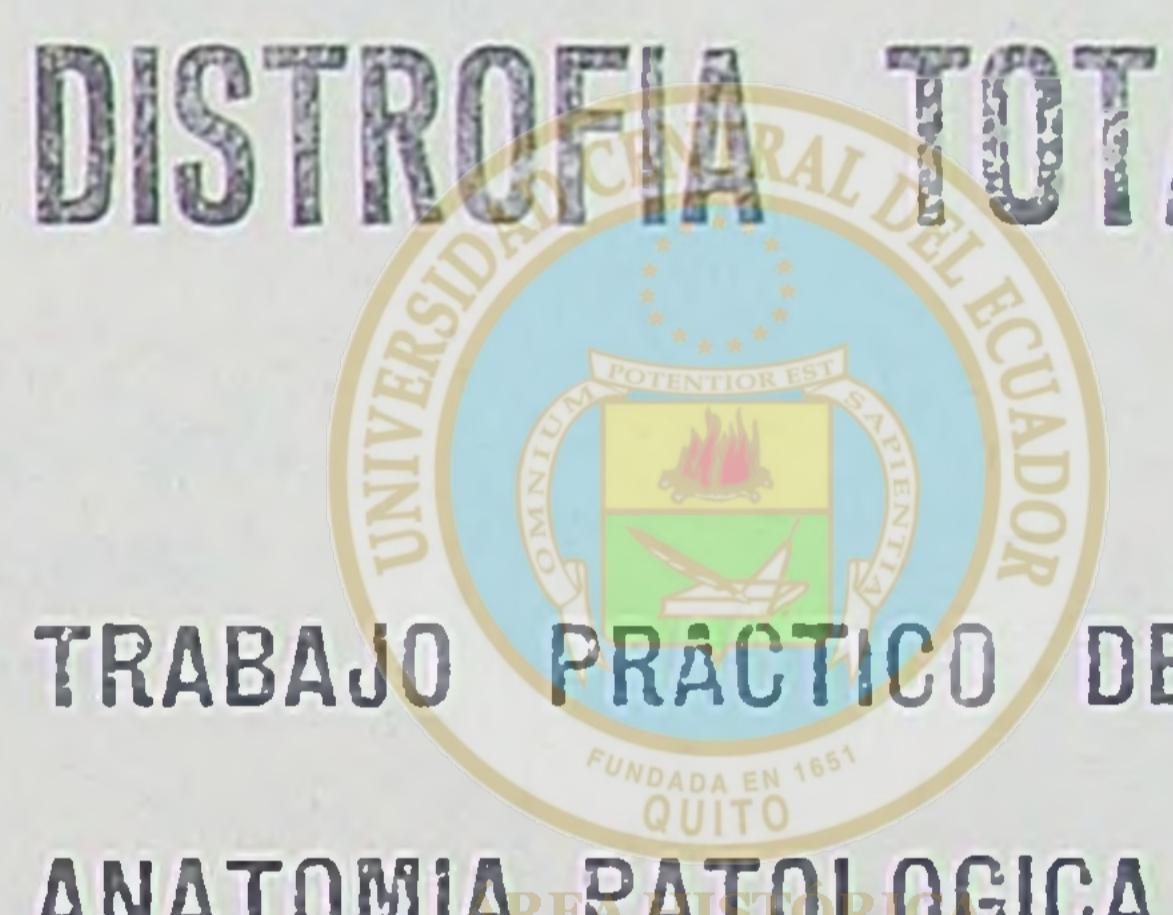


X Por los Srs. José M. Portilla T. y Leopoldo
Arcos V. —————

DISTROFIA TOTAL —————



TRABAJO PRÁCTICO DE LA CATEDRA DE
ANATOMÍA PATOLOGICA —————

RECAUDACIÓN
DEL CENTRO DE INFORMACIÓN INTEGRAL

Distrofia Total

CASO DE RICARDO HERNANDEZ

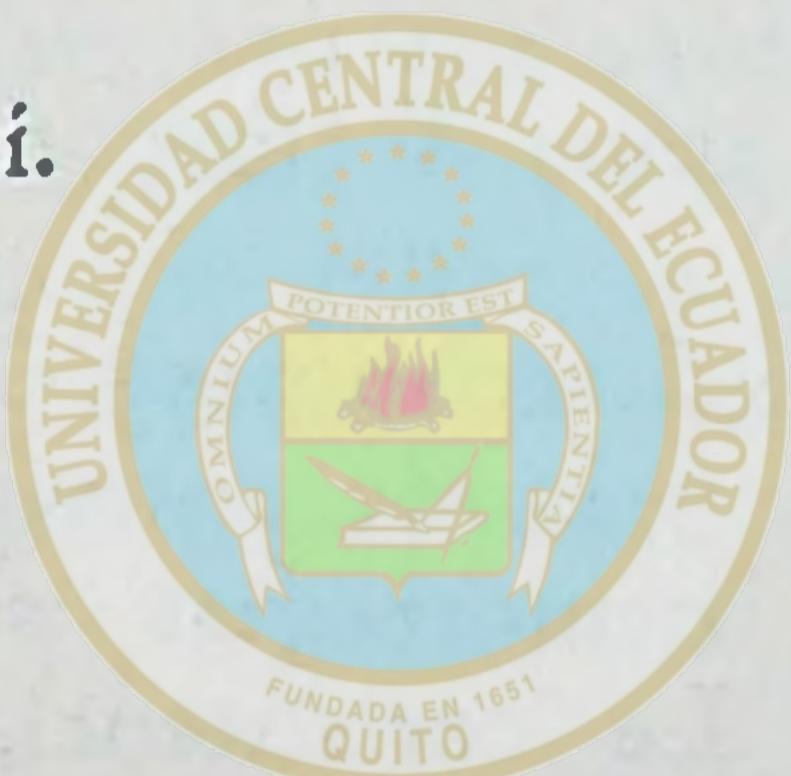
Sexo: masculino.

Edad: seis meses.

Procedencia: Sangolquí.

Talla: 60 centímetros.

Peso: 2.100 gramos.



ÁREA HISTÓRICA

DEL CENTRO DE INFORMACIÓN INTEGRAL

ANTECEDENTES

La madre del enfermo le dejó en el Hospital el día 24 de marzo. Como se encontraba muy mal, murió al día siguiente; la premura del tiempo no permitió tomar la historia clínica. Sólo se sabe que durante el día que permaneció hospitalizado hizo cinco deposiciones con abundante cantidad de sangre. Como alimento tomó té con leche. Se le administró emetina.

NECROPSIA

Examen externo.—Al examen externo el cadáver demuestra un estado muy deficiente de nutrición: los ojos están hundidos y los pómulos salientes. Toda la piel del cuerpo es seca y apergaminada por deshidratación. En el cuello, tórax y extremidades presenta equimosis y petequias. En la cara interna de las piernas, especialmente de la derecha, hay unas úlceras de 1 cm. de diámetro de forma oval, color rojo oscuro y aspecto costoso, rodeadas de una aureola de inflamación.

