

Hace 50 años «Acta Pediátrica Española» publicaba...

AÑO XVII ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 221

SUMARIO DEL NÚMERO DE MAYO DE 1960

FIGURAS DE LA PEDIATRÍA

El Dr. Selfa, de Valencia

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Linfosarcomatosis en un niño de tres años, por los Dres. González-Meneses Pardo y Manuel Vidal Jiménez

Síntesis de cuadros atípicos de linfadenitis mesentérica aguda en la infancia, por el Dr. J. Martínez-Mora

Algunas consideraciones etiopatogénicas y clínicas con motivo de un caso de síndrome de Stevens-Johnson y tracoma, por el Dr. Ángel Peralta

Los Dres. González-Meneses Pardo y Vidal Jiménez comienzan su trabajo afirmando que la rareza con que se presenta el linfomasarcoma en los primeros años de vida es el motivo que les mueve a presentar un caso observado por ellos, de cuya evolución fueron testigos a partir de los 3 meses de su iniciación y, al mismo tiempo, destacar la trascendencia que en los periodos iniciales tiene el diagnóstico diferencial de una adenopatía, ante la cual se está obligado a recurrir a todas las exploraciones complementarias necesarias hasta desglosar el cuadro patológico.

Los autores presentan la historia clínica de un niño de 3 años de edad y van describiendo de forma pormenorizada su sintomatología (figuras 1-10).

Ante este caso, cabe resaltar los siguientes aspectos:

1. Presencia de un linfomasarcoma en el que inicialmente sólo está afectado un ganglio periférico bien visible, con ausencia de afectación de los demás ganglios (cervicales, axilares, inguinales), salvo el mencionado.
2. Manifestaciones adenopáticas en el mediastino.
3. Posible existencia de adenopatías mesentéricas que, aunque no se palpan, darían lugar a una obstrucción parcial pero intensa de las vías biliares.
4. Metástasis óseas que se observaron muy pronto en el cráneo, y que se hacen más evidentes en el curso del proceso, así como metástasis pulmonares, independientemente de las adenopatías.
5. En algunos adultos afectados de linfomasarcoma se ha descrito la presencia de anticuerpos bivalentes para los hematíes; sin embargo, en los niños raras veces se observa. A pesar de esta rareza, en nuestro caso se han puesto de manifiesto mediante la prueba de Coombs.
6. Ausencia de respuesta al tratamiento hormonal, llegando a un estadio de caquexia y *exitus letalis* (fuera de la clínica,

motivo por el que no se pudo hacer la autopsia) y transformándose en una leucosis leucémica.

En este caso se demuestra la posibilidad de que una linfomasarcomatosis pueda confundirse con procesos de muy diversa índole; debe pensarse en ella ante cualquier proceso patológico en el que sólo pueda estar afectado un ganglio periférico, no ceda al tratamiento y siga un curso evolutivo desfavorable.

A continuación, el Dr. Martínez-Mora publica un trabajo sobre «Cuadros atípicos de linfadenitis mesentérica aguda en la infancia». El autor comienza afirmando que es frecuente que en los tratados importantes de patología quirúrgica (Ombredanne, Gross, Grob, Swenson, etc.) falte un capítulo dedicado a la linfadenitis mesentérica aguda (LMA), que se menciona sólo en el diagnóstico diferencial con la apendicitis.

Para el autor, la LMA ha sido y es un problema apasionante, dentro del amplio cuadro del abdomen agudo.

Los síndromes clínicos corrientes de LMA se presentan con mayor frecuencia en los pacientes de 4-15 años de edad, con antecedentes de dolores abdominales vagos o en forma de crisis, y que en un momento dado plantean el diagnóstico diferencial con la apendicitis aguda o crónica.

