

Dr. EDUARDO BEJARANO

Profesor Titular de la Facultad de
Ciencias Médicas

Consideraciones Anatómo-Patológicas y Patogénicas de un Caso de Distrofia Infantil con Hígado Graso

Dolores Alvarez Velez:

Edad: Un año, siete meses.

Ingresó el 29 de Septiembre.

Falleció el 28 de Octubre de 1950.

Motivo de Ingreso:

La madre relata que hace 20 días, la niña comenzó a hincharse los pies, y a orinar como vino. Luego aparecen unas manchas alargadas, rojas y salientes en las piernas. Hace cuatro días en el paladar oseo aparecen membranas blancas que tienden a extenderse, la lengua es natural, por eso ingresa al servicio.

Antecedentes personales:

Nació a término de parto normal, algo asfíctica por lo que se le administró oxígeno 24 horas. Dentición a los nueve meses.

Antecedentes Hereditarios:

Sin importancia.

Enfermedades en la Infancia:

Sarampión a los cuatro meses, tos ferina, gripes y diarreas.

Exámen Físico:

Piel seca con manchas rojas que tienden a ulcerarse. Corazón: Taquicardia con tendencia al desdoblamiento de los ruidos. Pulso: 115 por minuto.

Edema generalizado; vómitos y diarrea Estomatitis.

Diagnóstico Provisional:

Nefritis.

PROTOCOLO DE AUTOPSIA:

Peso de la niña 22 libras.

Al exámen externo manifiesta excoriaciones en las comisuras labiales; ulceraciones tróficas a nivel del antebrazo izquierdo, muslo derecho y regiones gluteas. En la mucosa de la boca exulceraciones superficiales. No aparecen ganglios visibles ni palpables ni tumorações de otra índole. Se observa edema generalizado no muy acentuado. No presenta tinte ictérico ni otras pigmentaciones anormales. Más bien el color de la piel es intensamente pálido.

A la apertura de la cavidad torácica se observa: Pulmones con presencia de focos de pneumonitis algunos con carácter de infectos. Corazón sin lesiones importantes. En la cavidad abdominal destaca el hígado con degeneración granulo adiposa masiva. Bazo normal. Riñones en degeneración turbia discreta, la zona cortical. Estómago, intestino delgado y grueso con paredes adelgazadas, hipoplásicas; la última porción del intestino grueso aparece lesionada con un proceso de Colitis inespecífica de tipo congestivo. Páncreas normal.

Abierta la cavidad craneana, los hemisferios cerebrales no presentan anormalidades.

En todas las cavidades existen ligeras derrames de un líquido transparente ligeramente cetrino.

Se hacen cortes histológicos a la congelación teñidos con Hemateína Eosina que confirman el diagnóstico de mesa de autopsias establecido para el hígado y los riñones.

La degeneración grasa del hígado altera difusamente todo el parenquima del órgano ofreciendo un aspecto amarillo homogéneo, pero su intensidad se manifiesta más acentuada a nivel del lóbulo derecho; donde la lesión grasa no aparece muy intensa se observa degeneración turbia. Desde el punto de vista, así de mesa de autopsias desechamos el criterio de que pudiera deberse a anoxia provocada por anemia o por congestión pasiva del hígado, pues tales procesos nos ofrecen condiciones anatómo-pa-

tológicas evidentes como es el de que la lesión grasa nunca es integralmente lobulillar como es el presente caso, y así se mira a la visión microscópica con distribución parcial en los lobulillos ya sea localizada a su porción central o hacia la periferia (centro-lobulillares o peri-lobulillares).

Tampoco se trata de una lesión hepática grasa por toxemia, pues en este caso la viscera nos manifestaría alteraciones focales a islotes, manchas o pilares, en relación con la distribución del tóxico y su agresión a territorios hepáticos circunscritos.

Con estas salvedades el caso nos muestra cinco grandes lesiones cuya interpretación nos permitimos exponer:

1º—El hígado graso; 2º Las lesiones renales; 3º El edema; 4º Las hipoplasias viscerales, y; 5º Las ulceraciones tróficas de la piel.

1º—La degeneración o infiltración grasa del hígado en relación con los antecedentes aunque incompletos proporcionados por la historia clínica se origina posiblemente de una nutrición defectuosa, pues se descubre como hallazgo de autopsia en un niño probablemente alimentado a base de hidratos de carbono, pues pertenece a nuestra más indigente clase social. A este respecto las investigaciones efectuadas Marcial Fallas Díaz y Anderson Nettleship (Am. J. Clin. Path. 15.353 - 361 - Set. 1945) demuestran en su trabajo el estudio de cuatro casos fatales en niños atribuyendo esta terminación a deficiencia proteica en la alimentación. Clínicamente habían sido diagnosticados en forma variada como anemia, parasitismo intestinal, atrepsia, avitaminosis, paludismo y colapso circulatorio sin que fuese posible comprobar algunos de estos criterios clínicos. En la admisión al Hospital los síntomas capitales eran emaciación anemia y edema generalizado. En la autopsia el hallazgo más importante constituyó, la presencia de hígado en degeneración grasa en todos los casos y degeneración turbia de los riñones, condiciones que guardan estrecha analogía con el caso hoy presentado. Los autores juzgan que las lesiones renales son secundarias a la alteración hepática originándose ésta conforme se anotó, en la deficiente nutrición proteica opinión sustentada por el hecho de que la alimentación de estos niños era exclusiva a base de arroz sin cáscara y habichuelas; de consiguiente afirman que junto a la falta de amino-ácidos esenciales existía un déficit de colina y vitaminas del complejo B. —Tal grave daño hepático, concluyen ellos, conducía a deficiente producción de plasma sanguíneo y consi-

guientemente, de la fracción euglobulina de las proteínas plasmáticas que se hallan íntimamente asociadas a los anticuerpos circulantes.

