

dorsal del pene y de sus ramas, desprovistas de riego por la embolia, y se ha sombreado en gris claro la parte del pene cuya necrosis fué solamente de la piel y tejido celular subcutáneo y en gris oscuro la parte del pene necrosada totalmente, es decir, el glande. Puede apreciarse asimismo la integridad de la arteria cavernosa y de la arteria bulbo-uretral. La delimitación de la zona de piel necrosada, marcada en negro, no es totalmente perpendicular al eje del pene, sino ligeramente oblicua, hacia abajo y adelante, debido a que las colaterales de la arteria dorsal del pene no son exactamente perpendiculares al tronco madre, sino que afectan una ligera oblicuidad.

b) Consideraciones clínicas.

En general, se ha estimado por todos los autores que las embolias arteriales en los enfermos mitrales reumáticos se producen casi siempre en casos ya antiguos, principalmente con estenosis en los que coexiste ectasia auricular izquierda, y en otros en los que a la afectación mitral le está asociada fibrilación auricular y un cierto grado de insuficiencia cardíaca, a veces muy acentuada. Todas estas circunstancias favorecen la producción de coágulos y rugosidades parietales endocárdicos, a causa de la mayor lentitud de la corriente sanguínea en las cavidades izquierdas, principalmente en la aurícula, los cuales son causa de las embolias.

Nuestro enfermo no pertenece a estos casos típicos, sino que se trata de una valvulitis mitral reumática aguda, sin fenómenos clínicos de estenosis no complicada. Esta produce muy raramente fenómenos embólicos arteriales, si bien es preciso reconocer que en la fase aguda pueden presentarse también por efecto del carácter blando y friable de las vegetaciones propias de la endocarditis aguda y de su localización preferente en la cara auricular de la válvula mitral, muy agitada por la corriente sanguínea, condiciones que pueden favorecer en un momento determinado el desprendimiento de fragmentos verrugosos embolígenos.

La embolia arterial múltiple y simultánea es aún mucho más rara en las endocarditis reumáticas agudas a las que nos venimos refiriendo, y en nuestra estadística el único caso registrado es el que motiva el presente trabajo. *Presumimos que ha de ser uno de los pocos consignados en la literatura médica y, probablemente, quizá el primer caso descrito de embolia de la arteria dorsal del pene por émbolo de valvulitis reumática aguda.* Este capricho de la circulación arterial, que al enfermo le ha costado nada menos que la mayor parte de su miembro viril, ha permitido realizar un estudio de tipo experimental del carácter terminal de esta arteria y de los territorios irrigados por ella.

Sólo de paso consignamos que, como se des-

prende de lo expuesto, nuestro enfermo no presentó en ningún momento cuadro alguno de sepsis endocárdica y, por consiguiente, no existió síndrome de endoarteritis trombótica propias de éstas y capaz de ser confundido, a un estudio somero, con las embolias.

Presenta asimismo interés la evolución favorable del caso y su terminación por curación, puesto que la aparición de embolias demuestra el carácter vegetante de la endocarditis reumática aguda, factor que acrecienta su gravedad ensombreciendo el pronóstico general inmediato de la enfermedad.

RESUMEN.

1.º Se refiere un caso excepcional de embolia doble y simultánea en el curso de un primer brote agudo endocárdico y poliarticular de enfermedad reumática.

2.º Una de las embolias recae en la arteria dorsal del pene, presumiéndose es el primer caso de esta naturaleza que se describe.

3.º Esta embolia da lugar al estudio de los territorios irrigados por la arteria citada y demuestra el carácter terminal de sus ramificaciones.

4.º La evolución clínica fué muy favorable, interviniendo en el camino hacia la curación la terapéutica antirreumática, los antibióticos, los anticoagulantes, los vasodilatadores y la cirugía, cada uno a su tiempo.

5.º Si el enfermo salvó la vida quedó, no obstante, con estas tres importantes mutilaciones: insuficiencia mitral residual, falta del pie izquierdo y pérdida de los dos tercios anteriores del pene.

ENFERMEDAD DE ADDISON Y VITILIGO

R. DEL VALLE Y ADARO.

Director del Hospital Provincial de Guadalajara.
Médico de la Beneficencia Municipal de Madrid.

Servicio de Patología Médica del Hospital Provincial
de Guadalajara.
Director: Doctor RAFAEL DEL VALLE Y ADARO.

I

La llamada enfermedad de Addison (insuficiencia suprarrenal crónica) no es un proceso frecuente ni en sus formas completas, de expresiva estampa clínica, ni tampoco en las atenuadas, de diagnóstico tantas veces discutible. Hacemos esta afirmación acerca de la rareza de este proceso, con el fundamento de más de 20.000 enfermos estudiados a lo largo de los últimos ocho años en nuestras consultas particular y hospitalaria, y en el consultorio del

S. O. E.; entre esos miles de casos, el diagnóstico de enfermedad de Addison figura sólo en diecisiete ocasiones. Otros autores, con experiencia muy superior a la nuestra, exponen el mismo criterio, y por ello no debe extrañarnos que en algunos libros sobre este tema se coloque en la portada, como un alarde de máximo empuje, la cifra, más o menos abultada, de los casos de enfermedad de Addison vistos por el autor.

