres meses después cuando uno de nosotros (D'ORS) fué requerido para ver este enfermo en su domicilio. Lo encontramos en *intensa postración, fiebre entre 37 y medio y 39° con fuertes dolores, especialmente en antebrazos, hombros, pabellón auricular, región supraorbitaria y sobre todo piernas*.

La movilidad articular era buena y no existían signos de inflamación. En cambio, la *palpación del tejido celular demostraba la existencia de unos nódulos muy dolorosos*, de tamaño variable entre un grano de arroz y una almendra, de localización muy generalizada, sin tendencia especial a concentrarse más en las zonas articulares, sin modificar la tonalidad de la piel y muy adheridos a ésta. A partir de estos datos, la exploración clínica no acusaba otros elementos de gran relieve. Estábamos, por tanto, en *presencia de un proceso febril con afectación del estado general acusada y en el que existían unos nódulos celulíticos muy generalizados y no supurados*. En la orina había una densidad de 1,028, albuminuria de 20 ctgrs. por 1.000 y en el sedimento nada anormal. La velocidad de sedimentación era de 133 a la primera hora. Hematíes, 2.680.000. Leucocitos, 5.600. Neutrófilos, 58. Cayados, 12. Linfocitos, 36. Monocitos, 6. Las proteínas totales eran 6,8 gr. por 100. Albúminas, 4,7 gr. por 100. Globulinas, 2,1 gr. por 100. Cociente de Windaus, 2,2. El valor hematocrito era de 25 y el índice de Wintrobe de 1. Había marcada anisocitosis, policromatofilia y poiquilocitosis.

En los últimos cinco meses la *evolución del enfermo ha sido mucho más tumultuosa y grave*. Aunque ha tenido fases de remisión, éstas han sido cada vez más cortas. Algunas veces los periodos febriles coincidían sólo con mialgias intensas, pero la mayoría de las veces con "buenas cosechas de garbanzos", como gráficamente decía el enfermo, conservando todavía su humor. Poco a poco su estado ha ido decayendo más y más, la anemia acentuándose, pese al tratamiento transfusional con Reticulogen, cobalto, hierro, vitamina B₁₂, vitamina C, etc. La anorexia ha vuelto a añadirse al cuadro. Los más recientes análisis revelan: Hematíes, 1.700.000, anisocitosis con oligocromemia y poiquilocitosis. En la serie blanca sigue la leucopenia y persiste la albuminuria. No existe retención ureica.

Al establecer nosotros el diagnóstico de enfermedad de Weber-Christian, decidimos la *comprobación biopsica*, que realizó uno de nosotros (MORALES PLEGUEZUELO), de un nódulo de la pierna izquierda (véase informe anatómopatológico). Igualmente nos pareció de interés solicitar la ayuda y consejo del profesor JIMÉNEZ DÍAZ, que confirmó el diagnóstico clínico establecido. En el momento de redactar este trabajo (marzo de 1953) el *enfermo se encuentra sometido a tratamiento con cortisona: 300 miligramos dosis de entrada y 75-100 miligramos dosis de sostenimiento*. El resultado ha sido parcialmente bueno hasta la fecha (1.600 mg. en total). Mayor apetito, desaparición de la fiebre, no han aparecido nuevos nódulos y han desaparecido los antiguos, mejoría de los dolores musculares, etc. Por el contrario, el quebrantamiento del enfermo se acentúa y la anemia es cada vez más acusada (el enfermo ha rehusado una punción esternal para mielograma que pretendíamos hacer).

