

Un caso de enfermedad de Recklinghausen

Por el Dr. FERNANDO OCARANZA.

A propósito del caso clínico que será objeto de esta nota, me decía uno de nuestros más reputados dermatólogos, que la enfermedad de Recklinghausen se va mirando con más frecuencia entre nosotros. Tal aseveración no me desanima a hacer esta publicación, porque, sin negar lo que afirma nuestro especialista, sí me parece que aún es poco conocida la neurofibromatosis, como se la llama también, entre nuestros médicos generales.

Tres son los caracteres de la enfermedad de Recklinghausen: tumores múltiples, cutáneos o subcutáneos; pigmentación difusa o en forma de nevi; signos marcados de degeueración psíquica. No entro en detalles sobre todos estos síntomas; el que desee conocerlos extensamente no tendrá más trabajo que consultar alguna obra especial. En el caso que voy a referir se encuentran algunas características sintomáticas de importancia: el número de tumores que pasa de 800, el gran tamaño del que estaba implantado en la región sacra y que fué operado (58 centímetros de circunferencia), la dermatolisis del borde costal, la ausencia de tumores en las piernas y en las regiones palmar y plantar y la pigmentación de las mucosas que se tiene por muy rara.

La etiología de la enfermedad de Recklinghausen es muy oscura; el padecimiento es a veces congénito y otras adquirido; pero en todo caso es muy general que las primeras manifestaciones comiencen en la infancia; suele ser hereditario y se cuenta él sucedido



Figura 1.

en tres generaciones, con transmisión directa. Se ha encontrado relación con algunas infecciones e intoxicaciones y es seguro que los traumatismos locales son causas de ocasión.

Los tumores son, en general, de tipo benigno, se les ve formados por fibras nerviosas y conjuntivas mezcladas (neurofibromas), o por fibras de la segunda clase solamente (fibromas). Sobre el punto de origen de los tumores hay opiniones muy diversas: para algunos observadores proceden del peri-nervio; para otros, del corion, de la envoltura fibrosa de las bolas adiposas o de la pared conjuntiva del folículo del pelo.

En algunas ocasiones cambia el tipo de los tumores y se presentan desde luego como fibro-sarcomas o adquiriendo este carácter después de la reproducción; otras veces obliga la clasificación de neuro-fibro-sarcomas por los elementos que contienen.

Esta variedad de tipos, unos benignos y malignos los más, ha quedado unificada después de las investigaciones de Apathy, Berte y Duraute. El tipo primitivo de los tumores sería el de neuroma y los múltiples aspectos que más tarde pueden tener, dependen de la diversa manera de proliferar del neuroblasto segmentario del embrión.

Las preparaciones microscópicas que acompañan a este escrito fueron hechas a solicitud mía por el hábil histólogo don Isaac Ochoterena; en ellas se verán como elementos predominantes los cerrados haces de tejido conjuntivo, aunque la abundancia de elementos celulares,



Figura 2.

muchos de ellos anormales, van dando al tumor algún sello de malignidad.

He aquí la prometida historia:

Murino Barrientos, de 38 años de edad, tejedor, natural de Querétaro en donde ha vivido hasta el mes de diciembre próximo pasado, en cuya fecha trasladó su residencia a esta capital, refiere que su madre falleció por agotamiento senil a los 95 años de edad y que no tuvo padecimiento de importancia en el curso de su vida; que el

padre sufrió una enfermedad parecida a la suya, le salieron unas "bolicas" por todo el cuerpo; pero especialmente en los hombros, en la espalda y en el pecho. Mi enfermo sigue diciendo que en la infancia padeció dolores intensos en la región cervical, que se prolongaron por tres semanas, poco más o menos y algún tiempo después notó que le salían unos tumorcitos en "la caja del cuerpo". Al nacer estas eminencias sentía en el lugar intensos dolores que terminaban hasta que el tumor adquiría su tamaño definitivo. El siguiente brote de tumores fué sucesivamente en la nuca, en los brazos, en los órganos genitales y en los muslos. Desde que se inició la formación de los tumores, viene notando que sus fuerzas van perdiéndose poco a poco, que se fatiga con facilidad cuando trabaja y que lentamente se ha enflaquecido. Por lo demás,

no siente otras molestias; su apetito se mantiene bien y sus funciones digestivas se efectúan con regularidad.

Al examinar al enfermo, lo que llama desde luego la atención es que su cuerpo está cubierto de tumores, cuyo tamaño varía desde el de una lenteja hasta el de una avellana. Como excepcionales debo anotar dos tumores, uno implantado en la región sacra, de 58 centímetros de circunferencia que es

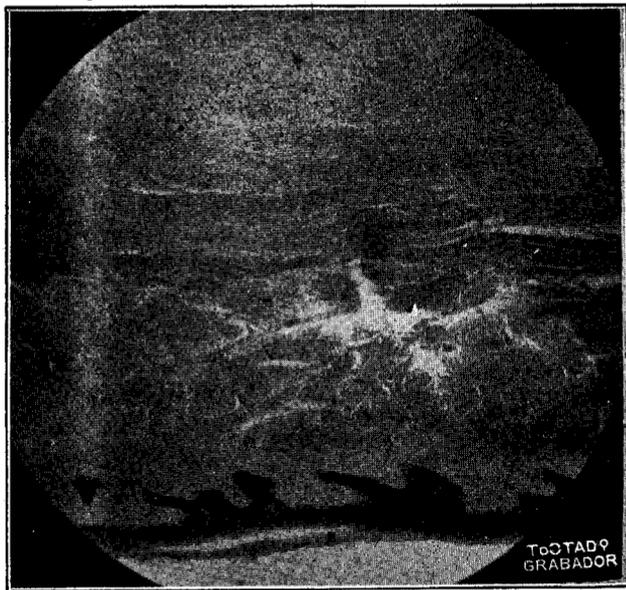


Figura 3.