De su casuística de pacientes afectados de LMA, el autor seleccionó seis historias clínicas, cuyo interés radica precisamente en la atipia de su cuadro clínico y en la escasa edad de tres de los pacientes. En todos ellos la constelación sintomática era abigarrada y llamativa, con las características de un abdomen agudo grave, y casi en ninguno se planteó el diagnóstico diferencial con la apendicitis aguda. Tres pacientes tenían 1 año de edad, uno 4 años y dos 6 años. El autor continúa con

la observación de la historia clínica de cada caso de su casuística, y finaliza con una epicrítica y las conclusiones:

Epicrítica

El primer interrogante que surge es: ¿existe la LMA como entidad nosológica, y cuándo podemos calificarla como tal?

El hallazgo de ganglios mesentéricos aumentados de volumen es frecuente ante diversas causas. Así, en enfermedades tan dispares como una invaginación intestinal, una oclusión de cualquier tipo, una tumoración intraperitoneal, una ileítis segmentaria, una diverticulitis, una peritonitis, etc. (la lista completa se haría interminable), se ha comprobado que existen adenopatías mesentéricas. Ello no debe extrañar, puesto que el tejido linfático, tan desarrollado en el niño, se infarta ante cualquier noxa. Estos casos, pues, quedan deslindados del síndrome que nos ocupa.

Para la mayoría de autores, la LMA es una respuesta inespecífica de los ganglios mesentéricos ante agentes causales que pasan inadvertidos en la mayoría de los casos, pero dado que representan una constelación sintomática más o menos parecida, constituye una afección bien definida.

Para el autor, la LMA debe aceptarse como entidad nosológica sólo desde el punto de vista práctico, puesto que por poco que se medite se llega a la incontrovertible conclusión que tal síndrome es la consecuencia de un factor causal determinado, aunque desconocido muchas veces. Con esta premisa, el pediatra y el cirujano deben investigar por todos los medios las posibles etiologías, el único modo de sentar bases terapéuticas científicas, sin conformarse con el calificativo de LMA.

Como en tantas otras afecciones idiopáticas, la LMA constituye con frecuencia un «cajón de sastre» en el que se colocan una serie de cuadros clínicos como reconocimiento tácito de nuestra ignorancia.

El hallazgo de adenopatías mesentéricas en una laparotomía no debe bastar a un cirujano responsable para calificarlas a la ligera de LMA. Especialmente si el cuadro clínico es grave, la exploración minuciosa de todas las vísceras de la cavidad peritoneal será la norma.

Es inexplicable, por ejemplo, el fatal desenlace de 4 de los 6 pacientes observados por Ghossain, en los que sólo se encontraron adenopatías mesentéricas y edema intestinal, publicados bajo el título de «adenofinitis aguda mesentérica», cuando indudablemente era sólo la consecuencia de una etiología desconocida.

Los hechos nos demuestran que, a medida que se avanza en la investigación de este síndrome surgen más factores etiológicos posibles. El cultivo de los ganglios, que a menudo es negativo, ha puesto de manifiesto en numerosas ocasiones diferentes gérmenes, *Escherichia coli*, estreptococo, estafilococo, etc.; por tanto, se trata de un agente infeccioso concreto, cuyo paso por la barrera intestinal dio lugar a la adenopatía mesentérica.

En otros casos la causa se debe a los parásitos intestinales, cuyas toxinas han atravesado la pared intestinal, provocando una reacción hiperérgica. Singha publicó cinco observaciones de LMA con áscaris en la luz intestinal.

Desde que Knapp y Mashoff publicaron, en 1954, la primera observación de LMA a *Pasteurella pseudotuberculosis*, los casos se han multiplicado. Asimismo, Knapp, en 1958, afirma que en el Instituto de Higiene de Tubinga fueron diagnosticados 117 casos. Girad et al. publicaron en Francia, en 1959, la primera observación. Posteriormente, Lataix et al. aportaron dos casos más, en dos hermanos arañados por el mismo gato, cuya serología también fue positiva. Favre et al. publicaron otro caso grave, también por contagio por arañazo de gato, del que no se obtuvo el diagnóstico hasta la tercera intervención. Mollaret ha publicado últimamente 30 casos de LMA a *P. pseudotuberculosis* en París.

