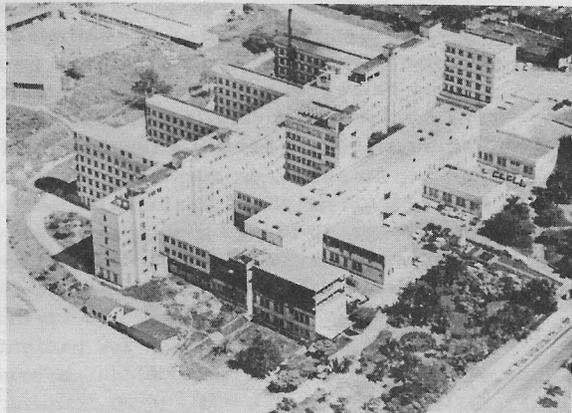


CONFERENCIA CLINICO-PATOLOGICA



EDITOR, Carlos García Ch., M.D.

Historia Clínica No. 286063

Autopsia No. A 68-255

Mujer negra, doméstica, de 40 años de edad natural de Guapi y procedente de Buenaventura, quien consultó al servicio de Urgencias del Hospital Universitario del Valle el 20 de Marzo de 1968 por hinchazón del abdomen. Su enfermedad se había iniciado 7 meses antes con la aparición progresiva de edema en las 4 extremidades. En esa época consultó a médico particular quien la encontró hipertensa y le formuló drogas cuyo nombre no se conocía. Durante unos 6 meses permaneció en iguales condiciones sin presentar ninguna otra sintomatología. Posteriormente los edemas aumentaron hasta llegar a la ascitis asociados a dolor abdominal tipo retortijón y acompañados de diarreas amarillentas con moco, sin sangre ni pujo y en número de 8 a 10 deposiciones diarias. No había historia de disnea, hepatitis, ingestión de alcohol o mala alimentación. La paciente era grávida 6, para 6, con una menarquía a los 14 años con ciclos menstruales de 30 x 3 y amenorrea en los últimos 8 meses. La madre había muerto de "fríos y fiebres" el padre sufría de la presión y una hermana había sido operada por un tumor abdominal. Al examen físico se encontró una paciente enflaquecida quien aparentaba enfermedad crónica. La presión arterial era de 120/80, pulso: 84, respiraciones

de 24, y temperatura de 37 grados centígrados.

Los datos positivos del examen mostraron en tórax una hipoventilación basal bilateral con submatidez y sin estertores ni ruidos agregados. El corazón no mostraba ninguna alteración a la auscultación. Había un abdomen globuloso a tensión, con edema de la pared pero sin circulación colateral y en el cual no se podían palpar las vísceras y onda líquida a la percusión. El examen ginecológico reveló un desgarramiento perineal posterior con rectocele GII. El útero no se pudo palpar. Había también adenopatías cervicales axilares, e inguinales duras, móviles la mayor de las cuales medía 2 cms. Con el diagnóstico de ascitis en estudio, se practicaron los siguientes exámenes de laboratorio:

Rayos X de tórax que mostró atelectasia laminar basal derecha y granulomas calcificados en íleo con un infiltrado peribronquial. El PPD. fué negativo. El 21 de Marzo de 1968, se encontró hematocrito de 32%, hemoglobina: 9 grs.%, leucocitos: 6.850, neutrófilos: 44, eosinófilos: 9, linfocitos: 41, monocitos: 1. El parcial de orina mostró: densidad: 1022, pH: 5.5, albúmina: 100 gr.%. cilindros granulosos: 2-4 por campo, hemáticos: 1 por campo, leucocitos: 25-30 por campo y eritrocitos: 15 - 20 por campo, transaminasas oxalacéticas: 82.9 U. El nitrógeno uréico fué de: 27 mgrs. Las proteínas totales: 7.4 gms. Alb.: 1.50 gm%. Glob.: 5.90 gm%. , bilirrubina total: 0.62 mg%., directa: 0.1 gm%. Fosfatas alcalinas: 14.0 U.B., coprológico: trofozoitos de E. histolítica. Transaminasas pirúvicas: 17 U.

El 22 de Marzo de 1968; Líquido ascítico: El químico mostró proteínas totales de 3.10 mg% con albúminas de 1.0 grs. Globulinas de 2.10 gm. La citología mostró células muy lisadas con predominio de linfocitos. El examen directo y cultivos fueron negativos para B.K. y otros gérmenes.

