

X Por el Dr. Virgilio Paredes Borja _____

Profesor Agregado de la Facultad de Medicina

UN CASO DE ENFERMEDAD

REKLINGHAUSEN



ÁREA HISTÓRICA
DEL CENTRO DE INFORMACIÓN INTEGRAL

Un caso de enfermedad Reklinghausen

La enfermedad de Reklinghausen es una neurofibromatosis de la piel, bastante rara de observar, cuya histopatología muestra un proceso de hiperplasia del tejido conjuntivo localizado especialmente alrededor de los nervios de la piel, llegando a degenerar el filete nervioso; y, por otra parte, la formación de nódulos fibromatosos, blandos o duros, acompañados de hiperchromia de las zonas cutáneas afectadas.

La neurofibromatosis de Reklinghausen se caracteriza clínicamente por cuatro síntomas, los mismos que se encuentran en los casos típicos, pudiendo faltar algunos en los casos de Reklinghausen atípico. Se trata, por consiguiente, de un síndrome, cuyo diagnóstico se funda en la siguiente agrupación sintomática.

1º. Nódulos y tumores fibrosos localizados en el tronco, cuello, y raramente en los miembros superiores. Son tumoraciones blandas o duras que se distribuyen típicamente alrededor de un fibroma de mayor tamaño llamado «tumor real». La piel que los cubre es fina, atrófica; al corte tiene un color amarillo rosado.

2º. Manchas pigmentarias localizadas en los puntos de implantación de los fibromas, y en las superficies recorridas por los nervios de la piel afectados por la lesión fibrosa.

3º. Induración manifiesta de los filetes nerviosos de la piel, que se la palpa en los trayectos nerviosos afectados por el proceso de hiperplasia conjuntiva, al formar verdaderos manguitos fibrosos que rodean al nervio afectado.

4º. Trastornos psíquicos, manifestados por alteraciones de la memoria, debilidad mental.

HISTORIA CLINICA

L. M. 37 años. Quiteña. Raza blanca. Soltera. Empleada.
Antecedentes hereditarios.—Sin importancia.

Antecedentes personales.—En la segunda infancia frecuentes brotes de urticaria. Las reglas comenzaron a los 15 años; normales.

Desde 1925 se alteran fechas y tiempo de duración de las reglas; anteriormente a ellas se presentan intensas cefalalgias, mareos, nerviosidad, llamaradas de calor. Por la misma época la enferma nota la presencia de pequeños nódulos en el cuello y quijada. No provocan ningún síntoma molesto. Estos nódulos la inquietan, mas aún cuando nota que van creciendo e invaden el pecho, la espalda y las raíces de los miembros superiores; algunos avanzan hasta la flexura del codo.

En el transcurso de pocos años los nódulos del tronco y espalda han crecido notablemente, mientras que los de la quijada y cuello han permanecido estacionarios. La enferma se siente intranquila, nerviosa, concilia el sueño con mucha dificultad. Durante el día tiene sobresaltos, mareos, frecuentes cefalalgias. Al terminar su trabajo se siente abatida, preocupada. Se vuelve insociable. Busca la soledad.

Habiendo consultado a un colega, diagnóstica sífilidis papulosa, y somete a la enferma a un largo tratamiento antiluéutico, sin ningún resultado.

Estado actual.—La enferma nos consulta el 27 de febrero de 1936. Se queja de nerviosidad, irritabilidad, frecuentes cefalalgias, vértigos; tendencia al aislamiento y la tristeza, dificultad para el trabajo, desarreglos menstruales.

Pícnica. Peso: 56 kilos. Temperamento neurótico. Piel clara, húmeda, bien nutrida. Facies compuesta; mirada viva. Actitud intranquila.

La piel de la quijada, cuello, tórax (Fig. 1), espalda y raíces de los miembros superiores presenta nudosidades indoloras de consistencia blanda, al través de la que se sienten induraciones fibrosas. La piel de las regiones afectadas es delgada, luciente, como atrofiada. Al corte las nudosidades tienen una pulpa de color amarillo rosado, compuesta por una substancia de apariencia gelatinosa.