Téngase en cuenta que muchas veces el cultivo de un fragmento del ganglio mesentérico es negativo; en ocasiones la histología no indica más que una adenitis, y sólo el test serológico antígeno-anticuerpo puede proporcionar este diagnóstico. El autor personalmente, y junto con Roviralta en dos o tres pacientes con LMA, ha extraído un ganglio en condiciones estériles, para su cultivo y biopsia, sin resultado positivo. Esto es difícil de realizar aún en nuestro medio, y el mismo Knapp afirma que el hecho de que el cultivo sea negativo no niega su existencia, ya que lo realmente definitivo, si la histología y el cultivo no lo aclaran, es la serología. Posteriormente Roviralta y Foz intentaron esto en Barcelona, por lo que se invita a todos los profesionales a colaborar con ellos, enviándoles datos y resultados sobre este tipo de lesiones, ya que será la única manera de llegar al diagnóstico de algún caso y reunir una casuística.

Sobre las afirmaciones de algunos autores que invocan la etiología tuberculosa en esta afección de una manera universal, el autor está en completo desacuerdo, y sólo podría admitirla cuando la histología, la clínica, etc., fueran positivas. Dalmau Sitges asevera que las linfadenitis mesentéricas crónicas son respuestas ganglionares frente al virus tuberculoso; para él, esto será cierto sólo si es demostrable, lo que está en contradicción con numerosos casos crónicos que ha operado y cuya histología sólo ha indicado una adenitis simple, sin especificidad alguna. Sobre la LMA, afirma que se trata de respuestas hiperérgicas al intento de localización de un germen sobre un ganglio previamente afectado por el proceso crónico; el autor opina igual: sólo la demostración histológica o viral permitirá tal conclusión. Es importante la etiología vírica, pues se ha observado una mayor incidencia de LMA durante las epidemias de gripe. Actualmente se han podido demostrar la presencia de adenovirus en cultivos de ganglios. Es una etiología más que cabe considerar y que crece en importancia. Bernard et al. estudiaron los dolores que origina la LMA, relacionándolos con el sistema nervioso periférico de esta zona y de la región retroperitoneal. Con todos estos estudios e investigaciones es probable que este «cajón revuelto» que constituye la LMA pueda ordenarse, colocando etiquetas etiológicas.

