

## EDITORIALES

## ANEMIA MEGLOBLASTICA NO PERNICIOSA

En ocasiones es difícil la diferenciación de la anemia perniciosa clásica con otros tipos de anemia megaloblástica. En efecto, se ha observado médula ósea megaloblástica en casos de esprue tropical y no tropical, anemia macrocítica nutritiva, anemia megaloblástica del embarazo, anemia megaloblástica de la infancia, diversos trastornos intestinales caracterizados por asas ciegas, fistulas o diverticulosis masiva, lesiones corrosivas y neoplásicas del estómago, hepatopatías crónicas y carcinomatosis de la médula ósea; se ha visto desarrollarse también una anemia megaloblástica después de una gastrectomía total o subtotal, después de la administración de anticonvulsivantes y como resultado del déficit de vitamina C y de afecciones parasitarias. Hasta no haber dispuesto de la cianocobalamina, etiquetada con radiocobalto para la medida de la absorción y utilización de la vitamina B<sub>12</sub>, la diferenciación de la anemia perniciosa de otras anemias megaloblásticas dependía fundamentalmente de la presencia o ausencia de la eritropoyesis megaloblástica con la aquilia histamín-resistente y signos de esclerosis posterolateral; sin embargo, se encuentra aquilia histamín-resistente en otras anemias megaloblásticas, aunque en las formas no perniciosas se resuelve la acidez libre después del tratamiento; así, se ha visto aquilia histamín-resistente en casos de esprue no tropical, en anemias del embarazo y en la anemia megaloblástica de la infancia; también, en casos de anemia macrocítica nutritiva, infestación por el *Diphyllobothrium latum* y en anemias megaloblásticas en el curso de diferentes trastornos gastrointestinales. Asimismo se han descrito signos neurológicos sugestivo de esclerosis posterolateral en diversas anemias megaloblásticas no perniciosas y, por lo tanto, no puede considerarse como diagnóstico de anemia perniciosa.

En algunos casos de anemia macrocítica megaloblástica hay ciertas anomalías en la sangre periférica y de la médula ósea que sugieren la naturaleza no perniciosa de la anemia; esta desviación de la eritropoyesis del tipo francamente megaloblástico que se encuentra en la anemia perniciosa ayuda para aclarar la verdadera naturaleza de la macrocitosis.

En el tipo de anemia que nos viene ocupando, la célula roja primitiva madura de una manera morfológica y fisiológicamente diferente de la eritropoyesis normal que tiene lugar en las restantes anemias. Se creía anteriormente que el precursor era común a ambas líneas de desarrollo normo y megaloblástica, pero más recientemente la mayoría de los investigadores ha podido diferenciar morfológicamente entre el progenitor que da origen a los normoblastos (pronormoblasto) y el que se ve en la eritropoyesis megaloblástica (promegaloblasto). El promegaloblasto difiere del pronormoblasto en que la cromatina nuclear tiene una estructura más fina, laxa y homogénea, está distribuida más difusamente y no muestra tendencia a la formación de gránulos; el promegaloblasto es de mayor tamaño, tiene más cantidad de citoplasma en proporción al tamaño del núcleo y son más difíciles de discernir los nucleolos a través de la fina red de cromatina. Como estos precursores maduran, respectivamente, en megaloblastos y normoblastos basófilos, policromatofílicos y ortocromáticos, en las series megaloblásticas persiste la naturaleza delicada y no granular de la cromatina del núcleo, pero se pierde rápidamente y se sustituye por gruesos gránulos de cromatina nuclear en la serie normoblástica. El citoplasma en la serie megaloblástica es en general más eosinófilo (esto es, aparece precozmente la hemoglobina) que el citoplasma en la serie normoblástica en estadios comparables

de desarrollo. Esta disparidad entre la madurez del citoplasma y del núcleo, o sea, el asincronismo nuclear-citoplasmico, es una notable característica de los megaloblastos de la anemia perniciosa.