El 26 de Marzo de 1968: Tiempo de protrombina: 100% 14 segundos, colesterol: 145 mg%. Reticulocitos: 5.8%. Un mielograma mostró alteraciones de la cromatina en los normoblastos

tos. El urocultivo fué negativo. Proteínas totales en orina de 12 horas : 171 mg%. Creatinina: 395 mg% con un volumen de 380 ml. La biopsia de ganglio cervical fué informada como linfadenitis crónica inespecífica. Otro líquido ascítico mostró proteínas totales de 3.4 mgrs. con albúmina : 0.9 mgrs. Globulina : 2.5 mgrs. % escasos eritrocitos, 94% linfocitos, 3% segmentados, y 3% de eosinófilos. Un cultivo para BK. fué negativo y una citología fué informada como grado II (inflamatorio). La urografía escretora fué reportada como normal, excepto por caliectasia de riñón derecho compatible con infección urinaria ; un asa intestinal delgada dilatada, en cuyas paredes parece haber presión de masas extrínsecas. El 8 de Abril de 1968: Otro tiempo de protrombina : 82%, 14.5 mg. central 13, reticulocitos : 2.9% drepanocitos : negativo, eritrosedimentación : 60 mm/h. El 9 de Abril de 1968 : Biopsia hepática, esteatosis mínima, hepatocitos grandes binucleados, con núcleos hiper cromáticos lo cual es evidencia de proceso regenerativo. En algunas áreas dilatación de los sinusoides hepáticos a más de discreta congestión. Electroforesis de proteínas, aumento de las gamaglobulinas. La rectosigmoidoscopia mostró hemorroides externas. El 27 de Mayo de 1968, es programada para la paratomía exploradora, encontrándose líquido ascítico claro, 6.500 cc. El hígado era de aspecto y tamaño normal, los epiplones sin alteración, el estómago, duodeno, yeyuno, colón, páncreas y riñones normales. En ileo medio se encontró asa engrosada de 3 cms. de longitud, sin compromiso de la serosa y con meso engrosado. Se le practicó resección intestinal de asa de ileo medio en una longitud de 10 cms. y se anastomosó término-terminal. Se exploraron arteria hepática y vías biliares siendo de aspecto normal. Se tomó muestra de ganglio de hilio hepático que fué informada con linfadenitis crónica. El asa intestinal reseçada mostró hemorragia, edema, necrosis focal moderada de etiología no aclarada. La biopsia de peritoneo parietal, dió inflamación aguda. -

Posteriormente evolucionó en forma regular presentando reactivación de su ascitis, con edema en miembros inferiores. Un coprológico mostró Strangiloides que fué tratada con Tiamendazol por 3 días. La prueba de Latex fué reactiva. Nitrógeno uréico : 71 mg%. Fenómeno L. E. : negativo. En vista de que no se le podía ofrecer nada en el servicio de Cirugía, se le dió de alta el 14 de Junio de 1968 con cita a Consul-

ta Externa, Medicina Interna.

Segunda Hospitalización. -

El 28 de Junio, vuelve a Urgencias por que después de su salida estuvo unos pocos días sin ascitis, pero hubo recurrencia progresiva provocando disnea marcada. Al examen se encontró paciente caquética con palidez en mucosas, edema palpebral y facial, frecuencia cardíaca 104 x minuto, hipoventilación basal bilateral, abdomen globoso y ascitis a tensión con las suturas de contención de alambre rodeada de costuras; edema de pared y edema de miembros inferiores grado III. Al día siguiente se practica paracentesis evacuadora de 6.000 cc., líquido amarillento espumoso, mejorando su disnea. Se inicia terapia con Mercuhydrín 1 cc/día dieta hiposódica e hiperprotéica. La paciente evoluciona en forma estacionaria sin observarse mejoría alguna de su ascitis pero disminuyen los edemas en miembros inferiores. Se pidieron nuevamente los siguientes exámenes de laboratorio : Julio 6, 1968 : Colesterol : 141 mg%. Nitrógeno uréico : 40.1 mg%. Creatinina : 1.53 mg%. Hemoglobina : 8.0 gm%. Hematocrito : 25%. Leucocitos : 9.150. Neutrófilos : 31%. Eosinófilos : 1% Linfocitos : 64%. Monocitos : 4%. Eritrosedimentación : 53 mm/h. Proteínas totales : 5.25 mg%. Albúmina : 0.75 gm. Globulinas : 4.60 gm. Líquido ascítico directo y cultivo negativo para B.K. Transaminasas oxaloacéticas : 46 U., Fosfatasa alcalinas : 2.8 U. B. Calcio : 7.6 mg%. Cloro 98.7 mEq/l. Na. : 128 mEq/L. K. : 4.5 mEq/l. Urocultivo: negativo, Bilirrubina total : 0.2 mg%. Directa : 0.075 mg%. Electroforesis de proteínas séricas: proteínas totales : 5.50 gm%. Albúmina: 1.61 mg%, 29.3%, Globulina Alfa₁ 0.32 mg%. 5.8%, Alfa: 20.38 gm%. 6.8% B : 0.26 gm%. 4.7% Y: 2.29 gm%, 53.4%. El 15 de Julio : Tiempo de protrombina : 65%, 18 seg. Control : 14 seg. La biopsia hepática fue informada con cordones de células hepáticas que aparecen muy separadas, apreciándose además tumefacción turbia de los hepatocitos y moderado infiltrado inflamatorio portal. La biopsia de ganglio inguinal derecho mostró linfadenitis crónica inespecífica. En la evolución de la paciente fué necesario practicar varias paracentesis evacuadoras, después de los cuales presentaba hipotensión. El 18 de Julio se decidió iniciar tratamiento en INH 600 mg. Estreptomicina 1 gm. y PAS. 10 gm. por día. Complejo B y Vitamina C. Se cambia Mercuhydrín por ácido etacrímico 100 mg/día. El