En la quijada el brote no es muy pronunciado. En el cuello las nudosidades se muestran más y más prominentes, a medida que avanzan a la raíz de la región. En el tórax son de mayor tamaño. En la espalda se notan ya verdaderos tumores (Fig. 2) pediculados muchos de ellos, al rededor de los cuales se distribuyen nódulos de tamaño y forma diferentes: aplanados, redondeados y cónicos (Fig. 3). Se nota ya ligera hiperchromia en la piel, de nódulos y tumorcitos de la región baja de la espalda. En las raíces de los miembros superiores nódulos aplanados, algunos de ellos invaden la cara anterior del antebrazo, hasta la flexura del codo, en distribución muy distanciada.

La piel de las regiones afectadas es luciente, húmeda, con tendencias a la seborrea.

En las nalgas, caderas y tobillos se nota un exagerado acúmulo de grasa.

Sensibilidad de la piel.—Disminuida en las zonas afectadas.

Reflejos.—Aumentados.

Orina.—No hay albúmina, glucosa, ni cilindros.

Presión arterial.—Mx. 13. Mm. 6.

Diagnóstico.—Clínicamente diagnosticamos *Neurofibromatosis cutánea o Síndrome de Recklinghausen*. El estudio histológico, que publicamos a continuación, y la investigación del B. de Hansen, practicados por el Sr. Jaime Rivadeneira D., confirman nuestro diagnóstico.

«*Estudio histológico de un nódulo cutáneo.* (Figs. 4 y 5).»

Técnica:

Fij. Zenker. Icl. Parafina. Color: hematoxilina - eosina, Giemsa y Ziel-Nelsen.

Observación:

1. *Epidermis:* sin alteración.
2. *Dermis:* Corresponde a la formación nodular de una zona fibrosa bien limitada con la región adyacente de la piel sana, que avanza hasta el cuerpo papilar y se continúa por bajo la dermis; en conjunto el aspecto es el de un ovillo. Los núcleos de las fibras, de aspecto adulto, están orientadas hacia la epidermis, en la misma dirección de los nervios y capilares.

Anótase también en el límite de la región sana un filete nervioso con vaina muy notable.

Ziel-Nelsen.—B. Hansen: negativo.

Diagnóstico: Fibroma blando, originado, probablemente, a expensas de las envolturas nerviosas. (Obsérvense las alteraciones de la sensibilidad cutánea). Neurofibromatosis cutis (Reklinghausen).

Tratamiento.—La opoterapia pluriglandular y los sedantes del sistema nervioso han logrado actuar favorablemente sobre los trastornos menstruales, nerviosos y psíquicos de nuestra enferma.

En el síndrome de Reklinghausen el único tratamiento que da resultado para las lesiones cutáneas es el tratamiento quirúrgico, afirman los dermatólogos.

El dermatólogo americano Ormsby, en su libro: *Diseases of the Skin*, Edición 1934, cita el buen resultado obtenido por ciertos dermatólogos americanos, con el uso de la Fibrolisina en la enfermedad de Reklinghausen. Hemos seguido en nuestra enferma un tratamiento completo con inyecciones intramusculares de Fibrolisina, cada dos días, sin haber conseguido resultado apreciable sobre nódulos y tumorcitos, por lo que hemos optado por atenernos a la extirpación por electrolisis, método que nos está dando cierto trabajo, pero que tiene la enorme ventaja de no dejar huella, y con el que hemos conseguido éxito completo para hacer desaparecer los nódulos fibrosos en las regiones «estéticas».

Un nódulo localizado en el párpado superior izquierdo venía dificultando seriamente su función. Una sesión de electrolisis, utilizando intensidad de 3 mil ampéres, fué suficiente para conseguir la disolución del tumorcito. Ocho días después no había ninguna huella de él y el párpado plegaba normalmente, no habiéndose presentado ningún trastorno ni molestia inmediatamente después de la aplicación.