Sobre el labio superior, a la salida de las fosas nasales, hay unas pequeñas escoriaciones de la piel. Se conserva aún la fontanela frontoparietal de dos tráveses de dedo. El tórax, abombado hacia adelante en forma de barrilete. Los pies y la parte más baja de las extremidades inferiores tienen preedema. Los dientes incisivos están con el borde en sierra.

Cabeza.—Al levantar el cuero cabelludo se dejan ver amplias manchas de equimosis que se han formado bajo el periostio. En la cavidad craneal solo se nota la duramadre un poco engrosada y algo más adherida a las paredes óseas que lo normal por una paquimeningitis de larga duración.

Tórax.—Abierta la cavidad torácica se encuentran sus paredes normales y la situación de los órganos sin alteración.

Tímo.—Mide unos 4 ctms. de longitud.

Pulmones.—El derecho pesa 55 grms. Tiene congestión pasiva en la base y borde anterior, congestión activa en el resto y pequeñas hemorragias subpleurales en los lóbulos medio e inferior. La consistencia es normal en la mayor parte del tejido pulmonar. Solo en la cara posterior del lóbulo inferior se presenta una mancha obscura de unos 2 ctms. de diámetro que corresponde a un foco de esplenización. En la base hay otro foco patológico semejante al anterior y que también corresponde a la misma esplenización nodular; se diferencia, sin embargo, en que está sembrado de pequeñas manchitas amarillentas de situación subpleural constituidas por pus. En otros sitios del tejido pulmonar hay unas granulaciones grises. En el hilio se encuentra un ganglio infartado, antracósico en la superficie y conteniendo en la parte central un pus grumoso.