29 de Julio, se suspende PAS, por intolerancia gástrica. El 10 de Agosto un extendido periférico realizado por el servicio de Hematología, mostró : neutrófilos : 5, basófilos : 2, linfocitos : 47, monocitos : 46, plaquetas : normales. Monocitos : con aspecto tóxico fagocitario con presencia de vacuolas, observándose también eritrofangocitosis. El 20 de Agosto : nitrógeno uréico : 60 mg%. Creatinina : 1.4 mg%. El 13 de Octubre otro hemograma dice : leucocitos : 1.550. Basófilos : 8%. Linfocitos : 84%. Monocitos : 8. Hematocrito : 6.6 gm. Mielograma : megacariocitos presentes, celularidad muy disminuída. No se observan células de la serie mieloide, ligero aumento de mastocitos y plasmocitos. Otra electroforesis mostró aumento de la Gamma globulina de tipo monoclonal. Se suspendió tratamiento anti TBC. por presencia de agranulocitosis. La paciente continúa empeorando progresivamente presentando descamación irregular en la piel de espalda y miembros inferiores con aspecto físico de emaciación, dolor de boca y garganta con presencia de placas en mucosas y deposiciones diarréicas. Se formuló toques de violeta de genciana nistatina oral y caolín pectina. Progresivamente va empeorando el estado general presentando dificultad respiratoria y hace paro cardiorespiratorio el 18 de Septiembre a las 23 : 30 horas.

DISCUSION CLINICA

Dr. Luis Guillermo Mayoral
(Profesor Asociado de Medicina Interna)

Podemos resumir los aspectos pertinentes del problema diciendo que se trataba de una mujer de raza negra, de 40 años de edad, que consultó inicialmente por ascitis con una historia de 7 meses de edemas y diarreas mal caracterizadas. Clínicamente sus hallazgos importantes fueron una ascitis a tensión, la presencia de tejido celular subcutáneo hipogástrico engrosado, adenopatías axilares, cervicales e inguinales un cervix uterino rechazado a la derecha, y dos datos negativos : no había estigmas de hipertensión portal ni patrones venosos abdominales anormales.

El laboratorio reveló anemia, un PPD negativo, una eosinofilia, que podría explicarse por la estreongiloidiasis hallada posteriormente, mínima albuminuria, hipoalbuminemia, hipogamaglobulinemia y elevación de las fosfatasa alcalinas a 14. U.B. (normal 2-4 U.B.). El líquido ascítico reveló proteínas totales de 3. 10

con linfocitos. El cultivo fué negativo. La serie gastroduodenal reveló un asa de íleon dilatada en cuyas paredes parecía haber evidencia de compresión extrínseca, o lesión intramural, a nuestro juicio. La biopsia hepática fue informada con presencia de hepatocitos grandes binucleados y con alguna dilatación de los sinuoides hepáticos. Es interesante anotar que la paratomía exploradora mostró : un hígado normal, el íleon engrosado, adenopatías de la porta hepática y un peritoneo parietal inflamado. El examen histológico de los ganglios mostró una "linfadenitis crónica". Es también muy interesante que la prueba LE fué negativa y que la del látex (artritis reumatoidea) fué positiva.

En su segunda hospitalización, la paciente regresó caquéctica y con ascitis. Presentaba esencialmente hallazgos similares a su primera admisión. Pero ahora sus fosfatasa alcalinas eran normales, había hipoalbuminemia (debida a la hipoalbuminemia ?) e hiponatremia, probablemente de tipo dilucional. Una biopsia hepática esta vez reveló células hepáticas muy separadas, con degeneración turbia. La biopsia de adenopatía inguinal derecha mostró de nuevo " linfadenitis crónica " inespecífica y una electroforesis de proteínas reveló un patro compatible con gamapatía monoclonal.