Este hecho de su rareza presta un indudable interés a cuanto se diga y se escriba sobre los aspectos clásicos, supuestamente conocidos, de la enfermedad. Pero si, además, como ocurre en el caso presente, el motivo de la publicación es el comentario de un aspecto clínico poco habitual, está plenamente justificado un trabajo más sobre un asunto acerca del cual hay tantos. Todo ello suponiendo que el buen deseo de enseñar a los demás lo que uno sabe requiera justificación.

II

Nuestro enfermo es un labrador de treinta y seis años, que el año 1942 notó una mancha blanca en un dedo de la mano derecha que aumentaba muy poco a poco de extensión. Unos meses después le apareció otra en región escrotal. Durante tres o cuatro años apenas se modificó el aspecto, siendo el color del resto de la piel normal. Desde 1947 aumenta rápidamente el tamaño de las dos manchas citadas, pero el estado general sigue siendo bueno en términos generales. Su situación apenas sufre modificaciones hasta el año 1952, en que aprecia inflamación y dolor del testículo derecho que, finalmente, le fué extirpado. En junio de 1953 comienza a darse cuenta de que su piel adquiere un tinte moreno muy oscuro al tiempo que las manchas blancas ya existentes se extienden rápidamente, apareciendo otras nuevas, que confieren al enfermo el aspecto observado en la fotografía adjunta. Aunque ya hace años que notaba cierta disminución para el trabajo, es a partir del año 1950 cuando siente más intensa astenia, anorexia, náuseas y alguna vez vómitos. Pérdida de peso. Disminución de la libido. Ha sufrido temporadas de diarrea, aunque en la actualidad predomina el estreñimiento.

En la exploración se trata de un individuo de constitución asténica, con manchas de vitiligo diseminadas por todo el cuerpo, presentando el resto de la piel una intensa coloración morena. En la encía superior se aprecian dos pequeñas manchas típicamente addisonianas. Pulmón normal, incluso en radiografía. Corazón de tonos apagados; pulso a 86, rítmico e hipotenso. Tensión arterial, 8/5. Abdomen normal. En el aparato genital se aprecia una cicatriz muy pigmentada en la región escrotal derecha. El testículo izquierdo aparece duro, así como el epidídimo, que es algo doloroso a la presión.

Las exploraciones complementarias son las habituales de estos enfermos y no consideramos útil reseñarlas. Con un tratamiento clásico mejora rápida e intensamente su estado general, elevándose la tensión y llegando a poder trabajar; pero las perturbaciones pigmentarias permanecen inmutables.

III

La melanodermia es, como se sabe, uno de los síntomas cardinales de la enfermedad de Addison y el motivo de que éste, al describirla, la designara como enfermedad del bronce.

La importancia de este síntoma es tal que, según LEWIN, su ausencia hace muy difícil el diagnóstico de la enfermedad, aunque sin duda existan casos seguros en que falta la pigmentación. Esta se encuentra para el citado autor en el 72 por 100 de entre 561 casos autopsiados, proporción que, sin embargo, para BITTORF es decididamente más baja de lo que cita la experiencia de la mayoría de los clínicos.



Fig. 1.

La melanodermia es por lo general una manifestación de aparición tardía en el curso evolutivo de la enfermedad, si bien por ser la llamativa muchas veces se considera erróneamente que el proceso se inicia con ella sin valorar debidamente la sintomatología previa de poco relieve (astenia, febrícula, adelgazamiento, etcétera).

En las primeras épocas de la enfermedad se suele observar simplemente que la piel se pigmenta con facilidad bajo la acción de las excitaciones externas (luz solar, roce de los vestidos); que se oscurecen las zonas normalmente más pigmentadas, que se acentúan los lentigos preexistentes y aparecen otros nuevos, especialmente en el cuello y zonas retroauriculares. Una vez constituida la melanodermia, tiene como primera característica el estar difundida por todo el tegumento tal como lo habían precisado ADDISON, WILKS, JACCOUD, etc. Otro carácter importante es la uniformidad de su distribución, tratándose de un oscurecimiento difuso y homogéneo, aunque una observación minuciosa permite comprobar que en ciertas regiones resaltan ráfagas más pigmentadas, visibles sobre todo en la frente y cuello. "A pesar de ello—dice MUSSIO FOURNIER—, la pigmentación no toma forma de mancha y en el período de enfermedad confirmada no se observa en la superficie del cuerpo manchas oscuras alternando con porciones claras." Estas palabras dan un valor

más alto a nuestra observación; ya que el aspecto del enfermo a causa del vitiligo contradice la descripción del ilustre endocrinólogo brasileño, desde luego exacta en los casos clásicos.