Estos rasgos morfológicos bien reconocidos distinguen los dos extremos de la eritropoyesis; sin embargo, ciertas anemias megaloblásticas no perniciosas se caracterizan por líneas de desarrollo de los glóbulos rojos morfológicamente intermedias entre la eritropoyesis megaloblástica y la normoblastica inequívoca, esto es, "los megaloblastos intermedios". Las desviaciones morfológicas, ligeras pero evidentes, que distinguen a los megaloblastos intermedios de los megaloblastos inequívocos en comparables estados de desarrollo, han sido estudiados con interés recientemente. Las formas intermedias en sus estadios precoces de desarrollo muestran mitosis anormales, cromatolisis irregular y cariorresis pronunciada, que se encuentran también en la eritropoyesis megaloblástica de la anemia perniciosa; sin embargo, el asincronismo de la madurez del núcleo y la del citoplasma, tan característica de la anemia perniciosa, no se ve en estas formas intermedias: los megaloblastos de la anemia perniciosa muestran una red cromatinica más reticular (primitiva), mientras que se ve un citoplasma más maduro (eosinófilo) que el que se observa en estadios correspondientes de los megaloblastos intermedios; éstos aparecen más compactos y gruesos en estadios de desarrollo superponibles. FUDENBERG y ESTREN subrayan recientemente estas pequeñas aberraciones, demostrando su utilidad para diferenciar la anemia perniciosa no complicada de las anemias megaloblásticas no perniciosas. Presentan cuatro enfermos en los que la médula ósea mostró eritropoyesis megaloblástica modificada, lo cual constituyó el primer indicio para llegar al diagnóstico final de anemia megaloblástica no perniciosa en los cuatro casos. Durante el estudio de estos enfermos se apreció que existía en dichos casos un déficit del hierro sérico o un proceso asociado con una utilización deficiente del hierro, infección crónica en un caso y talasemia minor en otro. La revisión de la literatura revela que la eritropoyesis megaloblástica intermedia se presenta en enfermos con anemia perniciosa que habían sido tratados parcialmente o en los que la punción esternal se realizó entre doce y veinticuatro horas después de la institución de la terapéutica, esto, cuando las cifras de hierro en el suero eran bajas.

Este déficit asociado de hierro es también muy notable en algunos de los casos referidos con anemia megaloblástica nutritiva, y en otros casos aparecen signos de ferropenia después de la respuesta hematológica a la vitamina B<sub>12</sub>. De modo similar, en el síndrome del asa ciega se hacen evidentes signos de déficit enmascarado después de la respuesta parcial a la B<sub>12</sub> o a la hepatoterapia; además, el defectuoso metabolismo del hierro que se asocia con las infecciones crónicas actúa probablemente en presencia del estancamiento en las asas ciegas.

Este metabolismo defectuoso del hierro se ha apreciado también en la esteatorrea idiopática, y dichos autores han apreciado los megaloblastos intermedios en varios enfermos de este tipo; la vitamina B<sub>12</sub> y el ácido fólico produjeron una mejoría considerable en el estado hematológico, pero sólo se pudieron obtener cifras normales de hemoglobina después de la adición ulterior de hierro. Un fracaso similar del ácido fólico para suprimir los megaloblastos intermedios se observó en uno de sus enfermos con síndrome del asa ciega. Defectos en los depósitos de hierro o del metabolismo de este metal existen en la anemia megaloblástica del embarazo y en las infecciones crónicas, carcinoma o las pérdidas sanguíneas que pueden complicar a la anemia perniciosa.

El análisis de estas observaciones en los diferentes procesos asociados con anemia megaloblástica no perniciosa sugieren que los megaloblastos intermedios son un rasgo distintivo y universal, que aparecen como resultado de la superposición de depósitos deficitarios de hierro o trastorno del metabolismo de este metal a la carencia en vitamina B<sub>12</sub> o ácido fólico. Presumiblemente, el metabolismo defectuoso del hierro impide la hemoglobinización de los precursores megalocíticos, dificultando la total expresión morfológica del asincronismo nuclear-citoplasmico asociado con la eritropoyesis megaloblástica "verdadera".

Aunque pueden existir otras explicaciones para el déficit en los factores de maduración de los eritrocitos que no sean la vitamina B<sub>12</sub>, sugieren que los megaloblastos modificados se producen sólo cuando se superpone el déficit de hierro a nivel de la médula ósea en el curso de la eritropoyesis megaloblástica. Esta hipótesis permite una explicación fácil de la distinta forma morfológica de la eritropoyesis anormal que caracteriza a las anemias megaloblásticas no perniciosas y aquellos casos de anemia perniciosa complicada por pérdidas sanguíneas, infecciones crónicas o carcinoma.