En sus últimos días la paciente recibió tratamiento antituberculoso tras el cual se desarrolló agranulocitosis. Posteriormente hizo hipovolemia, retención nitrogenada progresiva, candidiasis y falleció.

Al internista encarado con un problema como este, le es útil considerar las posibilidades diagnósticas de casos cuyo síntoma principal es la ascitis (1) según aparecen en el Cuadro No. 1. - El Cuadro No. 2., es tomado del trabajo de Hyman y colaboradores (2) y muestra que si bien, todos los pacientes con carcinomatosis, peritonitis tuberculosa y hepatoma tenían albúminas por encima de 3.0 g/100, sólo 2 de 34 pacientes con cirrosis tenían tales valores de albúmina. El Cuadro No. 3 del mismo trabajo, compara las proteinemias del líquido ascítico en casos de cirrosis, carcinoma, hepatoma y tuberculosis. Es interesante que si bien 12 cirróticos tenían proteínas totales menores de 2.9, dos pacientes las tenían por encima de dichas cifras. Todos los que tenían carcinomatosis peritoneal, tenían proteínas totales en líquido ascítico por encima de 3.0. También los tuberculosos presentaron proteínas por encima de 3.0. El cuadro indi-

CUADRO No. 1

100 Pacientes con Ascitis
(antes del trabajo Dx.)

Cirrosis hepática.....	73
Carcinoma de ovario.....	8
Otros carcinomas :	
Estómago.....	3
Endometrio.....	2
Hígado.....	1
Colédoco.....	1
Apéndice.....	1
Páncreas.....	1
Linfosarcoma generalizado.....	2
Tuberculosis.....	2
Estenosis aórtica.....	1
Insuficiencia aórtica.....	1
Glomerulonefritis crónica.....	1
Perforación.....	1

ca además que la ascitis puede ser sanguinolenta en las tres últimas entidades.

El Cuadro No. 4, muestra otras causas de ascitis que han de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de un caso como el que nos incumbe.

En las enfermedades que presentan una gamapatía monoclonal el aumento de la producción de proteínas implica sólo un linaje o raza celular. Estas células producen grandes cantidades de una molécula protéica homogénea que es electroforética y antigénicamente similar a alguna de las proteínas normales que se encuentran en el suero. La electroforesis en estas entidades es muy característica pues consiste en un pico electroforético alto, bien definido y con base estrecha que puede colocarse en la zona de las globulinas beta, o en las de las gama. A estas proteínas se las llama "paraproteínas" o "proteínas M" (5, 6).

Las tablas del número 5o. al 9o. muestran las distintas causas de gamapatías monoclonales. De acuerdo con la clasificación de Michaux y

Heremas (5), estas gamapatías pueden dividirse en aquellas de causa maligna, las secundarias a neoplasias de células que no sintetizan inmunoglobulinas, las causadas por enfermedades de origen autoinmune, las secundarias a enfermedades infecciosas o parasitarias crónicas las producidas por las cirrosis, aquellas causadas por algunas enfermedades raras y finalmente las gamapatías monoclonales llamadas primarias benignas, de las cuales la principal es la "hiperglobulinemia benigna esencial, monoclonal, no macromolecular de Waldenstrom" (6).

CUADRO No. 2

ASCITIS: Causas tras evaluación rutinaria completa

	(No.)	(albúmina g/100 ml)	No. Pacientes
Cirrosis	2	3.0	34
Carcinomatosis	Todos	3.0	24
Peritonitis TB	Todos	3.0	23
Hepatoma	Todos	3.0	13
Pancreatitis	Varios	3.0	4
Myxedema	1	3.2	1
Pericarditis		2.2	1

Conviene anotar que las gamapatías monoclonales del grupo secundario presentan todas una enfermedad de base, desaparecen cuando cesa o se extirpa la afección que las produce y rara vez se acompañan de plasmacitosis medular mayor de 20-25% de los elementos nucleados de la médula. El común denominador de este grupo de enfermedades con gamapatía monoclonal secundaria es que ellas son estimulantes de los tejidos productores de anticuerpos por lo que en estas enfermedades se pueden presentar no sólo linfadenopatías generalizadas y diversos "factores" séricos sino también hipergamaglobulinemia con pico monoclonal tal como se veía en esta paciente.

