Enfermedad de Reklinhausen

Hace algunos días, mientras pasábamos visita *en* una de las salas de medicina del Hospital San Felipe, nos encontramos con un caso que desde el primer momento nos pareció interesante y al que naturalmente prestamos toda la debida atención. No queriendo **estar** solos frente a una enferma atacada de una tan rara afección, nos permitimos llamar algunos de los otros médicos del establecimiento para que emitieran su opinión y así se liego al diagnostico de ENFERMEDAD D' HEKLIXHAUSEN.

La Enfermedad de Reklinhausen es rara, muy rara entre nosotros. Parece ser que en muchísimos años este es el segundo caso que se presenta, hahiendo ya observado uno el Dr. Carlos Romero. He ahí porque nos hemos decidido a publicar la respectiva observación advirtiendo desde ahora que no será una observación extensa y completa, llena de prolijos apuntes como correspondería levantarla a un alumno de Clínica Quirúr-

gica. Haremos hincapié únicamente en aquellos signos o síntomas que juzguemos importantes y que desde luego ayuden a nuestro fin.

Antes de pasar adelante permitasenos, para mayor claridad, hacer una descripción sucinta de los principales síntomas de la Enfermedad He Reklinhausen. Estos son:

1.--Tumores cutáneos diseminados, en gran número, por toda la superficie del cuerpo.

2.—Pigmentación es ya circunscritas, lenticulares, ya dispuestas en máculas grandes e irregulares.

3. -Tumefacciones circunscritas de los nervios, fácilmente perceptibles a la palpación de los nervios superficiales.

4.—Un estado psíquico muy particular (debilidad mental, perturbaciones de la memoria).

Otros síntomas menos importantes pueden observarse: perturbaciones digestivas, vómitos, atonía gastro-intestinal, palpitaciones etc., etc.

Tal es la forma típica de la enfermedad, rara por cierto. Lo más a menudo se presenta bajo un tipo atenuado, pobre en síntomas. Estas son las formas "frustes", que dicen los franceses. Thibierge y Hugel han relatado los casos en los que únicamente existían las pigmentaciones. M. Favre para dar a conocer la diversidad de tipo en esta enfermedad se expresa así: Existen enfermedades de Reclinhausen completas, ricas en síntomas al lado de otras oligosintomáticas, siendo estas últimas las más frecuentes. Entre los dos extremos hay una verdadera gama de modalidades clínicas.

Detengámonos ahora por un momento para decir dos palabras acerca del sustratum anatómico de los tumores, que en nuestro caso dominan la escena. Estos pueden tomar origen ya en el tronco nervioso propiamente dicho, ya en su vaina conjuntiva, que es justamente lo que sucede en nuestra enferma, como adelante se verá. Dichos tumores tienen predilección para producirse en los gruesos troncos nerviosos pudiendo desarrollarse también a expensas de los pequeños filetes superficiales constituyendo entonces lo que se conoce con el nombre de Dermo Fibromatosis Pigmentaria de Chauffard.

La Etiología de la afección es oscura. Hay quienes atribuyen un gran papel a la herencia, especialmente bajo la forma de taras nerviosas y quienes aseguran que es consecutiva a una insuficiencia pluriglandular. E. Leschke, defensor de esta última teoría, ha

descrito recientemente bajo la denominación de Distrofia Pigmentosa una enfermedad en la que se reúnen todos los síntomas de la neurofibromatosis de Reclinhausen y la insuficiencia pluriglandular.

x x x

Dichas estas pocas palabras, que como antes dijimos apenas si dan una pequeña idea de lo que es la enfermedad que nos ocupa, pasemos ahora a la siguiente observación:

E. C. de 22 años de edad, soltera, originaria de Reitoca y residente en San Miguelito, de oficio domésticos, ingresa al Primer Servicio de Medicina del Hospital San Felipe, el día 4 de Mayo próximo pasado.

Historia de la enfermedad. —Hace como dos años notó el apareamiento de un pequeño tumor en la parte ínfero-interna del muslo izquierdo, tumoración que despertaba algún dolor bajo la influencia de la más pequeña presión o tiramiento. Año y medio más tarde sintió fuerte dolor en la parte; media de la región postero-inferior del muslo derecho. Al tocarse noto, con gran sorpresa, que un tumor semejante al primero, aunque mucho más grande (del tamaño de un huevo de paloma), había hecho su aparición.