#### BIBLIOGRAFIA

FUDENBERG, H. y ESTREN, S.—Am. J. Med., 25, 198, 1958.

#### BLOQUEO CARDIACO COMPLETO

En 1936, GRAYBIEL y WHITE analizaron los datos clínicos de 72 enfermos con bloqueo cardiaco completo estudiados en el Massachusetts General Hospital hasta dicha fecha, y recientemente PENTON, MILLER y LEVINE han referido su experiencia en 251 enfermos con dicho trastorno. Ultimamente el propio WHITE, con ROWE, completan la experiencia anterior en dicho hospital hasta el año 1955, comparándolo con los resultados del grupo de PENTON, y subrayando especialmente los rasgos clínicos y naturaleza de la cardiopatía fundamental y el resultado final de los enfermos.

Realizan una revisión de 160.000 electrocardiogramas y encuentran que 350 enfermos mostraban una disociación auriculoventricular completa en uno o más trazados. Se pudo disponer de los protocolos clínicos en 278 casos, de los que en 191 se tenía noticias de su salud en 1955 o bien se confirmó la muerte en el protocolo del hospital, certificado de defunción o protocolo de autopsia. La selección se limitó a aquellos enfermos cuyos electrocardiogramas demostraban una disociación auriculoventricular completa y en los que los ritmos ventriculares eran inferiores a los auriculares (generalmente inferiores a 50, con la excepción de algunos enfermos con bloqueo cardíaco congénito o intoxicación digitalica, que tenían ritmos ventriculares de 75 o superiores).

La causa del bloqueo cardíaco completo en los casos presentes es similar a la observada por el grupo de PENTON. La cardiopatía coronaria, con o sin hipertensión o infarto agudo, es la responsable de aproximadamente el 70 por 100 de los casos; algo menos de la mitad de estos enfermos tenía el bloqueo sin presentar ninguna de estas complicaciones. Entre este grupo con angina pectoris o infarto miocárdico curado, encuentran una edad ligeramente superior de comienzo (67,1) y una supervivencia media algo mayor (48 meses) que lo que se ve en la estadística de PENTON. Este período de supervivencia es aproximadamente la mitad del que se encuentra en los enfermos que desarrollan el angor por primera vez a la misma edad. Existía cifra doble de hombres que de mujeres y entre éstas se veía una incidencia superior de hipertensión y diabetes mellitus.

Las mujeres con infarto miocárdico agudo sobreviven más tiempo que los hombres (24 y 8 meses, respectivamente), a pesar de que tenían un promedio de dos años más de edad en el momento del comienzo y una in-

cidencia más alta de diabetes mellitus. Esto se debe principalmente a la alta mortalidad precoz en los hombres (50 por 100 en dos semanas). Las cifras de enfermos que sobrevivieron un mes o más después del infarto son demasiado pequeñas para permitir una conclusión acerca del pronóstico.

En el grupo de enfermos con cardiopatía reumática no se pudo ver el predominio de cualquier lesión valvular específica; algunos de ellos estaban en el grupo de edad en el que cabe esperarse la presentación de síntomas de cardiopatía coronaria y en varios casos se encontró en la autopsia evidencia de ateroesclerosis coronaria y, por ello, algunos de los enfermos de edad más alta deben indudablemente clasificarse con mayor propiedad en el grupo de cardiopatía coronaria. El predominio de tres a uno de los hombres contrasta con el ligero predominio de las hembras encontrado por PENTON.

Aunque han hecho una revisión muy severa con el fin de incluir como bloqueo provocado por la digital a cualquier enfermo en los que había sospecha de sobredosificación, el número de casos sólo alcanza el 6 por 100 del total, en contraste con el 11 por 100 observado por PENTON; los casos variaron desde un corazón normal a otro con cardiopatía coronaria y bloqueo preexistente de primer y segundo grados. La mayoría de estos enfermos era de edad muy avanzada y seis de estos 17 murieron. Entre los supervivientes el bloqueo desapareció por completo de una manera casi invariable. En varios enfermos se presentó con pequeñas dosis adicionales de digital durante una descarga diurética.