En resumen: Se refiere una historia clínica de enfermedad de Weber-Christian (paniculitis nodular no supurada, febril y recidivante) en un enfermo de setenta años que sigue un curso de evolución ondulante, cada

vez con remisiones más breves, resistentes a las terapéuticas antirreumática y antibiótica, que coexiste con un cuadro de progresiva anemia que ensombrece el pronóstico. El resultado de un tratamiento con cortisona, en curso, es aún imprevisible.

aún se conservan (fig. 2), en otros de fibroblastos (figura 3) de extenso protoplasma asteriforme bien teñido a los que se unen macrófagos y mastocitos menos numerosos, mezclándose estas células con granulocitos neutrófilos que, diseminados, pueden verse en bastante

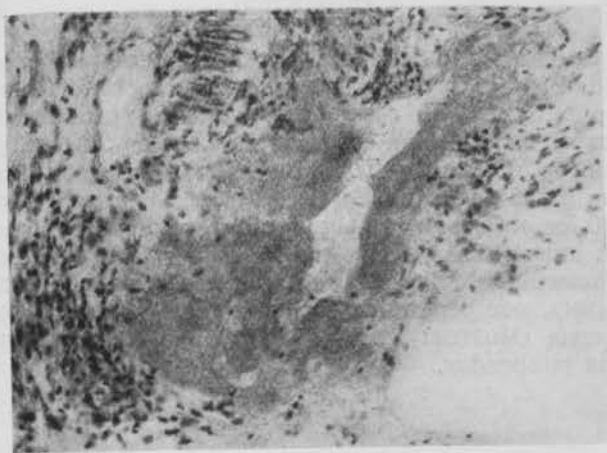


Fig. 1.



Fig. 4.

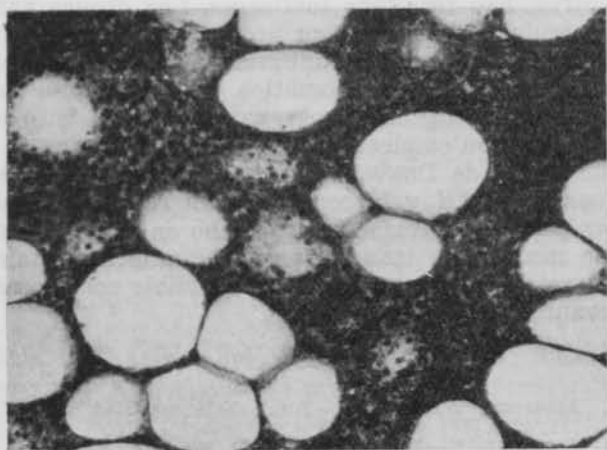


Fig. 2.



Fig. 5.

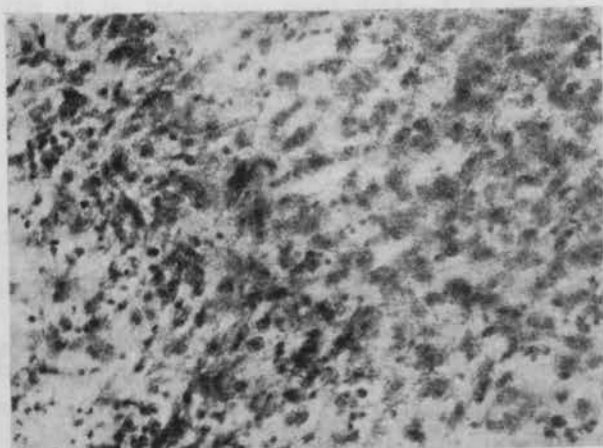


Fig. 3.



Fig. 6.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO DE LA BIOPSIA.

Nódulo paraarticular de un centímetro de diámetro, oscuro, indurado, que se limita mal de la grasa que lo circunda. Al microscopio, en distintas zonas de la lesión se ven campos necróticos sin células grasientas (figura 1). Existe una reacción de tipo vario, en unos sitios linfóide sin células plasmáticas, entre los adipocitos que

cantidad sobre anchas superficies. La grasa tiende a ser sustituida por conectivo en bandas, dispuestas sobre todo periféricamente en red (figs. 4 y 5), que en sus mallas dejan lobulillos de adipocitos. Las arterias y venas de cierto calibre son normales. Abundan los capilares sanguíneos (rara vez se ve alguno de pared necrobiótica) (fig. 6); en general, se caracterizan por lo estrecho de su luz, en la que se ven pocos eritrocitos y