En las regiones «no estéticas» la galvanocauterización nos ha dado excelentes resultados, no dejando sino una ligera huella rosada en el sitio de la lesión.

La extirpación de todos los tumorcitos requiere un cierto tiempo y bastante constancia. Nuestra enferma sigue actualmente en tratamiento.

Creemos que el tratamiento con «Fibrolisina» debe preceder a la extirpación de los tumores, con el único fin de



LÁMINA 1.— Los nódulos diseminados en la quijada, cuello y tórax, no están muy pronunciados.

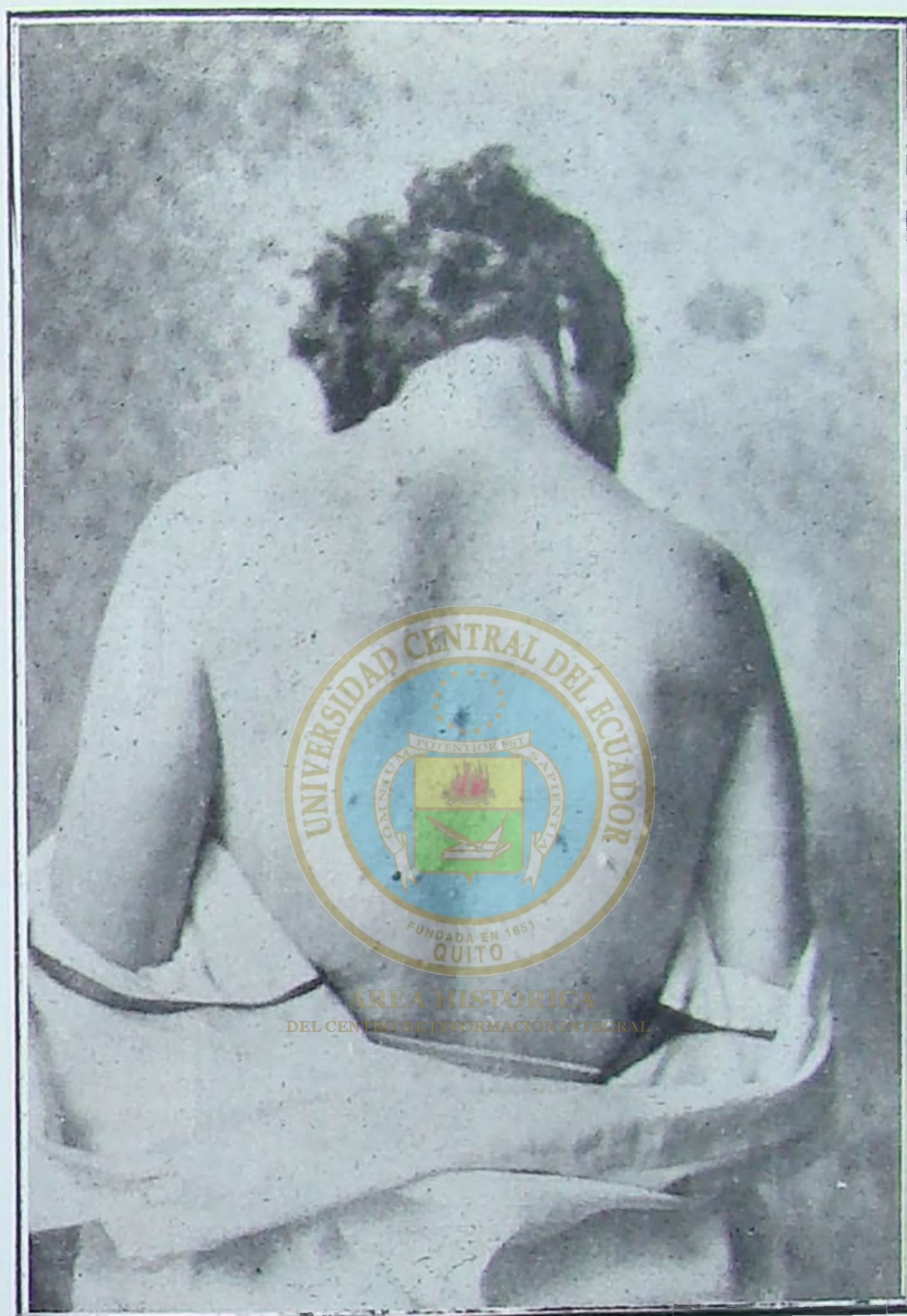


LÁMINA 2.—Gruesos tumores, rodeados de pequeños tumores satélites.