irregular, con aufractuosidades y con desigual consistencia; el otro es propiamente una dermatolisis situada en el borde costal derecho a la altura en que se inserta la novena costilla. Algunos de los tumores tienen amplia base de implantación, otros están más o menos pediculados; la consistencia es variable, unos duros, otros de consistencia desigual, muchos blandos y algunos dando la sensación de frutos a los que se hubiera quitado la semilla.

La piel que los cubre es lisa y pálida, solamente basta el color para que se destaquen muy bien sobre el fondo moreno de la piel. Muchos tumores están cubiertos de "acnea punctata" y su número total es de 906 distribuido de la manera siguiente:

Cara, cabeza y cuello	97
Cara posterior del tórax	82

Caras anterior y laterales del tórax.	310
Miembro superior izquierdo	48
Miembro superior derecho.....	46
Organos genitales.....	22
Miembro inferior derecho	51
Miembro inferior izquierdo.	54
Región lomber.....	102
Abdomen.....	94

Con los tumores alternan nevi pigmentarios, o se encuentran dentro de extensas zonas de pigmentación cutánea. Las mucosas de los labios, los carrillos y la bóveda palatina, tienen grandes manchas morenas. En las mucosas no se encuentran más que cuatro tumorcitos, dos en los carrillos y dos en el paladar; tanto las mucosas ya mencionadas como las oculares, están sumamente pálidas.

Los tumores cutáneos están irregularmente distribuidos; pero con cierta tendencia a la simetría y es de mencionarse que escasean en los antebrazos y faltan completamente en las piernas y en la cara plantar del pie. En la cara palmar de la mano, no se encuentra más que uno sobre el borde cubital de la izquierda.

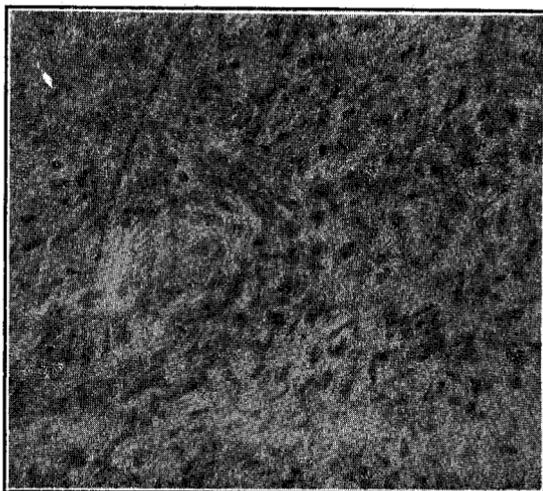


Figura 4

El enfermo está muy demacrado y su fisonomía es entre senil y simiesca; el cráneo aplastado lateralmente, pero aparte de esto, no se encuentran estigmas degenerativos especiales ni en las orejas, ni en la bóveda palatina; no hay desviación de la columna vertebral, ni modificaciones morfológicas del esqueleto. La fuerza muscular medida con el dinamómetro es como sigue:

Presión: mano derecha, 24 kilos; mano izquierda 22 kilos.
Tracción: 25 kilos.

El número de pulsaciones es de 50 por minuto y los ruidos del corazón tienen un ritmo especial, como si estuviera prolongado el pequeño silencio. El timbre y duración de los dos ruidos es sensiblemente igual; hay por tanto tendencias al ritmo fetal.

El examen de la sangre proporciona los datos siguientes:

Hematias 4.388.000 por m.m. cúb.;
Leucocitos 5.200;
Relación $\frac{1}{844}$;
Hemoglobina 12%;
Valor globular 1.03;

Fórmula leucocitaria:

P. neutrófilos 86%;
Linfocitos 10%;
Mononucleares grandes 3%;
Transición 1%.

Las facultades mentales están sensiblemente deprimidas: el enfermo pasa largas horas sentado en la cama, "en cuclillas", con la cabeza inclinada sobre las rodillas, inmóvil y silencioso; cuando se le dirigen preguntas tarda en contestar y su frase es lenta. Además, pronuncia defectuosamente las labiales. En los demás órganos y aparatos no se encuentra algo anormal.

Este trabajo está ilustrado con tres dibujos de las preparaciones histológicas que hizo especialmente el señor profesor Ochoterna a quien he mencionado antes.

La técnica empleada fué como sigue:

Fijado: Con bicloruro de mercurio en solución acuosa.

Lavado: Con alcohol yodado a 96°.

Deshidratación: Alcohol absoluto.

Aclaramiento: Con esencia de cedro.

Inclusión en parafina y cortes de 10 a 15 micras.

Teñido: Números 1 y 2 con hemalun ácido de Mayer.

Virado en agua adicionada de carbonato de litio.

Tratamiento con eosinato de azul de metileno de Mann.

Deshidratación, etc.

Montado en bálsamo.

Números 2 y 3. Con la mezcla pancreática de Papenheim.

Montado en aceite de cedro.

Número 4. Con azur, alcalinizado.

Montado en aceite de cedro.

26 de febrero de 1918.

Y. Co. Ocaran