La naturaleza benigna del bloqueo cardíaco congénito se ilustra por la observación en este estudio de 17 enfermos. Sólo uno de ellos tenía ataques de Adams-Stokes genuinos y otros cuatro mostraron un episodio único y breve de síncope durante la fiebre o el ejercicio. Con pocas excepciones, estos enfermos llevan una vida normal sin restricción de su actividad. El enfermo de edad más avanzada tiene ahora sesenta y cinco y un enfermo con probable bloqueo cardíaco congénito murió a los setenta y nueve años. No hay predominio de sexo en este grupo y la mitad de ellos tenían defectos septales ventriculares sin trastorno funcional del corazón.

En la literatura se refiere una incidencia alta de difteria en los enfermos con bloqueo cardíaco completo. El grupo de PENTON encuentra que el 16 por 100 de sus enfermos tenían una historia de difteria durante la infancia con una incidencia más alta entre aquellos con bloqueo de causa desconocida. En los casos actuales sólo el 6 por 100 dió una historia de difteria (17 enfermos, en dos de los cuales el bloqueo databa desde el momento de la infección). En estos enfermos la distribución era como sigue: Cardiopatía coronaria, cinco enfermos; hipertensión en cuatro, cardiopatía reumática en dos, difteria en dos, infarto agudo en uno, congénito en uno y desconocido en dos.

Un hecho muy sorprendente es la falta de influencia perniciosa del síndrome de Adams-Stokes sobre el pronóstico de los enfermos con bloqueo completo. El 38 por 100 del total de enfermos (105) experimentaron pérdida de la conciencia o convulsiones o ambos fenómenos durante el curso de su bloqueo cardíaco, síntomas que recidivaron generalmente durante un período de días a meses. Los enfermos con ataques de Adams-Stokes permanecieron en la mayoría de los casos en bloqueo cardíaco completo desde que se estableció hasta el resto de su vida, mientras que los que no mostraban dicho cuadro normalizaron el ritmo con mayor frecuencia. Los enfermos con incidencia más alta de bloqueo transitorio (los casos con infarto miocárdico agudo o con efecto digitalico excesivo) rara vez presentaron síncope o convulsiones. No fué frecuente la presentación del síncope sin parada o fibrilación ventricular de por lo menos diez-quince segundos de duración; incluso los enfermos de edad avanzada fueron capaces de tolerar ritmos del pulso alrededor de 20 sin síncope en situación ambulatoria y en algunos casos permanecieron con completa conciencia en la cama con ritmos de pulso entre 5 y 10. El pronóstico del síndrome de Adams-Stokes por bloqueo cardíaco completo es menos desfavorable de lo que se cree ha-

bitualmente. Aunque 23 de los 105 enfermos con esta complicación murieron a las dos semanas de su comienzo, sólo siete lo hicieron como resultado directo de parada ventricular o taquicardia con síncope; otros nueve enfermos sucumplieron por el efecto de un infarto miocárdico reciente y los siete restantes por otras causas. Desde el final de la segunda semana al segundo año del comienzo murieron otros 19 enfermos, de ellos cinco durante ataques de Stokes-Adams y seis con muerte súbita; en los ocho restantes la causa de la muerte no tenía relación con el bloqueo. En el conjunto de los casos, y en cada grupo individual, el promedio de supervivencia de los enfermos con Stokes-Adams excedió al de los enfermos que no presentaban este síndrome. La proporción de enfermos con estos ataques fué idéntica en los supervivientes que en el grupo de muertos. En el conjunto de los casos los enfermos con síncope o convulsiones vivieron más del doble desde el comienzo del bloqueo (72 meses) que los que no tenían estos síntomas (31 meses); esta favorable asociación fué mucho más sorprendente en el grupo con angina pectoris o con infarto miocárdico previo. Aunque se pensó al principio que esto podía deberse a que los enfermos con Stokes-Adams requieren asistencia médica más precozmente en el curso de su enfermedad, el promedio de edad era alrededor de nueve meses mayor que el de los enfermos sin ataques, por lo que no parece ser ésta la explicación.

## BIBLIOGRAFIA

ROWE, J. C. y WHITE, P. D.—Ann. Int. Med., 49, 260, 1958.