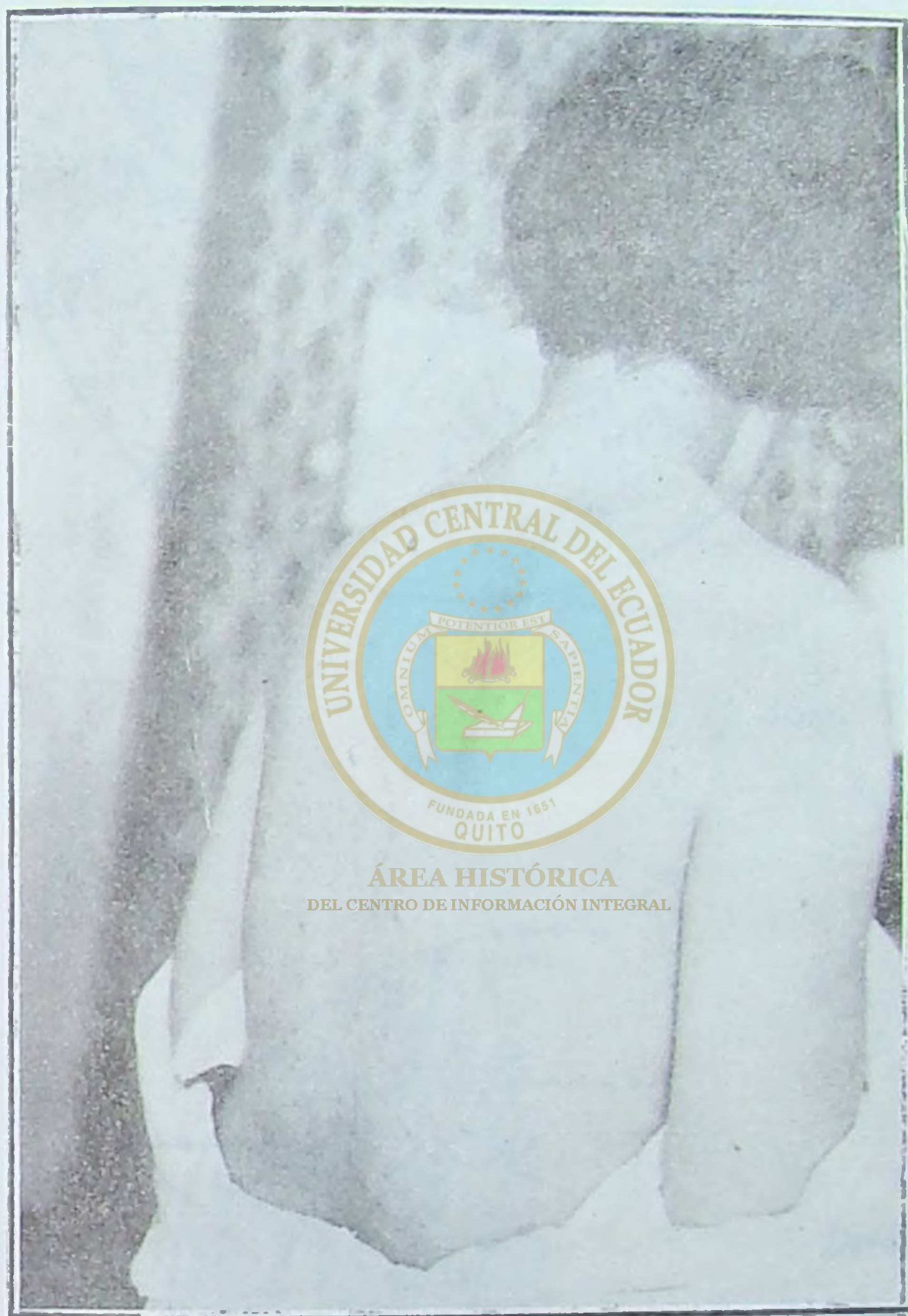


LÁMINA 3.—Polimorfismo de los nódulos fibrosos de la espalda. Se nota ligera hipercromía en la región lumbar.