bastantes neutrófilos, indicadores de flogosis. Su adventicia es en general gruesa, a veces se infiltra de linfocitos, pero en ella no se ven macrófagos. Los nervieci- tos, que se encuentran también, tienen recio su perineu- ro, que asimismo muestra cierta infiltración linfocítica. Existen amplios acúmulos de hematies, bien conserva- dos en los intersticios tisulares, que contrastan con la escasez de pigmento férrico, que se ha demostrado con la reacción del azul de Turnbull. Con la tinción de las grasas, se ven pequeños glóbulos de ellas fuera de las células; mas a esto se le da poco valor, puesto que al cortar adipocitos siempre se rompen algunos; en el in- terior de los macrófagos no se tiñe grasa, lo que ha de deberse al estadio evolutivo del nódulo.

El cuadro morfológico es el de una reacción general del tejido adiposo provocada por necrobiosis con parti- cipación vascular y reacción inflamatoria bastante acu- sada. En conjunto, corresponde con las lesiones que se encuentran en la enfermedad de Weber-Christian.

DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Un diagnóstico de orientación se basará en la presencia de las nudosidades descritas, en un enfer- mo con afectación de su estado general, evolución febril muchas veces de carácter ondulante, con exa- cerbaciones y remisiones, elevada eritrosedimenta- ción, tendencia leucopénica de su hemograma y al- teraciones del espectro proteico. No es excepcional que los enfermos refieran antecedentes reumatoídes. La confirmación diagnóstica de la enfermedad de W. Ch. la proporciona la biopsia.

Es natural que el diagnóstico diferencial haya de hacerse, sobre todo, con los nódulos subcutáneos que coinciden con enfermedades generales y febriles. Creemos que pueden destacarse los siguientes procesos como los de mayor interés en este diagnós- tico diferencial:

a) *Sarcoides múltiples benignos o lupoides mi- liar benigna*.—Es posible que algunos de los casos descritos como enfermedad de W. Ch. sean lupoides, ya que pueden tener muchos datos coincidentes am- bos procesos. Lo frecuente es que estos nódulos sean circinados, algo amarillentos o rosados y con el cen- tro furfuráceo. No obstante, hay formas atípicas, y entonces sólo la biopsia puede establecer el diagnós- tico. Esta demuestra aquí, frente a la lesión descri- ta en el W. Ch., la infiltración de células epitelioides y de elementos linfocitarios. Probablemente son los lupoides miliares los que ofrezcan una mayor difi- cultad diagnóstica, ya que coinciden muchas veces con alteraciones generales y fiebre y también tienen un curso ondulante con exacerbaciones y remisiones.

b) *Nódulos tuberculosos*.—Presentan una ten- dencia no rara a la ulceración y fistulización. Son indoloros, mas rara vez precisase aquí el diagnós- tico histopatológico como diferencial.

c) *Nódulos cutáneos en las leucemias*.—Pueden plantear también dificultades diagnósticas en cier- tos casos, pero lo corriente es que se presenten en forma de acúmulos redondeados de aspecto verru- coso; por otra parte, el síndrome general es distin- to, hay la natural afectación de un sistema muy os- tensible en el hemograma, mielograma, etc.

d) *Nódulos reumáticos*.—Suelen ser más fre- cuentes en las edades juveniles y asientan en las áreas periarticulares, con cierta predilección, cuan- do coinciden con las formas poliarticulares agudas; en las formas crónicas, tanto reumatoídes como in- fecciosas, también suelen asentar en las zonas yux- taarticulares y son generalmente muy pequeños.

e) Con los nódulos *gotosos* (tofos), *sifilíticos*,

lepromatosos, *fibroneuromatosos*, *glomulares*, así como los cuadros *lipomatosos*, *dermatomiositis*, et- cétera, etc., el diagnóstico diferencial se presenta con un interés muy secundario.

PRONÓSTICO.