## DISPLASIA EPIFISARIA MULTIPLE

Con motivo de la observación de tres familias con quince miembros afectos, BARRIE, CARTER y SUTCLIFFE revisan el problema de la displasia epifisaria múltiple.

En 1935, FAIRBANK sugirió el término de displasia epifisaria para un enfermo que mostraba una osificación epifisaria irregular y múltiple, añadiendo ulteriormente el término de generalizada, pero volviendo otra vez a aceptar el de múltiple por las características de su presentación. Este autor definía la displasia epifisaria múltiple como "un raro error de desarrollo caracterizado por el moteamiento o irregularidades en la densidad y alineamiento de varias de las epifisis en desarrollo, enanismo y dedos cortos y gruesos". Los síntomas comienzan invariablemente en la infancia, pero la mayoría de los adultos no pueden recordar la edad del comienzo con exactitud. Hay un caso registrado con diecinueve meses y otro en una mujer de ochenta años.

Los síntomas más importantes son el dolor y la rigidez articulares con un grado variable de incapacidad. Aunque las lesiones son más bien múltiples y generalizadas, los síntomas predominan frecuentemente en articulaciones específicas. Puede presentarse en cualquier articulación, pero las más frecuentemente afectas son las caderas y las rodillas, probablemente porque son las que tienen que soportar el peso del cuerpo. En los casos de BARRIE y cols. se hallaban afectos los tobillos, manos y columna vertebral al mismo tiempo, mientras que otros autores han señalado la afectación de los hombros y los codos. Sin embargo, debe subrayarse que la distribución de las articulaciones sintomáticamente no va paralela con la distribución radiológica, que es a menudo más intensa en las epifisis de las muñecas, manos y tobillos. El grado de incapacidad varía desde un desconfort ligero a un marcado empeoramiento de la función. En una de sus familias todos los miembros afectos eran totalmente activos y capaces realmente de desempeñar diversas ocupaciones; ninguno de ellos podía realizar esfuerzos atléticos sin sintomatología ulterior. Como contraste, en otra familia los síntomas eran casi continuos y uno de los enfermos sólo podía andar con la ayuda de un bastón. Los intensos dolores en las caderas o rodillas pue-

den incapacitar realmente a los enfermos para ciertas profesiones. Se han descrito deformidades en flexión, particularmente de las caderas, rodillas y codos, mientras que, paradójicamente, se ha referido también la hiperoxextensibilidad de las articulaciones como consecuencia de la laxitud de los ligamentos.

Aunque las alteraciones en las epifisis son permanentes, los síntomas son characteristicamente transitorios y fluctuantes. El dolor y la rigidez son la consecuencia invariable de un ejercicio esforzado y por esta razón los niños y adultos jóvenes exigen la atención médica precoz. El no reconocer la verdadera naturaleza del proceso puede conducir a un enjuiciamiento falso de la forma terapéutica utilizada, puesto que los síntomas desaparecen espontáneamente, en general al cabo de pocos días, y pueden no reaparecer hasta pasadas varias semanas. En edades avanzadas la superposición gradual de osteoartritis explica la molestia habitual del dolor después del reposo. Todos los miembros de una de las familias se quejaban de rigidez después de estar sentados durante unas horas y de modo similar se encontraban peor al levantarse por las mañanas; esto se ha observado también en niños y puede ser muy bien un síntoma específico de la enfermedad.

En cuanto a los signos, los enfermos muestran un típico enanismo; la reducción en altura es del tipo de extremidades cortas, pero las alteraciones epifisarias en la columna pueden también contribuir a la cortedad de estatura. Es raro un enanismo marcado y la comparación de la estatura con los familiares es más importante que en la referencia con los llamados standards normales.

El aspecto de los dedos es muy notable: la mano es ancha, mientras que los dedos son cortos, rechonchos y gordos; pueden estar deformadas las uñas. Este aspecto se debe a la paralización del desarrollo de las falanges y metacarpianos, pero sorprendentemente da origen a una incapacidad muy pequeña.