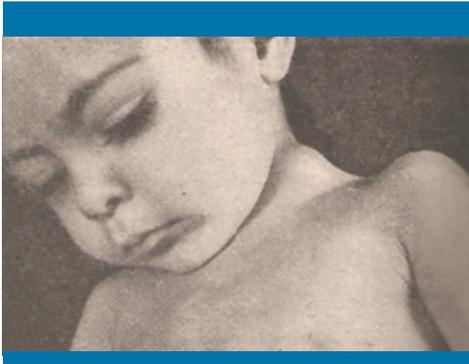


Figura 1

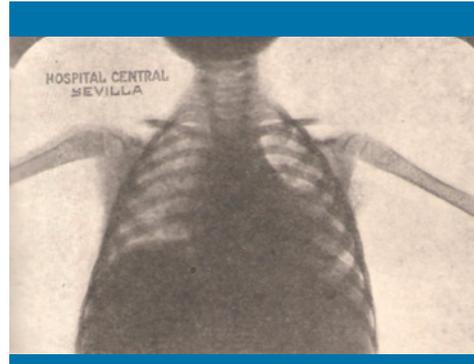


Figura 4

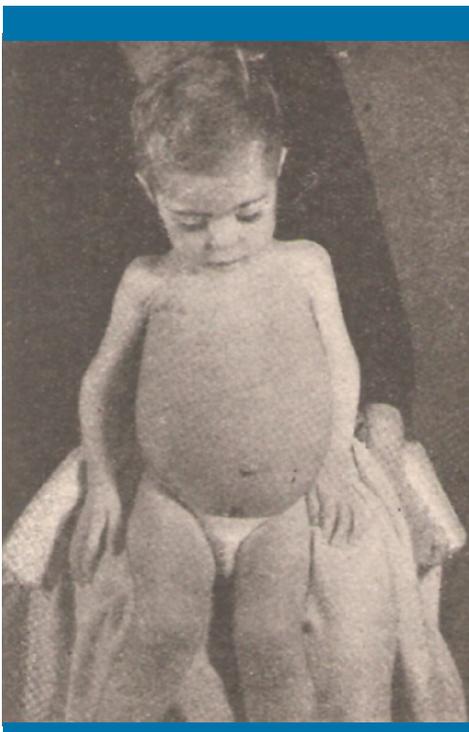


Figura 2

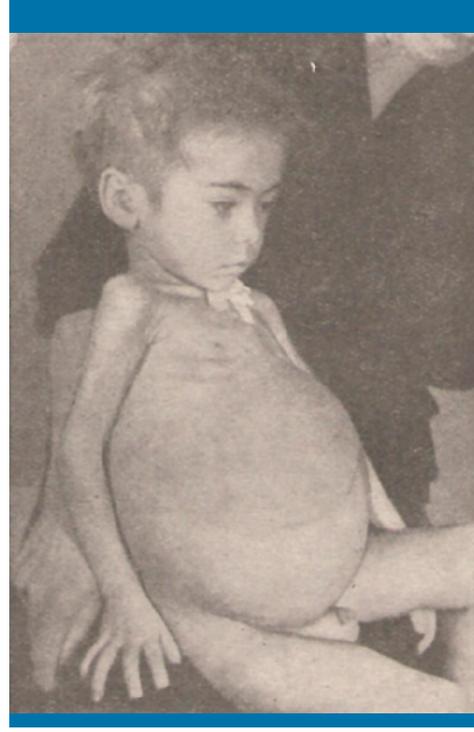


Figura 5



Figura 3



Figura 6



Figura 7



Figura 9

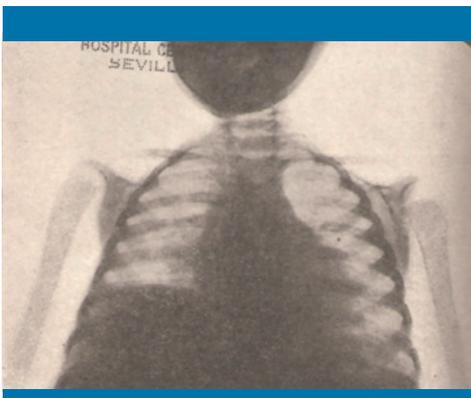


Figura 8

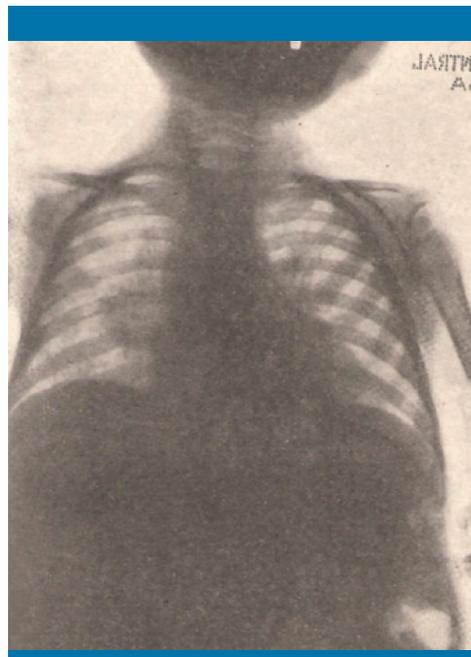


Figura 10

cas, al igual que ha sucedido con otros síndromes, cuyo ejemplo más próximo, y que el autor ha vivido en parte, ha sido el de los vómitos habituales del lactante, cuyo desbrozo iniciado en nuestro país por Roviralta ha dado lugar a un frondoso árbol de ramas etiológicas.