En los casos de gamapatía monoclonal benigna esencial del grupo III (Cuadro No. 9) las proteínas anormales son muy estables, es decir que aparecen repetidamente con las mismas características y por largo tiempo; se

CUADRO No. 3

Prcts g/100 ml	Cirrosis (14)	Ca* (11)	Hepatoma** (4)	Tb ç (11)
0.0....2.9	12		1	
3.0....3.9		3	1	3
4.0....4.9	1	3	1	6
5.0....5.9	1	4	1	2
6.0 o más		1		

* = Sanguinolento en 5 casos
 ** = Sanguinolento en 3 casos
 ç = Sanguinolento en 2 casos

encuentran generalmente en pequeñas cantidades (generalmente menos de 3.0 g/ 100 ml); generalmente no se acompañan de hipoalbuminemia y si hay anemia, es habitualmente mínima. Finalmente en estos casos la médula ósea contiene sólo 3-5% de plasmocitos. Esta gamapatía se interpreta generalmente como debido al "escape" de un linaje, familia o "clono" de células inmunológicamente activas, de baja autonomía, que de un momento a otro comienzan a proliferar sin una causa clara o que al menos sea clínicamente aparente. -

CUADRO No. 4

Otras causas de Ascitis:

- Síndrome de Meigs
- Myxedema
- Peritonitis Quilosa
- Obstrucción portal
- Obstrucción venas suprahepáticas
- Obstrucción intratorácica de Cava Superior
- Pseudomyxoma Peritonei
- Sarcoidosis
- Pancreatitis crónica-quiste pancreático.

En base a 2 biopsias hepáticas, 2 biopsias ganglionares y una laparotomía en este caso descartamos las siguientes entidades : tuberculosis, cirrosis, síndrome de Meigs, Mixedema, Peritonitis quilosa, obstrucciones vasculares " distales " al hígado, Sarcoidosis, Pseudomyxoma peritonel, Mesotelioma peritoneal, y las gamapatías monoclonales primarias malignas como el mieloma, macroglobulinemia, linomas etc.

No puede descartarse varias entidades del tipo "carcinoma oculto" que pueden acompañarse de gamapatía monoclonal (grupo II a (Cuadro No. 6).

CUADRO No.5

I.- MALIGNAS

1. Mieloma múltiple
 2. Macroglobulinemia (Waldenström)
 3. Enfermedad de cadenas pesadas (Franklin)
 4. Enfermedades Linfoproliferativas:
 - Linfosarcoma
 - Leucemia linfática crónica
 - Hodgkin
 - Linfoma Gigantofolicular (Brill-Symmers)
 - Linfoma a células reticulares
 - Enf.de Hand;Schuller-Christian
- Leucemia mieloide crónica
 Angiosarcoma
 Reticuloangiosarcoma de Kaposi.

La paciente presentaba factor reumatoide positivo en el suero pero no la enfermedad, artritis reumatoidea. Son interesantes las relaciones que la Enfermedad Reumatoidea puede presentar con las disproteinemias. Es así como la enfermedad reumatoidea puede terminar en Enfermedad de Cadenas Pesadas (7); cuando se asocia al Sjögren, puede terminar en linfoma (8); puede asociarse a macroglobulinemia, acompañarse de gamapatía monoclonal y finalmente producir una arteritis con compromiso predominante intestinal (9, 10).

Ciertos casos de ascitis misteriosas pueden

presentar un origen pancreático (II) Pueden haber caquexia, ausencia de organomegalia, e ictericia, aumento de las amilasas en líquido ascítico con proteínas por encima de 3.0 gm., pero habitualmente hay historia de alcoholis - mo crónico y cuadro clínico sugestivo de pancreatitis crónica recidivante que esta paciente no tenía. Habitualmente en estos casos no hay adenopatías generalizadas como las que esta paciente presentaba.

CUADRO No. 6

II. SECUNDARIAS

II. a.- Con enfermedades Neoplásticas por células que no sintetizan Inmunoglobulinas
(30 casos de Osserman)

Ca. de Rectosigmoide.....	9
Ca. de Próstata.....	5
Ca. de Seno.....	4
Ca. de Lengua-amígdala.....	4
Ca. de Hígado (Colangio Ca.).....	2
Estómago.....	1
Yeyuno.....	1
Páncreas.....	1
Utero (epitelioma).....	1
Vejiga.....	1
Origen (?).....	1

En resumen esta paciente tenía una serie de hallazgos que mencionamos a continuación y que nos permite quizás formar un conjunto al que podamos adjudicar un nombre. Los hallazgos que estimamos muy significativos en este caso son : 1.- linfadenopatías generalizadas con "linfadenitis crónica" (superficial y profunda). 2.- cambios inespecíficos en el hígado, en 2 biopsias. 3.- Lesión localizada en la pared del ileon con hemorragia y necrosis al parecer inespecíficas. 4.- Proteinuria. 5.- Evidencia de glomerulitis 6.- Ascitis como signo principal. 7.- Factor RA. (látex) positivo en el suero. 8.- Gamapatría monoclonal.

La consideración de este conjunto de datos nos permite llegar a las consideraciones siguientes : aunque como hemos dicho, no podemos descartar un Carcinoma oculto acompañado de gamapatría monoclonal (grupo II a Cuadro 6.)