Se ha venido aceptando rutinariamente la benig- nidad de este proceso, pero esto no es cierto. Nues- tro enfermo es un ejemplo de evolución francamente grave. También los casos de BAILEY, de TILDEN, de MILLER, de SPAIN y TOBY, de SLEPIAN, etc., etc., fue- ron de curso grave. Se puede evaluar en un 10 por 100 los enfermos que siguen una evolución maligna. La muerte ha acaecido en los casos publicados por glomerulonefritis, por sepsis estafilocócica (FRIED- MANN), por peritonitis estreptocócica (UNGAR), por uremia (MOSTOFI), etc. Existen unas nueve autop- sias publicadas.

TERAPÉUTICA.

Tanto las sulfamidas en manos de ARNOLD⁵ como los antibióticos en las de NIEDERMAYER y MORÁN⁴⁶ y otros, han resultado ineficaces. Las drogas anti- tuberculosas tampoco han proporcionado resultado alguno. La terapéutica antirreumática sólo propor- ciona una mejoría sintomática, y no siempre. Las mostazas nitrogenadas agravaron nuestro caso en lo que fueron empleadas. A partir de SHUMANN⁵⁵, y sobre todo de DREW, WASSON y MORRIS¹⁸, se em- plean el ACTH y la cortisona con resultados más alentadores, conforme hemos hecho en nuestro caso. Una medicación transfusional, vitamínica y tónica general es muchas veces imprescindible como coad- yuvante.

BIBLIOGRAFIA

1. ALDERSON, WAY y cols.—Jour. Oklaoma Med. Ass., 33, 1, 1940.
2. ALBRIGHT, F.—Endocrinology, 30, 92, 1942.
3. ARNOLD, BINKLEY y NETHERTON.—Arch. Derm. and Sy- phil., 28, 258, 1933.
4. ARNOLD, CUMMINS y cols.—Arch. Derm. and Syphil., 38, 415, 1938.
5. ARNOLD, H. L.—Arch. Derm. and Syphil., 51, 94, 1945.
6. ALDERSON, H. E. y WAY, S. C.—Arch. Derm. and Sy- phil., 27, 440, 1935.
7. BAILEY, R. J.—Journ. Am. Med. Ass., 109, 1,419, 1937.
8. BAILEY, R. J., HARTWELL, A. S. y THANHAUSER, S. J.—Bull. New England Med. Center, 2, 362, 1940.
9. BAUMGARTNER, W y RIVA, G.—Hervet. Med. Acta (supp. 14), 12, 3, 1945.
10. BELDEL, W. L.—Arch. Derm. and Syphil., 60, 570, 1949.
11. BINKLEY, J. S.—Journ. Am. Med. Ass., 113, 1939.
12. BINKLEY y cols.—Minnesota Med. J., 24, 779, 1941.
13. BRILL, I. C.—Medical Papers dedicated to Henry As- bury Christian, Physician and Teacher. Baltimore. Warvelly Press, Inc., 694, 1936.
14. BRUDNO, J. C.—New England Journ. Med., 243, 513, 19°0.
15. BUNNELL, I. L. y LEVY, D. S.—Ann. Int. Med., 28, 169, 1948.
16. CHRISTIAN, H. A.—Arch. Int. Med., 42, 338, 1928.
17. CHRISTIAN.—Trans. A. Amer. Physicians, 43, 266, 1938.
18. DREW, D. W., WASSON, A. A. y MORRIS, L. E.—Journ. Maine Med. Ass., 42, 11, 377, 19°1.
19. DURAN-REYNOLDS.—Yale Journ. Biolog. and Medic., 18, 583, 1946.
20. FRASER, J. F.—Arch. Derm. and Syphil., 27, 810, 1942.
21. FRIEDMAN, N. B.—Arch. Pathol., 39, 42, 1945.
22. FREDERICI, P. C.—Giornale di Clinica Medica, 31, 468, 19°0.
23. FROST, A.—Med. J. of Australia, 2, 293, 19°0.
24. GALBRAIGHT y JOUNG.—Journ. Am. Med. Ass., 150, 13, 192°-19°2.
25. GAY PRIETO, ALVAREZ CASCOS y VEGA DIAZ.—Acta Dermo- sifillográfica, 42, 83°, 19°1.
26. GILCHRIST, T. C.—Johns Hopkins Hosp. Bull., 26, 291, 1916.
27. HALLAHAN, J. D. y KLEIN, T.—Ann. Int. Med., 34, 1,179, 19°1.
28. HANRAHAN y cols.—Ohio Medical Journal, 47, 427, 1931.
29. IVEY, G.—Journ. Missouri Med. Ass., 42, 409, 1945.