Las epifisis afectas están con frecuencia ensanchadas, lo que puede acentuarse por la existencia de atrofia muscular. Las rodillas afectas tienen un aspecto típicamente abultado y la turgencia epifisaria puede ser irregular, conduciendo a deformidades secundarias como genuvarum o valgum. Respecto a los movimientos y deformidades, hay familias en las que no existe ninguna, mientras que en otras se ve una marcada limitación de los movimientos, especialmente en la cadera, la flexión y la aducción. La afectación de las extremidades inferiores conduce a anormalidades de la marcha y de la postura con cojera o marcha de pato. También se ha visto luxación de la rótula, anormalidades vertebrales, platibasia y subluxación de los codos.

En cuanto a la inteligencia y desarrollo general, se ha descrito en casos aislados, y probablemente coincidente, la presentación de inteligencia subnormal, infantilismo sexual y osteocondritis dissecante. No se han descrito anormalidades bioquímicas en sangre. Respecto a las complicaciones, la osteoartritis es una complicación inevitable, comenzando, como cabría esperar, en la vida adulta precoz. La afectación grave de la cadera puede causar dificultades para el parto.

Para el diagnóstico, tiene capital importancia el estudio radiográfico. Los signos radiográficos típicos se encuentran a menudo en epifisis de articulaciones que no dan síntomas; las alteraciones no son necesariamente generalizadas y el aspecto normal de algunas epifisis puede conducir a un error diagnóstico. Algunas epifisis pueden mostrar ligeras irregularidades de la forma o de la osificación que sólo tienen significación si se sospecha el proceso. Aunque las alteraciones son generalmente simétricas, puede haber marcadas diferencias entre los dos lados, especialmente cuando se llega a la vida adulta. Puede verse también un gran retraso en la aparición o desarrollo de las epifisis y no llegarán a hacerse el diagnóstico hasta no realizarse el estudio de otras articulaciones. Pueden verse proceder las epifisis de más de un centro de osificación; sin embargo, el aspecto es totalmente distinto del de la displasia epifisaria punteada, ya que la parte principal de las epifisis procede de

un centro único y los accesorios, además de ser pocos en número, están diseminados por la periferia de la epífisis cartilaginosa.

Hay generalmente una marcada similaridad en los rasgos radiográficos entre miembros afectos de la misma familia, pero variaciones considerables de una familia a otra. La distribución de las alteraciones principales puede ser una característica familiar, pero incluso en la misma familia pueden presentarse variaciones. Además, los miembros de una familia afecta pueden mostrar anomalías tan ligeras del crecimiento epifisario que en algunas ocasiones es difícil decidir, en la infancia precoz, si están o no afectas. FAIRBANK incluyó una serie de procesos en los que el rasgo común es una irregularidad de las epífisis, citando el cretinismo, el punteado epifisario, la osteocondrodistrofia, la enfermedad de Perthes y la discondroplasia, pero en su experiencia se había falseado el diagnóstico en favor de procesos más corrientes; así, osteoartritis y reumatismo, enfermedad de Perthes bilateral, luxación bilateral de las caderas, etc.

Para llegar al diagnóstico correcto, debe dirigirse la atención a los siguientes puntos: En las manos, el carpo es pequeño en profundidad y los huesos son de forma irregular; durante la infancia hay un marcado retraso en la osificación de los centros carpianos, aunque su configuración anormal hace imposible una comparación exacta con su standards normales; las partes centrales de las epífisis inferiores del radio y cíbito son más finas que las normales, de forma que en la vida adulta los extremos inferiores del cíbito y radio hacen una V; los metacarpianos y falanges no se afectan en todas las familias, pero son generalmente cortas y gruesas con ca-

bezadas gruesas y angulares. En los tobillos hay un adelgazamiento marcado en la parte lateral de las epífisis tibiales inferiores durante la infancia, conduciendo en la vida adulta a una inclinación característica hacia atrás de la articulación de la parte lateral al lado medial. En las rodillas, los cóndilos femorales y tibiales son cuadrados y angulares; el extremo inferior del fémur es plano y el nódulo intercondileo notablemente marcado; la irregularidad en la osificación de los cóndilos femorales puede conducir a un aspecto sugestivo de osteocondritis disecante. En las caderas, las cabezas femorales muestran gran variación, puesto que pueden faltar, estar fuertemente deformadas o irregularmente osificadas (como en la enfermedad de Perthes) o ser normales; puede verse también un aplastamiento y ensanchamiento progresivo de las cabezas femorales como en la enfermedad de Perthes y conducir a una deformidad permanente, con osteoartritis secundaria. Finalmente, en la columna vertebral pueden verse alteraciones exclusivas y que a veces son indiferenciables de las de la enfermedad de Scheuermann, viéndose en otros un aspecto aplastado de los cuerpos vertebrales, pero normalmente osificados.