CUADRO No. 7

II. SECUNDARIAS

II. b.- Enfermedades de origen probablemente autoinmune

1. Artritis reumatoidea
2. Espondilitis Ankylosante
3. Lupus eritematoso diseminado
4. Periarteritis nodosa
5. Síndrome de Sjögren
6. Síndrome de Felty
7. Escleroderma
8. Anemia Hemolítica autoinmune
9. Dermatitis ulcerosa
10. Liquen Misedematosus

el diagnóstico que más se adapta al conjunto de hallazgos anteriormente esbozado es el de VASCULITIS con compromiso de varios sistemas. Este proceso explicaría muy bien la ascitis, la presencia de adenopatías generalizadas, la existencia de una lesión intramural en el intestino delgado (ileón) caracterizada por

CUADRO No. 8

II. SECUNDARIAS

II.c.-Infecciones crónicas y parasitosis.

1. Tuberculosis
2. Nocardiosis
3. Mononucleosis infecciosa
4. Lúes terciaria
5. Citomegalovirus
6. Malaria
7. Kahla-Azar
8. Filariasis

II.d.- Cirrosis

II.e.- Misceláneas :

1. Sarcoidosis
2. Enfermedad de Gaucher
3. Enfermedad de Paget
4. Reacciones alérgicas

CUADRO No. 9

III. PRIMARIAS BENIGNAS

" Hiperglobulinemia benigna esencial, monoclonal, no macromolecular de Waldenstrom".

- forma genéticamente determinada
- forma esporádica

Potencial maligno de esta forma "benigna" :

Waldenstrom	(1952)	2	pacientes	
Waldenstrom	(1964)	10	pacientes	
Osserman	(1958)	24	pacientes	
Osserman	(1963)	40	pacientes	(2-----M.M.)
Hammack	(1959)	4	pacientes	
Owen	(1959)	10	pacientes	
Noorgaard	(1964)			(5-----M.M.)
Baker + Marti	(1959)	1	-----M.M. en 4 años	
Smith	(1957)	11	2-----macroglob.	
Kyle	(1966)	1	-----M.M. en 16 años	

hemorragia y necrosis inespecíficas, la presencia de un factor RA (látex) positivo en el suero, y la presencia finalmente, de una hiper gamaglobulinemia con gamapatía monoclonal. - En cuanto a la naturaleza exacta de esta Vasculitis o Arteritis, no tenemos datos suficientes para definirla con exactitud, empleando los estudios que se hicieron en esta paciente. -

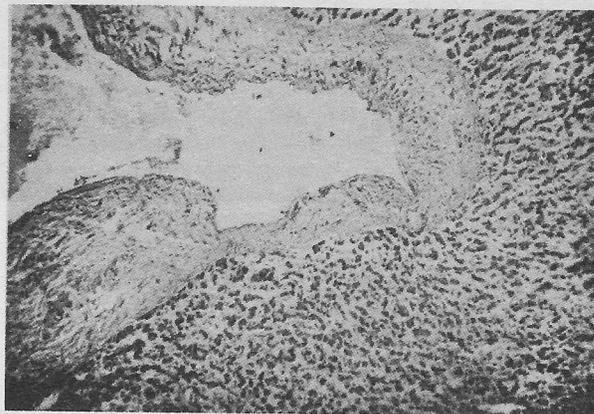
DESCRIPCION DE PATOLOGIA

Dr. Carlos Cuello
(Profesor Asociado de Patología).

El cadáver tenía un peso de 43 kilogramos y una talla de 1.64 mts. En región anterior de tórax, abdomen y muslos, la piel presentaba descamación fina. En la mejilla izquierda había úlcera superficial de fondo limpio que medía 3x2 cms. Había edema maleolar, vulvar, sacrolumbar y en mano izquierda. En región sacra se encontró escara de 2 cms. de diámetro.

El abdomen estaba distendido por aproximadamente 500 cc. de líquido turbio y fétido. La serosa peritoneal estaba edematosa, congestiva y las asas intestinales presentaban adherencias de fibrina. Además se encontraron adherencias

