

CAQUEXIA HIPOFISARIA (Enfermedad de Simonds)

Hasta hace muy pocos años escasamente se encontraba algo en los escritos científicos sobre la enfermedad de Simonds.

Últimamente casi todas las literaturas médicas contienen artículos numerosos sobre esta condición, lo que prueba que el estudio de esta enfermedad se ha hecho universal.

Descripción. — Esta enfermedad, se encuentra con mucha más frecuencia en la mujer que en el hombre; los síntomas a menudo comienzan insidiosamente presentándose después de un traumatismo o de un parto difícil.

La caquexia hipofisaria o enfermedad de Simonds está caracterizada por una atrofia del lóbulo anterior de la hipófisis.

Los síntomas principales corroborados por la experiencia, realizan en principio los síntomas opuestos a la enfermedad de Cushing o adenoma basófilo hipofisario.

La atrofia obra sobre las tres categorías de células, incluso las basófilas.

Los síntomas principales son: adelgazamiento rápido y considerable (hasta 33 kilos) con conservación de las fuerzas musculares (estos enfermos pueden jugar al tennis o efectuar excursiones a montañas).

No hay ninguna deformación del esqueleto, ni osteoporosis. Hay hipotensión considerable, marcando el oscilómetro mx. 9 y mn. 6; anemia verdadera, disminución de los glóbulos rojos

e hipoglicemia, (0.70 por mil), y sensibilidad bastante viva a la insulina. Bradicardia, el pulso oscila entre 50 y 40 por minuto.

Con frecuencia se encuentra amenorrea y desaparición de las funciones sexuales.

La caída de los dientes por una gingivitis expulsiva; como la caída de los pelos del pubis y de las axilas son también muy frecuentes.

La senilidad precoz y la caquexia progresiva son las fases terminales de esta enfermedad.

A excepción de los síntomas genitales, se ve que los signos principales son inversos de aquellos del síndrome de Cushing; pero es preciso tener presente que a la fase de debilidad sexual, en este último síndrome puede ser consecutivo a una fase de excitación y la fisiología muestra experimentalmente que, esta sucesión es habitual por las inyecciones de extracto de lóbulo anterior de la hipófisis.

El curso de esta enfermedad es crónico y a veces se extiende por muchos años. En la evolución de la enfermedad con mucha frecuencia se ve asociarse síntomas especiales de disfunciones endocrinas del cuerpo tiroides y del páncreas, y en estos casos los enfermos mueren por una falla suprarrenal o tiroidea.

La lesión primaria compromete a la hipófisis anterior, esta lesión puede ser debida a una atrofia no específica o. fibrosis, o bien ser debido a una fase de-

generativa de un adenoma u otro neoplasma, quiste, tuberculosis, sífilis o traumatismo.

Algunos autores hacen notar que la atrofia secundaria y la insuficiencia de otras glándulas endocrinas que tienen relaciones con la hipófisis anterior (gonados, tiroides y suprarrenales) son comunes y que estos cambios sin duda alguna son responsables de muchos de los síntomas de esta enfermedad.

Tratamiento. — El tratamiento de esta enfermedad consiste en administrar extracto de lóbulo anterior en forma de prolan por vía bucal o por vía oral, o intramuscular.

A esta terapéutica es bueno asociar la opoterapia tiroidea y suprarrenal.

Adenoma basófilo hipofisario o Enfermedad de Cushing

La enfermedad de Cushing, es un síndrome pluriglandular, secundario debido a un adenoma histológico (no tumoral) de las células basófilas del lóbulo anterior de la hipófisis.

Los síntomas más importantes que por su reunión, constituyen el síndrome son: una obesidad bastante particular, comprendiendo la cabeza, cuello y el tronco; el tórax y el abdomen son enormes y la cara y las mejillas se infiltran. Por el contrario, los miembros permanecen delgados y a la vez una atrofia muscular se manifiesta, el contraste es pues típico.

Esta obesidad no parece constituida de grasa, a ella se une una inflamación en parte edematosa. Los párpados están

hinchados y las conjuntivas están atacadas de quemosis, testigo de la inflamación edematosa de esta región.

La facie recuerda el aspecto lunar del mixedematoso. Pero este aspecto inflamado e hinchado es en otro sitio de una congestión rosada intensa que puede invadir el cráneo, el cuello y da la impresión de un eritema escarlatino. Este enrojecimiento está sujeto a exacerbaciones súbitas: el enfermo se torna escarlata y al mismo tiempo acusa una sensación de calor.

Sobre la piel distendida del abdomen y de la raíz de los muslos se dibujan verdosidades que son frecuentemente el sitio de equimosis purpúrico. Se encuentra la púrpura entre los síntomas frecuentes de este síndrome.

El segundo síntoma en importancia, interesa los órganos genitales; en la mujer frecuentemente un período de hiperfuncionamiento del ovario. Las reglas son más próximas, más abundantes, pudiendo acarrear las metrorragias. Esta fase parece ser transitoria, observándose después un hipofuncionamiento ovárico. La amenorrea se instala transitoria o definitivamente. Pero lo más típico es la desaparición de los caracteres sexuales secundarios. La mujer se masculiniza, el clítoris se desarrolla. Anormalmente hay frigidez e inversión sexual.

El sistema piloso se desarrolla exageradamente: la barba aparece en el mentón, algunas veces el pelo se desarrolla sobre las mejillas, invaden todo el

cuerpo, lo mismo los muslos y las piernas.