Por lo que respecta al diagnóstico clínico, éste es sólo de presunción, a pesar de los numerosos signos clínicos exploratorios que se han dado y de los análisis hemáticos. Por tanto, si el cuadro clínico de abdomen agudo es significativo, el único camino para orientar el diagnóstico será la laparotomía, practicada la cual, insiste el autor, no basta para el diagnóstico con el hallazgo de ganglios mesentéricos hipertróficos y numerosos; su base primordial serán las lesiones histológicas propias de esta afección.

Si debe o no extirparse el apéndice es una cuestión sobre la que existe gran disparidad de criterios. Piulachs, Champeau,

etc., son partidarios de la apendicectomía sistemática, y afirman que favorece el curso de la afección.

En este aspecto, el criterio del autor es que la apendicectomía no interfiere en absoluto en la evolución de esta entidad nosológica. Ha observado que dos de los casos presentados no fueron apendicectomizados y siguieron un curso ulterior tanto o más favorable que los otros. En los casos en que se extirpó el apéndice, en algunos pacientes las lesiones anatomopatológicas eran de la misma índole que la de los ganglios mesentéricos, puesto que el apéndice es un órgano linfóide más. Por otra parte, las lesiones adenopáticas descritas en algunos de los pacientes precisamente respetaban la porción final del íleon y del ángulo ileocecal, prueba evidente de que la puerta de entrada no era el apéndice. El problema se plantea en los siguientes términos: abierto el peritoneo, ¿no es mejor la extracción del apéndice? El autor cree que sí, dada la cicatriz que dejará la



Figura 11



Figura 12

laparotomía y la posible confusión para otro médico en el futuro, y por supuesto para evitar una nueva intervención por una apendicitis. McQuaid afirma que sólo se intervendrá cuando no se pueda excluir la apendicitis. Este criterio no es siempre estricto; el autor ya ha aseverado que en la mayor parte de sus observaciones ni se sospechó la apendicitis, pero no se podían descartar otras afecciones tanto o más graves que aquéllas.

Conclusiones

1. El diagnóstico de certeza absoluta de LMA, desde el punto de vista clínico, es prácticamente imposible de establecer en la mayoría de los casos.
2. Para establecer un diagnóstico firme no basta con haber observado ganglios aumentados de tamaño; es necesario que éstos se hallen con las lesiones histológicas típicas (inflamación inespecífica).
3. La LMA es una respuesta común a diversas noxas; en este sentido, no es una verdadera enfermedad, pero desde el punto de vista práctico debe aceptarse como una entidad nosológica.
4. Una laparotomía cuyo único hallazgo sean los ganglios aumentados de tamaño no debe satisfacer al cirujano, sino que debe explorar el resto de las vísceras peritoneales, buscando una posible causa.
5. La apendicectomía no altera el curso, en general favorable, de esta afección. Su exéresis, a pesar de ello, será la norma.
6. La laparotomía, o anestesia, favorece por motivos desconocidos la remisión de este síndrome.
7. Es frecuente que coexistan las adenopatías y el infarto de las placas intestinales de Peyer.
8. Si no se encuentran áscaris u otros vermes intestinales, deberá realizarse un análisis de heces para investigar la existencia de parásitos.

9. El cultivo de un fragmento del ganglio y su histología serán ineludibles.

10. Asimismo, se practicarán las reacciones serológicas a *P. pseudotuberculosis*.

Por último, el Dr. Peralta Serrano presenta el trabajo «Algunas consideraciones etiopatogénicas y clínicas con motivo de un caso de síndrome de Stevens-Johnson y tracoma». El autor creyó de interés presentar esta comunicación tras haber observado un caso clínico en el que coincidieron en su aparición y evolución el síndrome de Stevens-Johnson y el tracoma, pensando que era verosímil que pudieran tener alguna relación etiopatogénica.