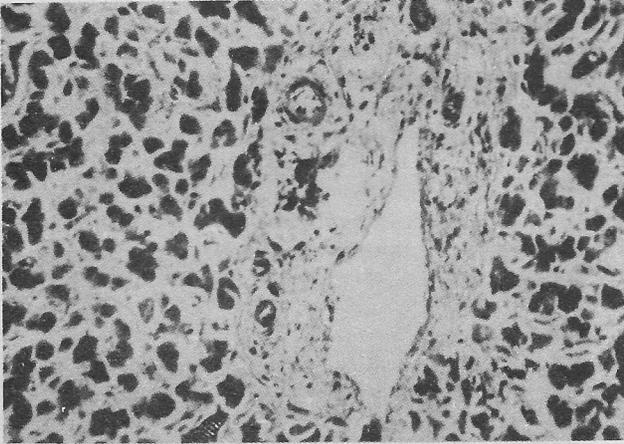
antiguas a nivel de los ángulos hepáticos y esplénico del colon. El corazón pesó 197 grs. , que se considera muy por debajo del peso ideal dada la talla de la paciente. Los pulmones presentaban focos de congestión, atelectasia moderada. En faringe y tercio inferior de esófago , se encontraron membranas blanquecinas debilmente adheridas a la mucosa. En estómago había numerosas ulceraciones pequeñas. En tercio medio de yeyuno se encontró área de estenosis de 1.5 cms. de longitud a cuyo nivel la mucosa estaba levantada y presentaba color gris. El hígado pesó 1.000 grs. y en la parte media del lóbulo derecho se encontró un pequeño hemangioma de 1.5 cms. de diámetro. El resto hepático presenta aspecto normal. En el mesenterio se encontraron nodulaciones blanquecinas de 3 mms. de diámetro.



Gráfica No. 1.- Tejido hepático con pérdida de la estructura lobulillar edema intersticial y marcado engrosamiento subintima de la estructura venosa. X100 H.E.

Desde el punto de vista microscópico la alteración más importante se encontró a nivel de los vasos hepáticos mesentéricos y del intestino delgado. En el hígado, los vasos portales y menos frecuentemente la vena centrolobulillar presentaban engrosamiento de la pared debido a fibrosis subintimal. (Gráfica No. 1). Los canales biliares intrahepáticos también presentaban fibrosis de la pared. - (Gráfica No. 2). Las células hepáticas presentaban tumefacción turbia. En la zona estenosada del yeyuno se encontró gran proliferación vascular. En la zona vecina y en cortes de mesenterio se encontraron vasos de tipo arteriolar de mayor tamaño con necrosis fi-

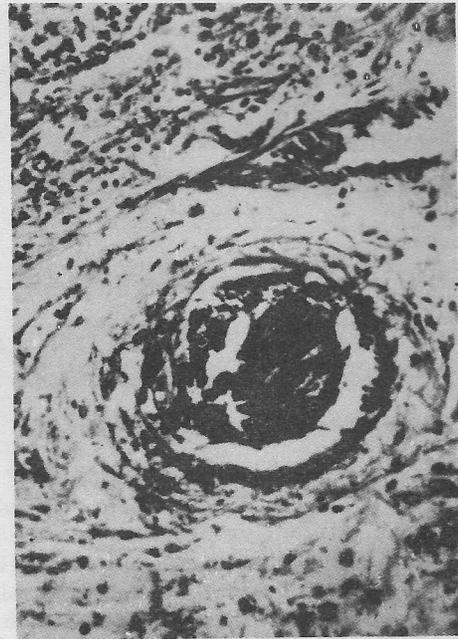
brinoide de su pared. (Gráfica No.3). La mucosa yeyunal de esta zona presentaba necrosis y edema seroso. Las membranas encontradas en faringe, esófago, estómago y otras encontradas en vagina, eran debidas a candidiasis. - La médula ósea presentaba marcada hipocelularidad de todas las líneas de células hematopoyéticas. En pulmón se encontraron pequeñas áreas de hemorragia. -



Gráfica No. 2.- Tejido hepático con engrosamiento de la pared de canal biliar intrahepático. X150 H.E.

Es claro que el hallazgo más importante fué la presencia de una vasculopatía mesentérica y hepática con severo compromiso a nivel de hígado y yeyuno con lesión severa de la pared de este último órgano que llevó a una peritonitis. La vasculopatía hepática encontrada presenta caracteres similares a la entidad descrita por McFarlane con el nombre de Enfermedad Venoclusiva del Hígado, (12) enfermedad que es causada por ingestión de infusiones de plantas que contienen derivados de pirrolizidina. Esta enfermedad es muy frecuente en Jamaica (13-14) pero se ha descrito también en nuestro medio (15) en el cual el uso de infusiones de plantas ricas en derivados de la pirrolizidina (Senn, árnic, salvia, borraja, cascabelitos y muchas más) es bastante generalizada. La investigación a familiares de la paciente descubrió que ésta relacionaba su enfermedad al hecho de que había sido "víctima de brujerías" por lo cual había ingerido infusiones de plantas designadas de manera no específica. Sin embargo,

el hecho de que en la entidad previamente descrita, no se ha descrito lesión de vasos mesentéricos, la hace poco probable en este caso.



Gráfica No. 3.- Intestino delgado con necrosis fibrinoide de arteriola de la submucosa H. E. X150X.