El pulmón izquierdo tiene cuarenta y ocho grms. de peso. Congestión activa y pasiva. Hay proceso de esplenización general acompañado de algo de enfisema. La superficie con múltiples granulaciones. En la cara posterior del lóbulo inferior se nota al tacto un nódulo consistente con el fondo de color gris azulado en el que resalta una mancha blanca; abierta, deja ver una sustancia fibrocáseosa en vías de reblandecimiento. En la cisura interlobular hay otro nódulo más pequeño que el anterior; y en el borde posterior, un in-

farto. La superficie de sección del tejido pulmonar deja rezumar un líquido serosanguinolento.

Corazón.—Peso, incluyendo el pericardio y los vasos, 60 grms. El pericardio seroso es normal. Se nota la ausencia completa de grasa bajo él. Tamaño y color del órgano, normales. El miocardio de color normal. Paredes, válvulas y pilares normales. Aorta normal.

ABDOMEN

Hígado.—Peso 160 grms. El tamaño está ligeramente disminuido, así como la consistencia: es friable. Los bordes son bien marcados, cortantes. Tiene un color gris amarillento y presenta bandas violáceas en algunos sitios de la superficie. Al corte, el color aparece pardo amarillento, destacándose algunos puntos rojos. Hay degeneración gránulo-adiposa. Al abrir la vesícula biliar se derrama un líquido amarillo claro de aspecto albuminoide (acolia), color indicador de una deficiente función trasegadora de la bilirrubina por las células hepáticas.

Bazo.—Pesa 27 grms. Tiene un apreciable aumento de volumen y los bordes están romos. Presentan manchas de color rojo vinoso alternando con otras violáceas. La consistencia es levemente aumentada. Al corte deja escapar un líquido sanguinolento.

Riñones.—El riñón izquierdo pesa 40 grms. La cápsula se decortica con facilidad. El color de la superficie es rosado pálido. La consistencia del órgano es normal. La superficie de sección presenta la zona cortical de color gris rosado; la medular, rojiza oscura y violácea, haciendo contraste notable con la cortical.

El riñón derecho tiene un peso de 39 grms. Sus caracteres son análogos a los del derecho.

Intestino.—En el colón descendente, asa sigmóidea y ampolla rectal hay ulceraciones de 2 mm. las más grandes, muy numerosas, rodeadas de una amplia zona congestiva: en el centro están las destrucciones de la mucosa en forma redon-

deada u ovalada y con los bordes prominentes. El resto de la mucosa donde no asientan las lesiones, es de coloración normal.

HISTOPATOLOGÍA

Pulmón.—Examinando el tejido pulmonar se nota. 1.º Paredes de los alveolos engrosadas, conteniendo vasos muy congestionados, hemorragia, infiltración celular y líquido de edema. 2.º Alveolos confluentes con las paredes de separación destruidas distendidos por gases formando grandes espacios enfisemáticos. 3.º En mayor cantidad que los anteriores, alveolos conteniendo células descamadas del epitelio, hemorragias, células leucocitarias, líquido; es decir, hay esplenización y hepatización. 4.º Focos de inflamación con presencia de células exudativas.

Hígado.—El lobulillo hepático ha sufrido una transformación grasa endógena total que se habría producido por regresión de las albúminas celulares, previa floculación coloidal, debido a falta o escasez de oxígeno para las combustiones. Las células degeneradas son de todo tamaño: grandes, medianas y pequeñas. Sin embargo, hay unas pocas células, hepáticas en buen estado mezcladas con las células adiposas. Hay focos inflamatorios diseminados, pero que se localizan principalmente alrededor de los vasos. En otros sitios se presenta regeneración conjuntiva. Los vasos intra e interlobulillares aparecen con gruesas paredes conjuntivas.

