

Un caso de Cirrosis Tardío-Tuberculosa o Enfermedad de Hutinel

Presento la siguiente observación de un enfermito del Hospital San Carlos de Madrid que fue objeto de una reciente lección del Profesor Enrique Suñer en su cátedra de enfermedades de los niños. El cuadro sintomático típico de la enfermedad con todos sus caracteres bien diferenciados, me ha llamado la atención por el interés que pueda despertar en el ánimo de mis compañeros una enfermedad no muy corriente y que ha sido bien estudiada hasta hace poco tiempo.

José Manzanares Palomero, de seis años de edad, entra a la Sala de Niños el 14 de Octubre de 1931. Ha tenido once hermanos, uno nació muerto y otro murió a los dos meses, los otros viven sanos. La madre ha tenido un aborto hace poco tiempo, hoy se encuentra embarazada. El padre ha enfermado del pecho y del hígado.

Anamnesis remota. Tuvo sólo un mes de lactancia materna, después fue alimentado con papillas. Hace un año que tiene los, inapetencia, abatimiento y por las noches cansancio, un poco de fiebre y sudor.

Anamnesis próxima. Desde hace tres meses que vienen notando que el abdomen le aumenta de volumen, teniendo a la vez

inapetencia, decaimiento, disnea de esfuerzo, algunos días lo sienten con fiebre, estreñimiento y tos especialmente por la noche.

Estado al ingresar a la Clínica. Regular estado de nutrición, reacción pupilar normal, caries dentaria, cianosis bien manifiesta en los labios.

Aparato respiratorio. Matidez en la parte interna del 2° y 3° espacio intercostal izquierdo y a nivel del ángulo cardiohepático derecho. En todo el plano anterior no hay nada interesante a la auscultación. En el plano posterior, matidez de ambas bases pulmonares, sobre todo en la derecha y disminuido el murmullo vesicular que está casi abolido en la base derecha.

Aparato circulatorio. La punta del corazón se halla incluida dentro del área de matidez cardiaca, existe matidez infraapexiana. Los tonos son débiles en el foco mitral y están reforzados en el foco pulmonar. El pulso es regular, 104 por minuto. Respiración costo-abdominal, 20 por minuto.

Aparato digestivo. Labios cianóticos, dientes cariados amígdalas normales, hay estreñimiento. A la inspección, el abdomen está aumentado de volumen (abombado), hay circulación de cava inferior, porta y cava supe-

rior. Por percusión y palpación se obtienen datos evidentes de ascítis, libre y de regular intensidad. El hígado y el bazo no se pueden explorar a causa de la distensión de la pared abdominal.

Sistema linfático. Micropoliadenitis inguinal y cervical.

Sistema óseo normal

Órganos sensoriales normales

Aparato genito urinario normal.

Sistema nervioso Estado intelectual normal correspondiendo a su edad. Reflejos, todos normales.

El día 29 de Octubre se le hizo otra exploración y se encontró:

Aparato Circulatorio. Igual que en la primera exploración.

Aparato respiratorio. Además de lo dicho en la primera exploración, se encontraron los signos de Koranyi, D'Espine y Heubner positivos.

Exploración abdominal. Abdomen prominente (69 centímetros de circunferencia), circulación colateral de cava superior y porta más marcada que la de cava inferior. Hígado grande, rebasa dos traveses de dedo por debajo del reborde costal. El bazo no se palpa. Se percibe con gran claridad sensación de oleada líquida

y por percusión se comprueba la existencia de ascítis libre en la cavidad peritoneal.

La cutirreacción de Pirquet a la tuberculina es fuertemente positiva a las 24 horas.

El 30 de Octubre se le hace una paracentesis, dando salida a 1.025 centímetros cúbicos de líquido ascítico de color cetrino.

El examen del líquido ascítico da los datos siguientes: Albúmina 25%, reacción de Rivalta negativa, al examen citológico se encuentran linfocitos y grandes mononucleares, al análisis bacteriológico no se encuentra bacilo de Koch.

El examen de la sangre da: Hematíes 4.480.000, glóbulos blancos 12.500 fórmula leucocitaria: polinucleares 85, linfocitos 31 y monocitos 4. Las reacciones de Wassermann (método de Kepsenberg) y de Meinicke fueron negativas.