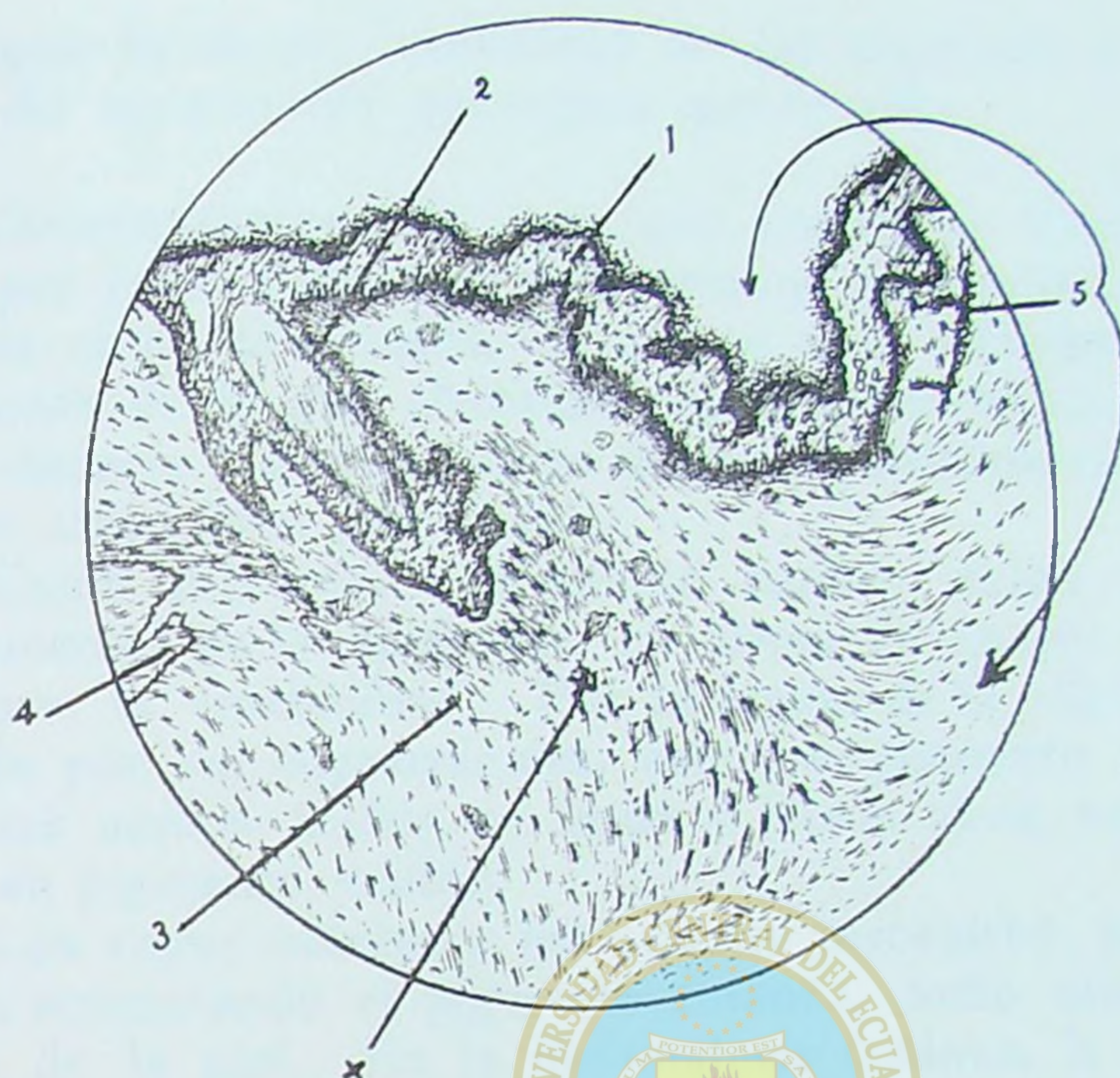


LÁMINA 4.

Región sana.

- 1.—Epídermis.
- 2.—Pelo con sus vainas.
- 3.—Zona fibromatosa.
- 4.—Vaso sanguíneo.
- 5.—Filete nervioso.