Bazo.—Hay hemorragias circunscritas que disocian el tejido propio y además edema. Los folículos de Malpighio se encuentran atrofiados y deformados por la presión del líquido y la sangre de la pulpa roja. Los vasos se ven congestionados y esclerosados, con las paredes disociadas por edema. Asoma una que otra trabécula conjuntiva en vías de formación.

Riñón.—En los glomérulos, las células de la cápsula de Bowman están agrandadas y muchas con tendencia a la descamación. La cápsula se muestra distendida por edema intraglomerular que se ha depositado formando una corona inmediatamente por dentro de la cápsula. El resto del glomérulo tiene una fuerte infiltración celular, infiltración que es más

abundante en su periferia, notándose en el centro destrucción de las asas que han sido reemplazadas por edema. La glomerulitis aguda explica la imposibilidad de extravasación de los líquidos y la existencia del edema.

Los tubos contorneados presentan las células epiteliales con acentuada degeneración turbia y degeneración adiposa menos marcada. En la luz hay células descamadas que tienden a formar cilindros.

El tejido intersticial infiltrado de un líquido edematoso que disocia las trabéculas conjuntivas y separa apreciablemente los tubos. Además hay congestión y pequeñas hemorragias, así como zonas de infiltración celular que son procesos de inflamación.

Intestino grueso.—En algunas porciones de la mucosa, las células de los tubos glandulares de Lieberkúhn están en degeneración, turbia hasta el extremo de llenar la luz de los tubos. A su derredor, un grande acúmulo de detritus los separa. En otros lugares los tejidos han llegado a necrosarse dejando una ulceración que vacía hacia afuera los productos de la destrucción. En el fondo de la úlcera se extiende el corión infiltrado de células embrionarias y con los folículos linfóideos hiperplasiados. En la submucosa y capa muscular las fibras se hallan disociadas por la presencia de elementos inflamatorios, edema y células con su protoplasma cargado de detritus.

Discusión

La distrofia total en los lactantes, es la enfermedad de las más pobres clases sociales entre nosotros, entendiéndose por este término la falta o disminución del desarrollo de un órgano, de una porción anatómica o de todo el organismo; en cambio la atrepsia, estado de profunda desnutrición y decadencia que acaece en los niños a consecuencia de enfermedades crónicas, especialmente localizadas en el aparato digestivo, suele observarse más a menudo en familias relativamente acomodadas, siendo una causa importantísima la hiperalimentación en el segundo semestre de vida del niño; en cambio la distrofia reconoce como etiología una exigua alimentación.

Esta deficiente ingesta puede ser en cantidad, como ocurre en aquellas mujeres que por su ocupación indispensable para poder subvenir a las necesidades de la vida, apenas tienen horas libres muy escasas para dedicarlas a la lactancia de su bebe; también ocurre con frecuencia que el niño es alimentado al biberón con una leche excesivamente descremada que le priva de la vitamina «A» indispensable para promover el crecimiento, su ausencia trae a largo plazo la queratinización de los epitelios conjuntivales, (xeroftalmia) respiratorios, vaginales, etc.; y, de la vitamina «B₂» también necesaria al crecimiento y cuya falta permite la aparición de la pellagra infantil quizás tomada entre nosotros como escorbuto aftas o muguet. Cabe anotar a este propósito que la leche que se expende en Quito, conforme lo comprobado por la policía hace no más de una semana, es ya de por si mismo completamente escasa de materias grasas, sea por la intensa agitación o sacudimiento a que se halla sometida durante el viaje desde los centros de producción o ya por el alto porcentaje de agua con que ha sido mezclada. La distrofia que sobreviene a consecuencia de una alimentación exclusiva de harinas es más rara.

Al entrar a discutir el caso es menester dilucidar si estamos en presencia simplemente de una situación de atrepsia o si por el contrario nos encontramos ante una distrofia que llamaríamos esencial y con lesiones accesorias.

El examen externo nos releva de mayores disquisiciones: el niño en la mesa de autopsias tiene la apariencia de un bebe de uno a dos meses, y que corresponde al tipo medio de niños de las clases obreras tan bien analizadas en su hipó alimentación por el luminoso estudio del Dr. Pablo Arturo Suárez, es decir que en su tipo medio o normal, ya son con un 25% de déficit orgánico, sujetos destróficos o marásmicos, ahora bien, Hernández se nos presenta simplemente muy pequeño o mejor de un aspecto de muy tierna edad, aspecto absolutamente distinto de aquel que manifiestan los atrépsicos con su apariencia arrugada como de viejo, en la cual la piel cuelga en pliegues sobre las extremidades, con abdómenes cuyas paredes tan adelgazadas dejan percibir el perfil de las asas intestinales.