El electrocardiograma da un bloqueo del corazón-La radiografía del pecho presenta marcada reacción perihiliar, un corazón hipertrofiado haciendo sombra con el hígado, no se advierte el límite de ambos órganos, las bases pulmonares presentan una obscuridad de la imagen radiológica.

La temperatura oscila entre 36 y 1/2 y 37 y V₂.

Después de todos los exámenes-clínicos y de laboratorio, lo mismo que de una minuciosa observación y descartando los diagnósticos de comparación, se ha concluido que nuestro enfermito padece de una *cirrosis cardiottuberculosa*, conocida en el mundo médico infantil con el nombre de *Enfermedad de Hutinel*. .

Haré algunas consideraciones acerca de esta enfermedad.

El profesor Hutinel en 1893 definió la cirrosis cardiotuberculosa como una tuberculosis de las serosas toraco-abdominales caracterizada por pericarditis, sínfisis mediastina, pleuresía seca o con derrame, ascitis, perinépatitis, falsas membranas perifonéales, asociado todo esto a una doble alteración del hígado: congestión crónica por asistolia de origen sinfisario y lesiones vacilares.

Pick de Praga sin saber los estudios de Hutinel creyó señalar una nueva enfermedad llamándola pseudo-cirrosis, de origen pericardiaco. Ya más antes Cadet de Gassicourt había fijado la naturaleza tuberculosa de ciertas cirrosis infantiles. Después, Weill, Boisin y Venot la designaron con el nombre de sínfisis con síntomas especiales.

En esta enfermedad se encuentra un hígado hipertrofiado y abollado, con su cápsula gruesa y adherente a los órganos vecinos. Su sección es dura, presentándose en forma de nuez moscada, cruzado de arboriza-

ciones pálidas. Está congestionado y lleno de granulaciones tuberculosas. El pericardio está transformado en tejido fibroso con zonas caseosas diseminadas. Hay adherencias pleurales. Hipertrofia de los ganglios traqueobronquiales y caseificación de algunos de ellos. Hay ascitis y localizaciones bacilares espiénicas. La esclerosis del hígado no sólo se limita a este órgano, sino que invade el tejido perihepático y periportal, y se dispone en placas irregularmente repartidas. Los elementos tuberculosos ocupan sobre todo los espacios portales y la periferia de los lóbulos hepáticos. Las células gigantes solo se encuentran en número reducido y los bacilos de Koch son excepcionales. Hay en algunos sitios degeneración grasosa del hígado que casi siempre principia por la periferia. En una palabra, así como dice el profesor Hutinel, se ven en el hígado cardiotuberculoso "una serie de alteraciones que consisten; en aplastamientos celulares susceptibles de persistir sin asociación; en producciones tuberculosas anatómicamente específicas, y en esclerosis y esteatosis de apariencia banal, pero de origen específico". El corazón está atrofiado, rodeado de tejido fibroso, a veces se le encuentra dilatado, pero muchas, hipertrofiado como en la sínfisis reumatisma. Los elementos contráctiles del miocardio están atrofiados y disociados. Es muy frecuente encontrar en el corazón una endocarditis valvular. Las pleuras

están adheridas a los pulmones, hay sínfisis pleural y en algunos espacios libres hay líquido serofibroso. Los pulmones están congestionados, hepatizados, con atelectasias y esclerosis; la tuberculosis no se manifiesta más que por pequeños brotes sumamente discretos en evolución caseosa o fibrocetácea. Los órganos del mediastino están tan adheridos que es muy difícil desprenderlos, forman un sólo bloque escleroso, ablandado en aquellos sitios donde hay ganglios resplandecidos. El peritoneo se encuentra engruesado en algunos puntos, sobre todo en la región supraumbilical, A veces, contiene en su cavidad enorme cantidad de líquido serofibroso, otras veces, no se encuentran más que las adherencias a los órganos abdominales.