El tinte de la pigmentación es variable según los enfermos y oscila entre el gris amarillento y el negro sucio con todas sus tonalidades intermedias. El padre SIGÜENZA (citado por MARAÑÓN), que fué el primero en relatar la enfermedad que padecía un monje de El Escorial, decía del color addisoniano que era "pardo triste". En realidad, el tono que adopta la pigmentación depende mucho del tipo a que pertenece el enfermo. Si éste es rubio, el tono suele ser el bronceado; pero si es moreno, como ocurre con la máxima frecuencia, el tinte es más oscuro, "similar al de ciertas razas meridionales de Europa, o al de los indígenas americanos, o al de los gitanos" (MARAÑÓN).

La pigmentación cutánea se acompaña de manchas mucosas, que representan uno de los puntales del diagnóstico diferencial de ésta, con otras pigmentaciones de aspecto similar en apariencia. La frecuencia de esta localización mucosa es tan grande que cuando faltan las manchas el problema del diagnóstico se hace muy arduo. No obstante, es indudable que hay casos de Addison en los que falta este síntoma durante todo el curso de la enfermedad o gran parte de ella. La localización predominante es en la mucosa bucal (encías, labios, cara interna de las mejillas). También se las encuentra en la lengua y en el paladar, y por los especiales caracteres de las pigmentaciones, algunos autores hablan en estos casos de "boca de perro". La localización inicial de las manchas es en la encía superior, sobre uno de los incisivos. Después van surgiendo las demás. Casi nunca son simétricas, existiendo diferencias en cuanto a tamaño e intensidad de uno a otro lado; este detalle tiene gran interés para diferenciar la pigmentación addisoniana de la racial, que puede también incluir a las mucosas, pero que siempre es simétrica. Más raramente se encuentran manchas conjuntivales y también en el prepucio y en los pequeños labios. También las uñas y los dientes pueden tomar una coloración morena, aunque el hecho no sea frecuente. En cuanto al pelo, puede también cambiar de color. WILKES cita dos casos en los que el cabello, ya canoso, se oscureció; el mismo fenómeno fué muy intenso y, en definitiva, orientó el diagnóstico en una observación de BICKNELL.

La piel del addisoniano, además de la pigmentación excesiva, puede presentar otras alteraciones que algunos designan como "complicaciones cutáneas". Entre ellas, citaremos el des-

arrollo de dermatosis alérgicas, eczemas secundarios, esclerodermia y también vitiligo, como en el caso objeto de este trabajo.

IV

De acuerdo con la literatura consultada acerca de la cuestión y con nuestra propia experiencia, la presencia de vitiligo es muy poco frecuente en el addisoniano, al cual confiere un aspecto tan sorprendente como el que ofrece el enfermo de la adjunta fotografía.

Si hemos de hacer caso a los dermatólogos, dentro de la enigmática etiología del vitiligo "se ha acusado sin éxito a las glándulas endocrinas" (BECKER y OBERMAIER). Sin embargo, no cabe duda de que hay algunas ocasiones en que esta relación parece evidente. Una de estas ocasiones lo constituyen los enfermos de insuficiencia suprarrenal crónica como el que acabamos de exponer. Otra, lo son las afecciones hipofisarias.

La existencia en los hipofisarios de alteraciones de la pigmentación cutánea es hoy día bien conocida. Así, se ha señalado la presencia en la acromegalia de una melanodermia intensa de tipo addisoniano que ha podido ser interpretada erróneamente como la asociación de ambas afecciones. Y en relación con el vitiligo también se han descrito en las alteraciones hipofisarias, tanto de signo hiper como hipofuncional, pigmentaciones que recuerdan aquél. Refiriéndose a la coincidencia citada, WERNER insiste en que si bien el vitiligo ha sido atribuido a desórdenes de la pituitaria anterior, y por otra parte puede asociarse a síndromes pituitarios diversos, se trata de una eventualidad rara. En relación con la patogenia endocrina del vitiligo, señala WERNER el importante argumento en favor de la misma que supone el hecho de la agravación del vitiligo por el embarazo y la menstruación, estados que traen aparejados intercambios y modificaciones funcionales entre las gonadas, la pituitaria y las suprarrenales. También WOLF encuentra el vitiligo asociado ocasionalmente al hipopituitarismo y señala su agravación durante la menstruación y el embarazo.

BIBLIOGRAFIA

- MARAÑÓN y RICHET.—Estudios de fisiopatología hipofisaria.
 MARAÑÓN y FERNÁNDEZ NOGUERA.—La enfermedad de Addison.
 MUSSIO FOURNIER.—Piel y anexos y glándulas endocrinas.
 SNELL y ROWNTREE.—Endocrin., 5, 313, 1929.
 WENNER.—Endocrinology, 1937.
 WAREMBOURG.—Rev. Franc. d'Endocr., 15, 107, 1937.
 BECKER y OBERMAIER.—Enfermedades de la piel y venéreas.