A. 60 diam.

oc. 7 — obj. 3

ÁREA HISTÓRICA
DEL CENTRO DE INFORMACIÓN INTEGRAL

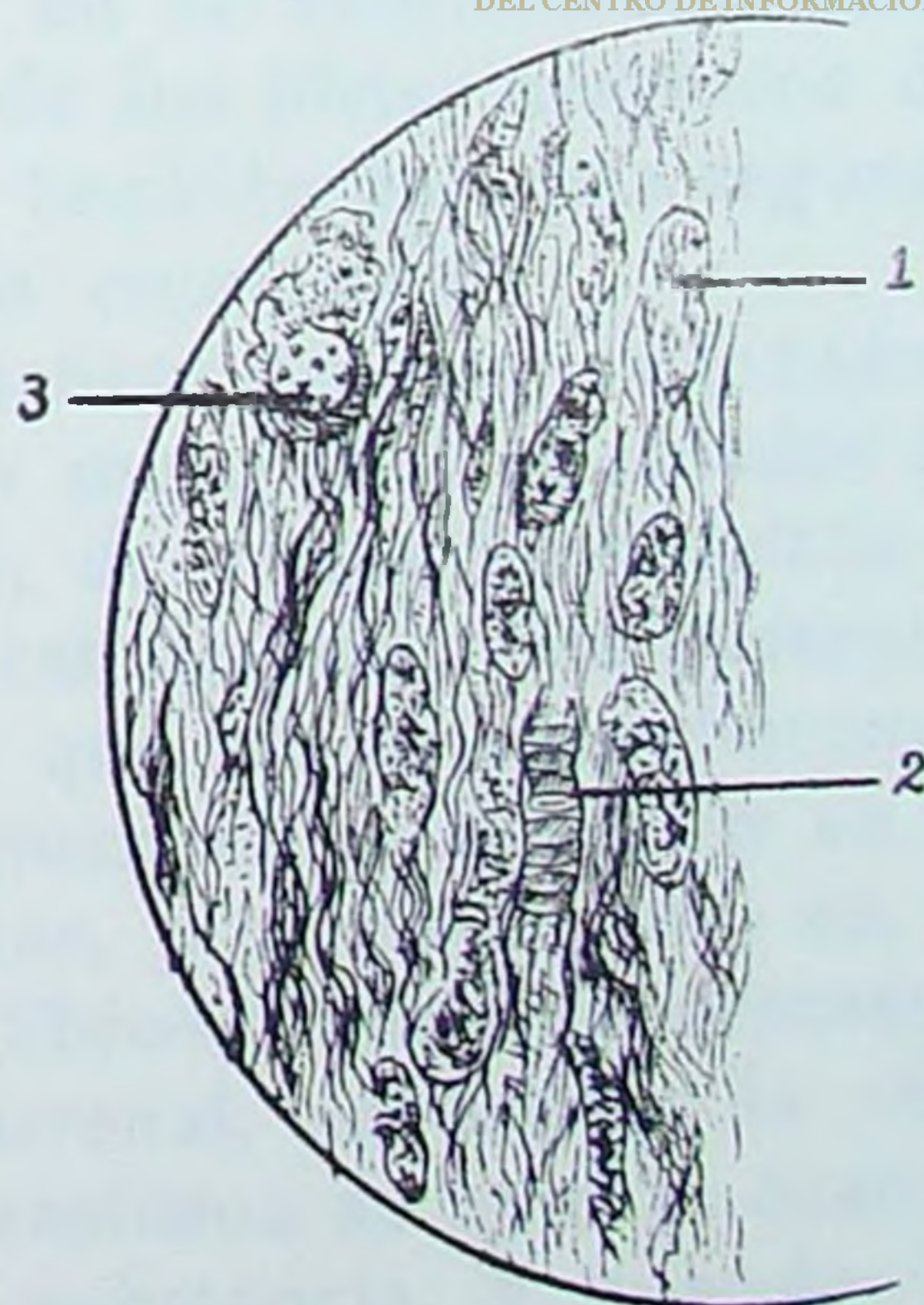


LÁMINA 5.

Detalle del sitio x.

- 1.—Núcleos de las fibras.
- 2.—Capilar sanguíneo.
- 3.—Células eosinófilas.

A. 1.350 diam.

oc. 15 — obj. 90 Immers.

conseguir la menor visibilidad de las cicatrices y el mejor éxito del tratamiento quirúrgico que se elija.

Observaciones.—El caso, con ser típico, llama la atención por la casi ausencia de trastornos pigmentarios. En los lugares como la espalda, en que se nota hipercromía de las porciones de la piel afectadas por la fibromatosis, aquella es muy discreta. Los restantes síntomas fundamentales del síndrome están bien manifiestos.

Como sabemos, el pigmento cutáneo existe en la capa fundamental de la epidermis, en forma de un pre-pigmento, incoloro, la «melanina». Por la acción de la «tirosina», elaborada por las suprarrenales, este pre-pigmento, compuesto por tres amino-ácidos, se oxida y pierde agua, transformándose en pigmento visible.

Los rayos solares y los agentes mecánicos, entre otros, obran acumulando el pigmento cutáneo, como medio de defensa de la piel. En la fibromatosis cutánea, la formación de nódulos fibrosos en el dermis obraría como excitante mecánico para que la hipercromía se produzca. Además, el sistema nervioso interviene decisivamente en los trastornos pigmentarios, influyendo en la distribución del pigmento; es por esto que en la neurofibromatosis cutánea, en que hay degeneración de los filetes nerviosos de la piel, la hipercromía se manifiesta también por esta segunda causa, que se suma a la primera, ya enunciada.