30. JOHNSON, W. A. y PLICE, S. G.—Arch. Pathol., 48, 281, 1949.
31. JONES, P. E., LAMB, J. H. y GOLDMANN, L.—South Med. J. 43, 792, 1950.
32. KENNEDY, R. J. y MURPHY, L. R.—Amer. Journ. Med., 6, 672, 1949.
33. KIMMONT, D. C.—Brit. Journ. Derm., 64, 108, 1952.
34. KOOLJ, R.—Dermatologica, 101, 332, 1950.
35. KOOLJ, R.—Nederl Tijdschr. Genesk., 94, 1,218, 1950.
36. KOSTER, L. y BEHR, E.—Acta Med. Scand., 93, 30, 1937.
37. KRITZLER, R.—Proc. New York Pathol. Society, 47, 1940-41.
38. LARKIN, V. P. y cols.—Amer. J. Dis. Child., 67, 120, 1944.
39. LARSON, O. D. y OOTKIN, B. N.—Amer. J. Clin. Pathol., 11, 781, 1941.
40. MILLER, J. L. y KRITZLER, R. A.—Archiv. Derm. and Syphil., 47, 82, 1943.
41. MILLER, KRITZLER y cols.—Arch. Pathol., 43, 417, 1947.
42. MILLER, KRITZLER y cols.—Arch. Derm. and Syphil., 41, 681, 1940.
43. MOSTOFI, F. K y ENGELMANN, E.—Arch. Pathol., 43, 417, 1947.
44. MACHACECK, G. F.—Archiv. Dermat. and Syphil., 40, 473, 1939.
45. NETHERTON, NIEDERMAYER, MORÁN y TILDEN.—Brit. Jour. Derm., 47, 230, 1935.
46. NIEDERMAYER, A. J. y MORÁN, T. J.—Ann. Int. Med., 23, 98, 1948.
47. PFEIFFER, V.—Deutsch. Arch. Klin. Med., 50, 438, 1892.
48. PIERINI, L. E., IRIGOVEN, L. y UGAZIO, D. A.—Publicaciones d. Centro d. Invest. Tisiol., 10, 97, 1946.
49. PUENTE, J. J.—Rev. Uruguaya de Dermatol. y Sifil., 3, 52, 1938.
50. REED, A. C. y ANDERSON, H. H.—California and Western Med. J., 47, 325, 1937.
51. RIST, E. y RENAULT, P.—Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. Paris, 63, 515, 1947.
52. ROSENBERG, W. A. y COHEN, T. M.—Illinois Med. J., 81, 19, 1942.
53. ROY, L. P. y LEXLER, J.—Laval Medical, 16, 173, 1951.
54. RUBIN, S. H. y BLAND, J. H.—Amer. Journ. Med., 7, 288, 1949.
55. SAM TZ, M. H. y COLETTI, S. M.—Arch. Derm. and Syphil., 6, 487, 1952.
56. SANFORD, H. N., EUBANK, D. F. y STENN, F.—Amer. J. Dis. Child., 83, 16, 1952.
57. SHAFER.—Arch. Derm. and Syphil., 38, 135, 1938.
58. SHUMMAN, C. R.—Archiv. Int. Med., 7, 669, 1951.
59. SKIÖLD, N.—Acta Med. Scand., 10, 43, 1940.
60. SLEPIAN, S. y SLADE, W.—New York State Journ. Med., 12, 197, 1952.
61. SCHWARTZ, N. H., LOFTUS, E. R. y FISCHLER, J. S.—New York State Journal Med., 12, 241, 1952.
62. SPAIN y FOLEY.—Amer. Journ. Pathol., 20, 783, 1944.
63. SPAIN, FOLEY y UNGAR.—Journ. Pathol. and Bact., 58, 175, 1946.
64. SMETANA, H. F. y BERNHARDT, W.—Arch. Pathol., 50, 296, 1950.
65. STEINBROCKER y cols.—Ann. Int. Med., 29, 22, 1948.
66. SWEITZER, S.—Arch. Derm. and Syphil., 43, 216, 1941.
67. SZODORAY, L.—Borogygy vener saemie, 4, 220, 1950.
68. UNGAR, R. H.—Journ. Pathol. and Bact., 58, 178, 1946.
69. WEBER, F. P.—Brit. Med. J. Derm., 37, 301, 1925.
70. WEBER, F. P.—Brit. Med. J. Derm., 47, 230, 1935.
71. WEBER, F. P.—Rare disease and some debatable subjects. Staples Press Limited, 2ª edición. Londres, 1947.
72. WERTHEIMER, E. y SHAPIRO, B.—Physiol. Rev., 28, 411, 1948.
73. ZEE, M. L.—Jour. Amer. Med. Ass., 130, 1,219, 1946.
74. ZIEGERT, H. J.—Zentralbl. Med., 61, 610, 1940.