La cirrosis cardiotuberculosa siguiendo la ley de Parrot reconoce como único punto de partida los focos caseosos del pulmón y de los ganglios mediastinales. El agente patógeno permanece durante mucho tiempo en el interior de los ganglios en estado latente, hasta que por alguna circunstancia especial in-

vade las serosas vecinas, sobre todo el pericardio que es el hecho más frecuente en el niño. El miocardio aprisionado por la capa gruesa de la serosa que lo rodea no puede contraerse lo suficiente para expulsar toda la sangre que llega al corazón, entonces, gran parte de la sangre refluye a la vena cava inferior que se dilata manteniendo una congestión de los órganos abdominales, especialmente del hígado. A veces, lo primero que se ataca es 3a pleura y ésta a su vez repercute en el pericardio, entonces, la parte superior del abdomen es menos vulnerada y el hígado se torna tardíamente. De la manera que sea, la congestión hepática imprime a la enfermedad su cariz especial. El hígado interrumpido en su nutrición está expuesto a las infecciones, y es entonces cuando el bacilo de Koch lo invade, bien sea por la vía perihepática o por la vía vascular. Se ha discutido mucho la naturaleza inflamatoria del líquido ascítico; Widal señala la presencia de linfocitos y de algunos polinucleares. En el de nuestro enfermito se encontraron linfocitos y algunos mono-

nucleares con una reacción de Rivalta negativa.

La cirrosis cardiotuberculosa es una afección de la infancia y de la juventud, es muy rara en los adultos. El principio es insidioso; tos, disnea, palidez, adelgazamiento, inapetencia, dolor de cabeza, vértigos, dolores articulares y algunas veces epistaxis. Los síntomas pulmonares y mediastinales no tienen el cuadro clásico aparatoso de las graves lesiones tuberculosas, aunque muchas veces se manifiestan algunas reacciones pleurales, una marcada adenopatía traqueobronquial, ligera bronquitis y congestiones pulmonares. El hígado se va hipertrofiando poco a poco, el abdomen va aumentando de volumen a medida que se llena de líquido ascítico, la piel empieza a surcarse de venas colaterales, como si la lesión hepática fuese primitiva. Pronto empieza a notarse la cianosis. El enfermo toma el aspecto de un cardíaco, se hincha, los labios se le ponen violáceos, las extremidades frías y azules, los dedos en forma de palillos: de tambor (dedos hipocráticos), quiere permanecer solo acostado, tiene palpitations, taquicardia, tos, edemas en los miembros inferiores y reacciones febriles pasajeras. La disnea y la cianosis progresan hasta terminar en la asistolia.

Por regla general los síntomas cardíacos se atenúan para dar cabida a los hepáticos: la ascitis es precoz, abundante, rebelde y se reproduce poco tiempo después de la punción. En ciertos

casos hay timpanismo, vómitos y diarrea. El enfermo presenta un tinte subictérico, su orina es poca, conurobilina, sin pigmentos biliares, a veces es hemorrágica. El hígado está hipertrofiado, firme, liso, doloroso a la palpación, si hay perihepatitis. El bazo se toca en ciertos enfermos; pero casi nunca alcanza mayores proporciones.

Por el lado del corazón en los orificios valvulares casi no se encuentra nada anormal, salvo en caso de endocarditis. Esta discrepancia entre los síntomas cardíacos del enfermo y la falta de lesiones valvulares inclinan a pensar en la sínfisis del pericardio, que se traduce por los signos esenciales: debilitamiento o desaparición del choque precordial e invariabilidad de la punta en las diversas posiciones, ondulación de la pared, apagamiento de los ruidos, ritmo fetal, **ruido** de galope y aritmia ligera.

En el aparato respiratorio se descubren congestiones de las bases pulmonares, soplos de compresión traqueobronquial, algunos tubérculos discretos, esclerosados o reblandecidos, adherencias unilaterales o bilaterales en las bases pulmonares, algunas veces pleuresía con derrame.

Cuando se afectan los riñones la orina tiene albúmina y a veces sangre.

La cirrosis **cardiotuberculosa** es por regla general una enfermedad incurable, **sin** embargo hay casos que mejoran grandemente. El enfermo **sucumbe** en la ma-

yoría de los casos por muerte súbita, hecho que todo médico debe de tener presente. Esta muerte no solo es frecuente en el período de crisis, sino también en el de calma, es debida como dice Hutinel, "a una pleuresía, a una meningitis, a una granulía de patogenia obscura.