Se entiende por síndrome de Stevens-Johnson una forma de eritema polimorfo ampuloso, caracterizado por lesiones extensas que afectan también a las mucosas y están asociadas con una forma grave de conjuntivitis y síntomas generales acentuados, con fiebre alta.

El autor presenta a continuación la historia clínica de los pacientes (figuras 11 y 12), con los pertinentes comentarios:

En 1916, Rendu publicó el primer caso. En 1922, Stevens y Johnson describieron dos casos de una nueva fiebre eruptiva con estomatitis y oftalmía, y uno de los pacientes terminó con panoftalmía bilateral y ceguera. En 1923, Fiesinguer y Wolff propusieron la denominación de «ectodermosis erosiva pluriorificial». Bailey, en 1931, llamó la atención sobre las lesiones de la córnea y la conjuntiva en el eritema exudativo multiforme. Entre 1952 y 1953 aparecieron los trabajos de Caldwell y Steigmann y Kelly sobre el tratamiento con ACTH.

En cuanto a la etiopatogenia, el Dr. Peralta se refiere a diversas teorías: infecciosa, alérgica y reumática.

Respecto a la clínica y sus formas, igual que las enfermedades eruptivas virásicas, presenta diversos periodos: prodrómico, de inicio y de estado.

En cuanto a las formas clínicas, los autores franceses Jansion y Diot pensaban que la ectodermosis no era más que una variedad mucosa del eritema exudativo multiforme. Los americanos Ginandes, Bailey, Wentz y otros creían que era una forma especial del eritema exudativo multiforme y lo denominaron «síndrome de Stevens-Johnson». Fiesinger y Landolt distinguieron las siguientes formas clínicas: a) con lesiones mucosas exclusivamente; b) con lesiones de las mucosas y de la piel; c) forma de tránsito con lesiones manifiestas de las mucosas y escasos elementos en la piel, más alteraciones en el líquido cefalorraquídeo, y d) forma grave con meningoencefalitis, reacción de Weil-Félix positiva y fallecimiento del paciente.

El autor cree que se trata de la misma afección con distintas localizaciones. En este caso habría lesiones cutáneas y mucosas que encajarían en la segunda forma clínica. Para confirmar esto, se apoyó en el signo de Nikolsky positivo en el síndrome de Stevens-Johnson, mientras que era negativo en el eritema exudativo multiforme.

Algunos autores pensaban que las recidivas eran frecuentes en el eritema exudativo multiforme y raras en el síndrome de Stevens-Johnson.

La forma clínica también tiene un valor pronóstico; es peor en el síndrome de Stevens-Johnson, por las complica-

ciones (otitis, meningitis, temblor cerebral agudo, neumonitis, bronconeumonías, panoftalmía purulenta, opacidades corneales, sinusitis), que en el eritema exudativo multiforme.

Duggan hace una revisión y constata opacidades corneales en 18 casos.

El autor establece las siguientes conclusiones:

1. Se presenta un caso de síndrome de Stevens-Johnson (ectodermosis erosiva pluriorificial más eritema exudativo multiforme).
2. El mismo paciente presentó un cuadro de tracoma que apareció simultáneamente, y mejoró con la aplicación de sulfamidas y aureomicina.
3. Se hicieron consideraciones etiopatogénicas en relación con origen virásico.
4. Se encontraron abundantes datos positivos sobre el origen reumático, teoría algo abandonada por la mayoría de autores.
5. El tratamiento con ACTH fue muy eficaz.
6. No hubo datos de focos de tracoma que hicieran sospechar dónde se originó el contagio.

Esta sección de «Hace 50 años...» me recuerda a Ovidio, cuando en su libro *Amores* afirma: «Soporta y resiste: ese esfuerzo te será útil un día». Espero que a los pediatras que lean esta sección con asiduidad les pueda ser útil para conocer nuestra pediatría de hace 50 años. ■