ORIGINALES

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS AFECIONES ABDOMINALES AGUDAS PRODUCIDAS POR EL DIVERTICULO DE MECKEL

A. GARCÍA-BARÓN.

Jefe del Servicio de Enfermedades del Aparato Digestivo
en la Casa de Salud Valdecilla (Santander).

El divertículo de Meckel es la malformación congénita más frecuente de las abdominales en general, y de las debidas a la persistencia total o parcial del conducto ónfalo-mesentérico en particular, siendo en la práctica la única de estas últimas que interviene en el "abdomen agudo"; y no sólo por existir este divertículo en el 1 ó 2 por 100 de todos los individuos, sino también porque dada su localización, estructura de la mucosa y pobreza vascular, es un órgano tan vulnerable que se calcula que llega a sufrir una complicación en el 15 por 100 al 20 por 100 de los casos en que existe. Tiene gran predilección por el sexo masculino (en el 75 al 85 por 100), así como sus complicaciones por la edad juvenil (la mitad de los operados están por debajo de los doce años).

Asienta en el último metro del intestino delgado, implantándose de ordinario, aunque no siempre (historias núms. 1, 7 y 11), en su borde

antimesentérico y perpendicularmente a él; su longitud varía entre uno (historia núm. 10) y cinco traveses de dedo (historia núm. 6), (habiéndose encontrado hasta de 98 cm.—caso de CHAFFIN—alojado en el mesenterio y situado a lo largo y en inmediato contacto con el intestino delgado, constituyendo el llamado "íleon doble"); el calibre suele ser el de un asa delgada; el extremo proximal mantiene ese calibre (aunque algunas veces se inserta en el intestino a través de un orificio más estrecho) (historia núm. 1), mientras que el distal está cerrado en fondo de saco, habitualmente libre, y en el que, por excepción, puede estar alojado algún cuerpo extraño (historia núm. 1). Su estructura es idéntica a la del íleon, si bien en ocasiones parte de su mucosa es del tipo de la del estómago. En la cuarta parte de los casos existen en el organismo otras malformaciones congénitas.

Aunque la mayoría de los divertículos de Meckel transcurren sin síntomas, pues su vaciamiento es fácil, ya que poseen una musculatura eficaz y casi siempre amplia comunicación con el intestino, pueden dar lugar a complicaciones con la frecuencia y por los motivos antes mencionados, y ya desde los primeros meses de la vida. Los más importantes son:

A. *Inflamación.*—El divertículo posee un gran parecido con el apéndice vermiforme en