El peso de Hernández corresponde al de un niño nacido al séptimo mes (2.100 gramos) y sin embargo tiene seis meses de edad; el peso y volumen de los pulmones, corazón, hígado,

riñones, cerebro fluctúa entre un tercio o un cuarto de lo normal; aún a ello debemos de disminuir el aumento ejercido por los procesos patológicos inflamatorios y obtendremos órganos que acusan un peso del todo miserable que no puede explicarse de otra manera que por una falta de desarrollo.

No debemos confundir esto con la atrofia simple: en esta lesión son las células de un órgano o de parte de él las que no han alcanzado un volumen normal influyendo así en su tamaño general; en cambio en Hernández, los órganos observados desde el punto de vista de su situación histológica son normales en el tamaño de sus elementos, deduciéndose de ello que si el órgano es pequeño se debe a la deficiencia en número de unidades celulares, que no han alcanzado aún a desarrollar.

Esta distrofia o marasmo debió soportarla el niñito Hernández sin una perturbación en su salud que amenazara de inmediato su vida hasta un mes antes más o menos, época para la cual se le presentaron infecciones intercurrentes de dos tipos: una a bacilos de Koch integrada por ganglios caseificados en el hilio del pulmón derecho, y que posiblemente correspondían a un proceso de invasión de un nódulo primitivo que escapó a nuestra investigación, situado dentro del parénquima pulmonar más vecino posiblemente. Esta infección tuberculosa de tipo exudativo no acarreó otras manifestaciones que indicaran su generalización; en cambio el otro proceso inflamatorio de tipo agudo radicado en el intestino grueso provocó un estado septicémico que se revela por procesos flemáticos miliares en el examen microscópico del hígado y riñón, procesos localizados al rededor de los vasos. También la esplenitis aguda y aquella compleja alveolitis que podríamos denominarla pneumonía a focos diseminados, reconocen el mismo origen; así como también la intensa glomerulitis diafédica para recordar las más importantes lesiones. La septicemia llevó a la muerte a un organismo que se defendía mal por su deficiente nutrición; esta deficiencia se pone de manifiesto también por la degeneración grasa de las células renales y más especialmente de las hepáticas, lesión que para producirse demandaba una insuficiencia en la provisión de oxígeno, explicable por una anemia cercana al tipo pernicioso muy razonable de suponerla, ya que la médula roja de los huesos debiera de efectuar una función intensamente alterada.

Desde luego aún queda un punto obscuro que dilucidar, cual es la naturaleza de las ulceraciones intestinales, halladas en el colón descendente y en el asa sigmoidea; esta lesión se correlaciona indudablemente con las deposiciones mucosanguinolentas de los últimos días.

Las ulceraciones que se pueden observar en el intestino grueso y que corresponden al término clínico de colitis ulcerosas, son de varias clases.

Las ulceraciones de origen parasitario (*balantidium coli* y más especialmente amebas histolíticas), son siempre típicas: en los casos muy recientes se encuentran tan sólo pequeñas prominencias circunscritas, del tamaño de una cabeza de alfiler o algo mayores, en cuyo vértice existe una pérdida de substancia, que tiende a agrandarse o a ensancharse y cuyo fondo y bordes están cubiertos de masas de color amarillento opacas, exfoliadas o vellosas. Los alrededores de las úlceras de cierto tamaño, se hallan orladas de una superficie rubicunda, intensamente congestionada; la mucosa no lesionada es de aspecto normal, las lesiones son pues localizadas.