El profesor Hutinel cita una particularidad de estos enfermos, dice así: "el desarrollo se interrumpe, su peso y su talla se estacionan, hechos que si no se distinguen bien en la época prepuberal, no sucede así cuando llega el momento de la adolescencia, entonces, el enfermo **tiene** el aspecto de un niño". Este infantilismo depende de la alteración del hígado, es igual a todo infantilismo que está ligado al funcionamiento defectuoso de uno de los órganos que rigen la nutrición general. El enfermo muere sistólico, con un edema generalizado, "cirrótico por autointoxicación hepática, tuberculoso por agravación de las lesiones preexistentes o por localizaciones nuevas."

El profesor Hutinel ha dado a conocer tres formas clínicas de la enfermedad. *En la primera*, frecuente en el niño, el hígado es enorme \$ al parecer el único órgano afectado. La sínfisis

cardíaca consecutiva a una siembra ganglionar está formada desde hace algún tiempo, pero no se hace manifiesta sino es hasta que avanza la enfermedad, no hay síntomas pleuropulmonares, ni adenopatías. *En el segundo grupo*, menos frecuente, es una pleuresía la que traduce el principio del mal. El derrame se resuelve lentamente dejando un engrasamiento y una retracción de la pleura, las adherencias se van haciendo cada día más grandes hasta que invaden el pericardio. La reacción hepática se presenta hasta el final de la enfermedad y sin evolucionar hacia la esclerosis, se concreta a una simple congestión. *La tercera forma* se caracteriza por un estado de perihepatitis primitiva, realizando la lesión conocida con el nombre de hígado escarchado de Curchman, Gilbert y Garnier. El tejido fibroso no permite que la glándula hepática adquiera un gran volumen; pero sí da lugar a fenómenos peritoneales muy intensos. Esta última variedad es más corriente en la sífilis que en la tuberculosis.

La cirrosis cardiotuberculosa se distingue de las, otras cirrosis, porque además de sus síntomas propios, característicos, tiene otros fundamentales que tradu-

cen la sinfisis cardiaca, y aún en el caso que esta permaneciese latente, bastan la cianosis y la disnea para inclinar el diagnóstico.

La cirrosis cardiotuberculosa puede confundirse con los quistes hidatídicos del hígado, algunos cirujanos han operado a estos enfermos creyéndolos hidatídicos. El quiste se presenta en la forma de un tumor globuloso, liso y resistente, regular y redondeado; la cirrosis produce una hipertrofia total de la masa hepática. Los quistes evolucionan sin fiebre, producen urticarias, y 10 presentan los síntomas cardíacos, característicos de las cirrosis, no hay cianosis, no hay disnea, son compatibles con una salud bien conservada, dan origen a una marcada eosinofilia, y hacen positivas la reacción de Weimberg y la intradermoreacción de Casoni.

El reumatismo cardiaco puede dar un cuadro clínico semejante a la cardiotuberculosis. El enfermo es apirético y presenta trastornos cardíacos después de ataques sucesivos de reumatismo. El corazón del reumático es grande, animado de violentas palpitaciones, se oyen soplos orgánicos de endocarditis crónica, sus crisis de asistolia ceden pronto al tratamiento digitalico y salicilado, la ascitis es poco a-

bundante y después de la paracentesis se reproduce tardíamente, casi no hay cianosis y la disnea es poca. En el reumático, los síntomas cardíacos son tardíos, en cambio, en el (Tuberculoso los síntomas cardíacos son precoces.

La cirrosis cardiotuberculosa puede confundirse con la sífilis, pues, en esta el síntoma premonitorio es la hipertrofia del hígado, sin embargo, la anamnesis del enfermo, sus antecedentes sífilíticos y las pruebas del laboratorio, no dejan lugar a dudas para desviar la posibilidad del diagnóstico.

La cirrosis cardiotuberculosa puede confundirse con la tuberculosis pleuro peritoneal, tanto más si esta se complica de esteatosis hepática y de adenopatía traqueobrónquica, dando origen a las compresiones torácicas y a la congestión del hígado. Para dilucidar el diagnóstico debemos tomar muy en cuenta la evolución de la enfermedad.

Con respecto al tratamiento de esta enfermedad no tengo más que repetir lo que se dice en el tratamiento de la tuberculosis en general: cura de aire, cura de sol, recalcificantes, "buena alimentación y algunas veces auroterapia.

Madrid, marzo de 1932. J.

Antonio Peraza.