La lesión vascular del mesenterio es similar a la encontrada en el hígado por lo cual ambas deben tener un origen común. La presencia de necrosis fibrinoide de la pared vascular es altamente sugestivo de enfermedad autoinmune. - Si volvemos a la historia clínica encontramos que la paciente presentaba una gamapatía monoclonal y una prueba de látex positiva, hallazgos comunes para enfermedad reumatoidea. Es así como basados en la historia clínica y en los hallazgos de laboratorio y de la autopsia, podemos deducir con muy poco riesgo de error, que la enfermedad básica de esta paciente fué una arteritis mesentérica. La ascitis es obviamente una consecuencia de la lesión vascular hepática. La lesión yeyunal crónica recidivante con la consiguiente peritonitis fué resultante de la lesión vascular a nivel intestinal.

La hipoplasia de la médula ósea y la agranulocitosis fué probablemente debida al tratamiento con estreptomycin que también causó la infección final con candida albicans. Es probable también que esta paciente debido a la lesión de yeyuno, haya tenido un síndrome de malab-

sorción y de ella depende el grado de desnutrición tan severo.

En nuestros archivos del Departamento de Patología sólo hay otro caso de vasculitis reumatoidea hepato-mesentérica y en el mismo la enfermedad se caracterizó por ascitis rebelde a tratamiento médico y compromiso severo de yeyuno e ileon.

DIAGNOSTICOS

- 1.- Vasculopatía hepato-mesentérica posiblemente de etiología reumatoidea con :
 - a. Ascitis
 - b. Necrosis focal de yeyuno, recurrente.
 - c. Peritonitis aguda.
- 2.- Hipoplasia de médula ósea con agranulocitosis.
- 3.- Hemorragia pulmonar focal
- 4.- Candidiasis de faringe, esófago, estómago y vagina.-

ACCESORIOS :

Hemangioma hepático

REFERENCIAS

- 1.- Berner, C. Fred, H., Riggs, S., and Doris, J. : Diagnostic probabilities in patients with conspicuous ascitis. *AMA. Arch. Int. Med.* 113 : 687, 1964.
- 2.- Hyman, S., Villa, F. and Steigman, F. : Mimetic aspects of ascitis *JAMA.* 183 : 651, 1963
- 3.- McKelsey, E. : Serum protein electrophoresis in laboratory diagnosis. *Monoclonal Gammopathies. MGNA* 53 : 147, 1969
- 4.- Combined staff clinic. *Plasma cell dyscrasias. Amer.J. Med.* 44: 256, 1968
- 5.- Michaux, J. L. Heremans, J. F. : 30 cases of Monoclonal Immunoglobulin disorders others than Myeloma and macroglobulinemia. *Am.J. Med.* 46 : 562 : 1969
- 6.- Kyle, R.A., Bayard, E.D. : Benign monoclonal gammopathy : A potentially malignant condition ? *Am. J. Med.* 40 : 426, 1966
- 7.- Zawadzka, Z., Benedk T., Ein, D., and

- Easton, J. : Rheumatoid artheritis terminating in heavy chain disease. *Annals Int. Med.* 70 : 335, 1969
- 8.- Tolal, N. Sokoloff, L, Barth W.F. : Extrasalivary lymphoid observed in Sjoëgren's syndrome. *Am.J. Med.* 43 : 50, 1967.
- 9.- Bienestock H., Minick R. and Rogoff, B. : Mesenteric artheritis and intestinal infraction in rehumatoid disease. *A.M.A. Arch. Int. Med.* 119 : 359, 1969
- 10- Schenider, R. and Dobbin, W.O. : Suction biopsy on the rectal mucosa for diagnosis of arteritis in rehumatoid artheritis and diseases. *Annals. Int. Med.* 68 : 561, 1968
- 11- Caneron, J.L. Anderson, R.P. Zuidema, G.D. : Pancreatic ascitis. *Gastroenterology* 54 : 660, 1968
- 12- McFarlane, A.L. and Branday, W. J. : Hepatic Enlargement with Ascitis in Children. *Brit. Med. J.* 1 838, (1945)
- 13- Hill, K.R., Rhodes, K., Stafford, J.L. and Aub., R. : Serous Hepatosis : A Pathogenesis of hepatic fibrosis in Jamaica children. *Brit. Med.J.* 17: 117, (1953).
- 14.- Bras, G., and Hill, K.R. :Veno-occlusive disease of the liver. *The Lancet.* July 18, 161, (1956).
- 15.- Vélez, M., Toro, G., Amaya, L., Llorente, M., Cadena, D. y Restrepo, C. : Enfermedad Venoclusiva del Hígado. Estudio de 9 casos. Revisión del tema- *Trib. Med.* 7 3, (1968).