Las ulceraciones de origen microbiano, que corresponden a agentes diversos (bacilo de Shiga, colibacilo, estreptococos, estafilococos, etc.), variando en la intensidad de las lesiones según sea la virulencia o número de ellos, producen una enteritis más o menos uniforme que enrojece y tumefacta toda la mucosa de un modo difuso y con una intensidad variable según el grado de inflamación; luego aparecen manchas amarillentas o grises o verdeobscuras de tamaños, aspectos y localización variables (parece que prefieren las porciones más inferiores del intestino), que al desprenderse dejan pérdidas de substancia con bordes serpiginosos necróticos, purulentos o simplemente congestionados; así mismo es variable el fondo de estas ulceraciones. Estas lesiones se combinan provocando denominaciones: colitis disenteriforme seudo membranosa, purulenta, necrótica, gangrenosa, folicular o quística.

En una superficie de sección las ulceraciones parasitarias nos dan el aspecto de un botón de camisa con un cráter, un cuello y un ensanchamiento en la submucosa; las ulceraciones microbianas son simples pérdidas de substancia de aspectos diversos.

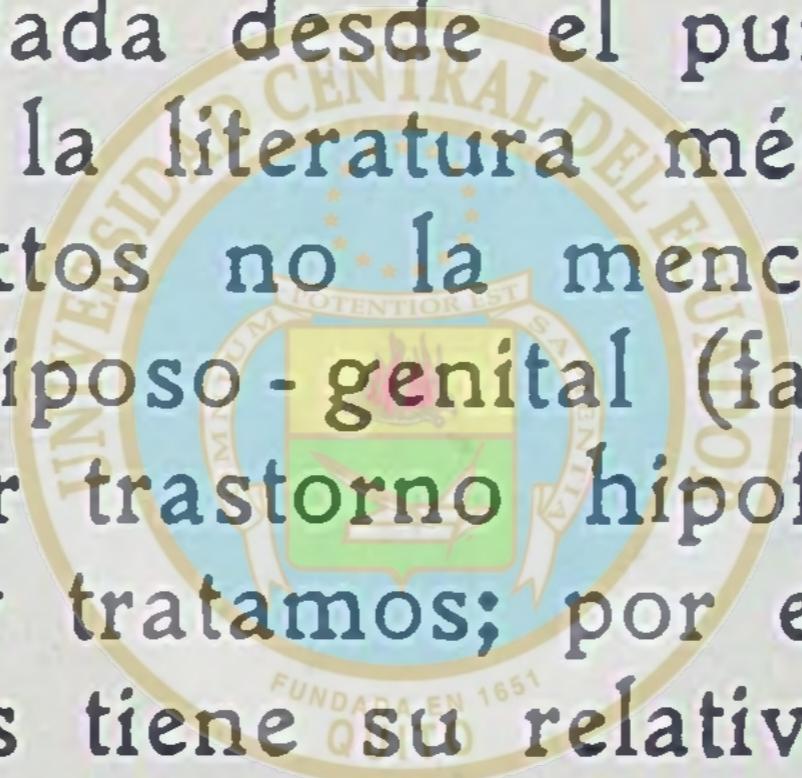
Las ulceraciones tuberculosas, adoptan formas indiferentes; con frecuencia son transversales; el intestino es más o menos isquemiado en toda su extensión, los bordes blancuz-

cos, prominentes, callosos o caseosos, tienen en su vecindad múltiples granulaciones tuberculosas que constituyen signo patognomónico para su diagnóstico; los bordes se encuentran excavados como en las úlceras parasitarias.

Recientes investigaciones han descubierto estados ulcerosos análogos por su aspecto a las lesiones parasitarias en sujetos con deficiente nutrición por lo que toca a las vitaminas A y B, especialmente en niños.

Por todo lo expuesto nos inclinamos a creer que la colitis ulcerosa de Hernández se debe a un deficiente estado nutritivo que corresponde a un hipo vitaminosis, pues no corresponde su aspecto anatomo e histopatológico con las lesiones por infección parasitaria o microbiana.

Esta afección tan ampliamente conocida por la clínica, ha sido muy poco estudiada desde el punto de vista anatomo e histopatológico, pues la literatura médica a este respecto es muy escasa y los textos no la mencionan ocupándose más bien de la distrofia adiposo-genital (falta de desarrollo de los órganos genitales por trastorno hipofisario), situación muy distinta de la que hoy tratamos; por ello juzgamos que el estudio que presentamos tiene su relativa importancia.



ÁREA HISTÓRICA
DEL CENTRO DE INFORMACIÓN INTEGRAL