Con presentar proceso avanzado de fibrosis, en nódulos dérmicos y en manguitos al rededor de los nervios, según las figuras 4 y 5, de cortes histológicos de la piel afectada de la enferma que estudiamos, ésta presenta levísima hipercromía, lo que indica que, en la neurofibromatosis cutánea los trastornos de pigmentación no están en relación directa con las lesiones fibrosas, pudiendo, como en nuestro caso, haber activo proceso fibroso con leve proceso hipercrómico.

La suprarrenal, elaborando la «tirosina» por su substancia medular, trastorna su función cuando hay proceso destructivo de esta substancia, o cuando hay desorden funcional del simpático abdominal, originándose así la melanodermia.

Cabe suponer que intervienen dos factores principales en la presencia de las manchas hipercrómicas de la enfermedad de Recklinghausen: 1º. trastornos fibrosos, in-sitium, y, 2º.

trastornos en la elaboración de la «tirosina», dependientes de la sustancia medular de las suprarrenales.

Hay para pensar que, en los casos de neurofibromatosis cutánea en que se conserva normal el funcionamiento de la sustancia medular de las suprarrenales, la formación de manchas hiperocrómicas es muy discreta, siendo ésta una de las interesantes observaciones que sugiere el caso que terminamos de estudiar.



ÁREA HISTÓRICA
DEL CENTRO DE INFORMACIÓN INTEGRAL