Desde esta última fecha, una verdadera explosión de tumorcillos semejantes se ha verificado en diferentes partes de su organismo. La enferma nos acusa igualmente haber sufrido algunas modificaciones tales como haberse vuelto muy "olvidadiza y muy propen-

sa a la tristeza.

Antecedentes personales. —Varicela. Coqueluche, Grippe y **Paludismo**. Regir a los 16 años, durándole su catamenio tres días sin ser doloroso y aparejándole regularmente hasta hace cuatro meses en que empezó a sufrir retrasos y anticipaciones empeorándose hasta haberle venido dos veces en el último mes. No ha tenido hijos ni abortos.

Antecedentes hereditarios. — Padre, vive y es alcohólico.

Madre, murió de fiebre.

Hermanos, uno que goza de buena salud.

Hermanas, tiene siete una de las cuales **padece** de úlceras en las piernas.

Examen Gen eral.—**Mujer** ladina, estatura **mediana**, **color** moreno, **regularmente** constituí la. Membranas mucosas rosadas. Pulso:

74 por minuto. Temperatura 36 8^U. Los aparatos respiratorio, circulatorio y **digestivo** no parecen estar **normales**. En la piel encontramos numerosos nevi pigmentarios no congénitos. **desigualmente** repartidos y predominando sobre todo en las regiones abdominal y escapular superior. En cuanto a su tamaño, **los** hay desde el aspecto lenticular hasta el de verdaderas manchas.

Tumores.—Los tumores a que se hace referencia en la Historia tienen, en general, los siguientes caracteres: son subcutáneos, haciendo relieves algunos de ellos, duros al tacto, dolorosos a h presión, ruedan bajo el dedo y siguen el trayecto de los nervios. Los hay desde el tamaño de un grano de frijol hasta el (fe un huevo pequeño, (tumores **reales**).

En cuanto a su distribución, es

así: cabeza y cuello, trayecto de las ramas del plexo cervical superficial; tórax, trayecto de los intercostales; extremidades inferiores, haría adelante, emergencia del crural izquierdo y trayecto de sus respectivas ramas; trayecto de la ramificación del crural derecho; atrás, trayecto del ciático y del ciático poplíteo externo, en ámbos lados. Sobre el crural izquierdo los tumorcillos forman verdaderos rosarios; pero donde alcanzan su mayor número y volumen es en la parte inferior del nervio ciático derecho, en donde existen verdaderas masas de tumores. Si sobre una de estas masas ejercemos algún tiramiento inmediatamente la enferma acusa dolor que se irradia a largo del cordón nervioso, produciéndose **además** una contracción refleja de la porción inferior de la extremidad correspondiente. En las extremidades superiores la distribución se hace a lo largo de los nervios medianos y cubital.

Examen (Ginecológico. — Escaso flujo vaginal amarillento, vagina estrecha, cuello de nulípara, fondos de saco ocupados por numerosos tumorcillos de caracteres iguales a los ya descritos. Por último hay retro versión uterina. En presencia de tales hechos

clínicos se impuso el *Diagnóstico Neurofibromatosis Difusa o Enfermedad de Reclinhausen.*

Deseando comprobar de visulas relaciones de los tumores con los troncos nerviosos decidimos verificar una exoloración sangrante sobre uno de los tumores existentes en la axila izquierda. En efecto, después de haber incidido la piel y el tejido celular subcutáneo, nos encontramos frente a un tumorcito situado sobre el trayecto del cubital y desarrollado; i expensas de su respectiva vaina la que una vez incindida en el sentido longitudinal permitió la fácil enucleación del ya mencionado tumor que ofreció, desde luego, un aspecto fibromatoso. Como **alguien** dudara de la verticidad de estas afirmaciones arguyendo que las conexiones con el nervio obedecían a una mera casualidad o coincidencia, el doctor don Salvador Paredes P., efectuó una segunda exploración sobre el trayecto del ciático derecha. La prueba fue evidente, los hechos se repitieron de tal modo convincentes que desde este momento no fue posible dudar más de la certidumbre del diagnóstico de este modo plenamente comprobado.

Tegucigalpa, Junio de 1930. M. J. ECHEVERRÍA h.