Así mismo los investigadores chilenos Julio Menegbellio, Julio Espinosa y Lila Coronel (Am. J. Dis. Child. 78-141-152, Agosto de 1949), en una investigación sobre 31 niños con enfermedades con deficiencia nutritiva mixta o compleja y cuyo principal síntoma fué edema además de anorexia, vómito y diarrea. Durante el tratamiento y durante el curso de un año se efectuaron ochenta y nueve biopsias en veinte y nueve de dichos pacientes y entre ellos veinte y tres mostraron degeneración grasa del hígado, estableciéndose que el tratamiento con Colina fué el que rindió mejores resultados.

Estas nos inducen a presumir que en la etiopatogenia de la degeneración grasa del hígado en niños, ocupa un rol preponderante la alimentación insuficiente o unilateral con privación de ciertos elementos esenciales, para que los fomentos u oxidasas de las células hepáticas se hallan en capacidad de utilizar el oxígeno en el metabolismo de las grasas. Estos elementos hoy ya estudiados convenientemente en las investigaciones de los últimos años son la Colina que forma parte como vitamina hidrosoluble del complejo B; la Methionina un aminoácido constituyente obligado de los protidos esenciales, el Inositol de igual categoría y el una hormona pancreática cuya elaboración depende del estímulo azimótico efectuado por un hígado suficientemente funcional.

Los vómitos incoercibles y la diarrea que afectaban a la niña Alvarado los hemos observado constantemente como síntomas durante la enfermedad en niños quienes al ser examinados post-mortem portaban hígados con grave degeneración turbia o grave degeneración grasa.

El edema de consiguiente es explicable no por las lesiones renales sino más bien por hipo-proteinemia consecutiva a la degradación de la célula hepática, elemento entre cuyas más importantes funciones se halla el de elaborar las proteínas del plasma sanguíneo; de otro lado el aporte insuficiente de la alimentación de proteínas ingeridas acrecentaba la disminución de la fasa o cantidad en las circulantes.

Esta falta de proteínas explica así mismo las hipoplasias viscerales una de cuyas manifestaciones más sugestivas es la observación de paredes intestinales (especialmente a nivel de la

porción media del yeyuno) tan delgadas y tenues que aparecen dotadas de transparencia en condiciones tales que es posible percibir los materiales a través de ellas. Las ulceraciones tróficas de la piel corresponden a la acumulada evidencia por investigaciones durante los últimos años, de incrementada susceptibilidad a infecciones intercurrentes en los tejidos en pacientes debilitados por nutrición insuficiente, P. R. Cannon (Some Pathologic Consequences of Protein and Amino Acid Deficiencies-1948) recientemente resume la labor de su grupo de colaboradores concluyendo que en la sub-nutrición proteica la capacidad para elaborar anticuerpos proteicos específicos se halla determinada o aún perdida. Dicha capacidad sin embargo, puede ser recuperada al recurrir a una dieta conveniente. Otra observación importante constituyó el conocimiento de que durante el agotamiento proteico, los anticuerpos suelen ser utilizados por los tejidos para su metabolismo. Estas condiciones suelen aparecer especialmente en desórdenes gastro-intestinales crónicos, enfermedades del hígado, leucemias, afecciones fébriles prolongadas. El trabajo de Cannon, sobre la base de casos comprobados, experimentalmente, descubre el trascendental hecho que los mecanismos de síntesis que conciernen en la elaboración de las proteínas tisulares son precisos y se rigen por la ley del "todo o nada" en su esencia y carácter. Si acaso uno o más de los amino-ácidos esenciales se hallen ausentes o alguna circunstancia interfiere para su utilización, la síntesis proteica se anula y desaparece. El metabolismo celular es tan preciso que todos y cada uno de sus esenciales deben estar presentes para su finalidad. Esto hace referencia también a las vitaminas hidro y lipo solubles. Las lesiones renales son secundarias puesto que las funciones del riñón son afectadas profundamente en el curso de las enfermedades hepáticas severas dentro del concepto de síndrome "hepato-renal" hoy ya ampliamente aceptado, no obstante que los mecanismos que estimulan su producción aún son discutidos. Hay la posibilidad que el hígado alterado libera un tóxico que lesiona los glomerulos y las células de los tubos contorneados del riñón.

La conclusión práctica de este modesto trabajo, es llamar la atención a los médicos que hacen terapéutica infantil acerca de la frecuencia, en nuestro medio, de hígados grasos originados en una sub-nutrición y que conducen por derivaciones y complicaciones al desarrollo de complejos síndromes cuya exacta interpretación a menudo es difícil y obscura.