En el hombre es la frigidez y sobre todo la impotencia lo que se instala. El deseo no existe y la erección es nula. Simultáneamente la barba cesa de crecer y los enfermos no se razuran más que cada ocho o quince días. Los cabellos, cejas y pestañas caen. Los pelos de la axila y del pubis se moderan.

La hipertensión constituye el tercer síntoma importante, máxima y mínima están elevadas. Esta hipertensión está sujeta a variaciones bastante extensas. Esta hipertensión arterial acarrea trastornos cardíacos, produciendo hipertrofia y después insuficiencia ventricular izquierda. En otros casos la taquicardia parece habitual, se encuentran 120 o 130 pulsaciones por minuto. Durante un largo período el pulso permanece rápido ; después viene una fase de desequilibrio, el pulso pasa entonces de un instante a otro de

80 a 150, aun en estado de reposo.

Los trastornos de osificación parecen constantes. Apareciendo primero una cifosis progresiva disminuyendo la talla del enfermo. La radiografía muestra una descalcificación generalizada de todo el esqueleto: las vértebras en particular pueden ser aplastadas y disminuidas de altura. Frecuentemente se produce una fractura espontánea de las costillas, habiendo pasado desapercibida.

La distrofia ósea puede ir mucho más lejos: las lagunas óseas, la osteoporosis, el reblandecimiento osteomalácico pueden sobrevenir acompañándose de hipercalcemia, como en la enfermedad de Recklinghausen, que Cushing parece hacer depender de una basofilia hipofisaria primitiva, ejerciéndose por intermedio de los paratiroides.

Estos síntomas son los más importantes, pero frecuentemente se les unen otros varios.

por ejemplo, la glucosuria más o menos marcada, con signos colaterales de diabetes (polidipsia, poliuria, polifagia) e hiperglicemia.

La atrofia muscular, es frecuentemente intensa, atacando primero los miembros inferiores extendiéndose después a los miembros superiores, abdomen, y canales vertebrales.

El enfermo tiene conciencia de la decadencia de su fuerza muscular. El desarrollo progresivo del abdomen, debido al panículo adiposo es todavía aumentado por el relajamiento atrofico de los músculos largos del abdomen.

Al número de síntomas que Cushing ha encontrado en esta enfermedad, pueden agregarse los siguientes: disminución de la agudez, temblor de tipo Basedowiano, exoftalmía y acrocianosis.

El estudio de la sangre muestra hiperglicemia, algunas veces hipercolesterinemia e hipercalcemia. La poliglobulia, entre cinco y seis millones de glóbulos rojos es habitual. El metabolismo basal es variable, pero frecuentemente está disminuido.

La evolución de todos estos síntomas es esencialmente caprichosa e intermitente. El más fijo parece ser la obesidad que una vez instalada no desaparece más.

Existen ciertamente períodos en que todos los síntomas sufren una exacerbación aguda y después se atenúan tomando una marcha lenta.

La disminución de la agudez visual cuando existe parece ser desgraciadamente progresiva.

Apesar de los periodos de remisión el pronóstico es fatal. Cushing estima la duración de la evolución de cinco a siete años.

El principio parece en todos los casos insidioso, lo más frecuente es el desarrollo de la obesidad característica.

Pero la enfermedad puede efectuar su desarrollo por cualquier otro síntoma ruidoso que atrae toda la atención. Esto puede ser una crisis de flaqueza del ventrículo izquierdo o bien una metrorragia que se acompaña de hipertensión.

Esta variabilidad del principio permite dejar ver formas clínicas diversas justamente fundadas sobre el modo del principio de la enfermedad.

La enfermedad ha sido constatada en los niños, los adolescentes y los adultos.

En el sexo la afección imprime una marcha diferente según que se trate de un hombre o de una mujer.

El predominio de un síntoma o de un grupo de síntomas puede así modificar la forma clínica; unas veces es el síndrome de hipertiroidismo, otras el síndrome diabetes.

Una forma importante es aquella donde predominan las alteraciones óseas: osteoporosis, fracturas espontáneas y osteítis fibroquísticas.

Diagnóstico. — El diagnóstico positivo del síndrome será formulado por la reunión de los síntomas siguientes: obesidad progresiva de la cabeza, del tórax y de tronco, contrastando con el adelgazamiento de los miembros; fenómenos vasomotores de la cara, **irsutismo** en la mujer, rarefacción del sistema piloso en el hombre, hipertensión arterial, púrpura, distrofia ósea, atrofia muscular frecuente.

A estos síntomas fundamentales pueden unirse, la diabetes y el síndrome Basedow. Un signo negativo es encontrado por la radiografía del cráneo, mostrando el aspecto normal de la silla turca. Naturalmente conviene multiplicar las búsquedas de laboratorio, radiografías del esqueleto, exámenes de sangre.

El diagnóstico diferencial es algunas veces delicado sobre to-

do en las formas asociadas a un síndrome hipofisario.

El problema consiste en reunir al síndrome de Cushing, por la investigación sistemática de las funciones de todas las endocrinas, los síntomas conocidos, de toda afección que pueda prestarle uno o varios elementos.

Tratamiento. — El tratamiento de la enfermedad está todavía en un período de estudio. Parece que el tratamiento sintomático de los disfuncionamientos glandulares aporta, realmente una aminoración para atender el adenoma basófilo por la radioterapia o el tratamiento quirúrgico que será discutido al hablar del capítulo final sobre los tumores hipofisarios.

Marcial P. Ochoa.

(Continuará)