Desde el punto de vista genético, se ha sugerido que la presencia de genes dominantes es responsable de todos los casos con este trastorno, pero, sin embargo, puede invocarse la presentación de más de una mutación para poder explicar la diversidad de grados de intensidad en las diferentes familias.

#### BIBLIOGRAFIA

BARRIE, H., CARTER, C. y SUTCLIFFE, J.—Brit. Med. J., 2, 133, 1958.

## SESIONES DE LA CLINICA DEL PROF. C. JIMENEZ DIAZ

Cátedra de Patología Médica. Clínica del Hospital Provincial. Madrid. Prof. C. JIMENEZ DIAZ

### SESIONES DE LOS JUEVES. — CLINICAS

Jueves 9 de enero de 1958.

Los doctores OYA e HIDALGO presentan un enfermo, ya visto en esta Clínica, que presentaba dolor en región lumbar izquierda y luego hematemesis, que se repitió otra vez. Tenía una esplenomegalia de cuatro traveses y se palpaba el hígado dos traveses de dedo. Se pensó en una pileflebitis, ya que había tenido fiebre como causa de su esplenomegalia congestiva. Como en una esplenopatología no se viese la esplénica, se hizo una anastomosis portocava. En la intervención se vió un hígado cirrótico—aunque las pruebas funcionales habían sido negativas—, vesícula grande y había grandes adherencias epiploicas. La circulación colateral sangraba fácilmente y la disección de la cava y porta fué difícil por estar adherida la hepática. Después de la intervención la presión en la porta, que era de 400 mm., descendió a 200 mm. El doctor HIDALGO proyecta diversas fases de la operación, y radiografías en donde se ven las varices esofágicas antes de la operación, y otras posteriores a ella, en la que han desaparecido. En las esplenopatografías actuales se ve la esplénica bien repleta y con paso rápido del contraste. Se comenta la posibilidad de detención de la cirrosis. Diagnóstico: *Hipertensión portal operada*.

Un enfermo del doctor OYA, de treinta y tres años, cuenta que en 1954 tuvo un vómito de sangre que requirió una transfusión, presentando al día siguiente ictericia que posteriormente desapareció. Hasta junio de 1957 se le repitieron las hematemesis seis veces. Fué in-

tervenido, no encontrándose nada en el estómago. Bebedor de medio litro de vino diario. En la exploración se palpa el hígado duro y el bazo dos traveses de dedo. La velocidad de sedimentación es de 69 y tiene una leucopenia de 4.600, 4.500.000 hematies y 25.000 plaquetas. A rayos X se ven varices esofágicas. En la esplenopatología no se ve que haya ningún obstáculo ni dilataciones. Las pruebas de función hepática aún no se han hecho. Aunque este caso parece ser una cirrosis, el enfermo tiene varicosidades en la región poplitea, que podría indicar la existencia a una afección venosa difusa. Podría tratarse de una influencia tóxica que no conocemos. Diagnóstico: *Cirrosis hepática con hipertensión portal*.

A continuación es presentada una enferma del doctor MARINA, que desde hace unos ocho años tiene dificultad para tragarse, al principio intermitentemente, que se ha hecho progresiva hasta la actualidad, con sensación de ruido al tragar. A veces ha tenido algún vómito. En un embarazo se le quitaron las molestias. La exploración es negativa. La velocidad de sedimentación es de 76, 11.800 leucocitos con 64 neutrófilos. A rayos X se ve una estenosis esofágica, dando la impresión que es de causa externa. El esofagoscopio no puede pasar por la estenosis, pero no se ve lesión alguna. Ligera espondiloartritis. Aunque se piensa que puede ser intrínseca, y que como la enferma tiene ganglios se trate de una causa fílmica, el profesor JIMÉNEZ DIAZ pregunta por qué se le quitó en el embarazo y por qué no se ve lesión en el esofagoscopio. Piensa en una anomalía con arco aórtico a la de-