

REVISTA MEDICA DE COSTA RICA

Tomo X

Nos. 210 - 211 - 212

San José, C. R., Oct. Nov. Dic. de 1951

Año XVIII

Resultados Lejanos del Tratamiento Quirúrgico de la Esclerodermia

Por **RENE LERICHE**,
Profesor del Colegio de Francia.

René Leriche, ex-interno de los Hospitales de Lyon, ejerció en esa ciudad los cargos de Cirujano de los Hospitales, Profesor Agregado y Profesor Accidental de Cirugía Experimental, antes de ser nombrado Profesor de Clínica Quirúrgica de la Universidad de Estrasburgo, cátedra que ocupó de 1924 a 1939.

Es mundialmente conocido por sus investigaciones sobre la fisiopatología ósea, la fisiopatología vascular y del gran simpático, y como creador de un conjunto de técnicas quirúrgicas fisiológicas que él mismo ha agrupado bajo el nombre genérico de **Cirugía del Dolor**.

En 1937 fué nombrado Profesor del Colegio de Farmacia. Es Doctor Honoris Causa de la Universidad de Buenos Aires y Miembro Correspondiente de la Academia de Medicina de Buenos Aires.

Benzecry.

La esclerodermia no es propiamente una enfermedad de la piel. Se acostumbra considerarla como tal porque su expresión más visible es cutánea, pero no cabe duda de que es originalmente una enfermedad endócrina y vaso-motriz. Convendría, pues, colocarla en el lugar que le corresponde en patología. Anatómicamente, su característica es una atrofia conjuntiva difusa con esclerosis.

En todo caso, se trata de una enfermedad dolorosa, y dolorosa en la piel. ¡Oh, no es un dolor que arranca gritos! Pero un dolor obsesionante, continuo, acompañado de la atroz angustia de sentirse lentamente e implacablemente encerrado en una piel de zapa que se encoge, asfixiando lentamente la vida de los tejidos.

Los dolores revisten tipos variados, espontáneamente o sucesivamente: al principio, dolores articulares que pueden provo-

car errores de diagnóstico; o dolores como los de las crisis vasomotrices; luego, en cuanto son visibles las modificaciones cutáneas, el enfermo siente el dolor en la piel: dolor de constricción a nivel de las placas esclerodérmicas; dolores del cuello, que se hace como de madera, de la cara inmóvil, de los labios que se adelgazan descubriendo unos dientes largos y descarnados que evocan los de una calavera. Dolores de la piel de los dedos, que se afilan y se reducen de longitud; dolores de los pequeños abscesos periungueales frecuentes en la esclerodactilia; dolores de las articulaciones inter-falángeas, acompañados de isquemia de la piel tendida sobre el ángulo de flexión permanente del dedo; dolores de eliminación lenta de los depósitos cálcicos; dolores abdominales de los últimos meses, cuando la piel del vientre se pone tensa como un tambor; dolores torácicos de la misma época, cuando el tórax se halla encerrado en una coraza cutánea demasiado ajustada, pegada a las costillas, con los senos pequeños y tensos, sobre los que se destaca una aureola oscura: un pezón rojo-violáceo, erecto como el de una nodriza.

Por todas estas razones, el tratamiento de esta enfermedad reclama su lugar en la cirugía del dolor, en el capítulo de los dolores cutáneos.

He aquí lo que sé al respecto, después de haber operado a 85 enfermos, y haber examinado a 98:

1º) Mucho se ha dicho que esta enfermedad es primitivamente vaso-motriz. Es evidente que, de principio a fin, hay en ella un importante factor vaso-constrictivo. La mayor parte de los casos empiezan como una enfermedad de Raynaud y, después de años de evolución, muchas veces los dedos se ponen blancos o morados a la menor emoción. Una de mis operadas que, al cabo de siete años, mediante la simpatectomía cervical bilateral, quedó más o menos libre de la cianosis que la afligía, vió reaparecer todos sus trastornos vaso-motores periféricos al recibir la noticia, en 1938, de que su marido había sido movilizado. Existe, además, en estos casos, la transpiración fría de las manos, característica de excitación simpática.

En vista de estos datos, yo he tratado de averiguar, en colaboración con Fontaine (1), si algunas lesiones ganglio-simpáticas explicarían la enfermedad. Lo que hallamos fueron lesiones banales de esclerosis, de inflamación crónica, de degeneración vascular o segmentaria, como se encuentran en las enfermedades más diversas. Ahora poseo 22 exámenes histológicos nuevos, casi todos efectuados por Ivan Pertrand, que demuestran, en el segundo y el tercer ganglio torácicos, la misma rarefacción celular, la

(1) Leriche et Fontaine.—Les lésions des ganglions sympathiques dans la Sclérodémie. (Bulletin de la Société française de Dermatologie, 26 mai 1929, p. 982).

misma cromatolisis, la misma degeneración hialina que en la enfermedad de Raynaud, o en las arteritis seniles, o en el megacolon.

Es difícil considerar estas lesiones como la condición primera de la esclerodermia. El simpático no es sin duda en ella sino un eslabón de la cadena, accionada por trastornos endócrinos.

2º) Esta enfermedad parece ser endócrina, por varias razones:

a) En primer lugar, porque lo más comúnmente suele ser general, traduciéndose por una lesión conjuntiva atrofiante que afecta las vísceras tanto como la piel;

b) En segundo lugar, con parathormona pueden realizarse experimentalmente lesiones cutáneas semejantes a las del hombre esclerodérmico, como lo han demostrado Selye, en 1932. Shelling, Ashter y Jackson, en 1933, y yo mismo, con Jung y Surreya, en 1935 (2):

c) Porque, como lo ha indicado Pautrier, las esclerodermias se acompañan frecuentemente de hipercalcemia. En mi servicio, entre 37 esclerodérmicos, Jung y Sinassi Hakki hallaron 20 veces hipercalcemia, y 17 veces calcemias bajas. La calciuria apareció aumentada 4 veces, disminuida 5 veces, normal 8 veces. Se ha dicho que la hipercalcemia era demasiado inconstante para tener algún significado. El caso es que existe; por lo tanto, debe ser una causa. Es probable que sólo aparezca en el momento de los brotes evolutivos. Después de éstos, la calcemia se regulariza, y hasta puede ponerse baja, lo que induce a error;

d) Porque, en la esclerodermia en bandas, la placa esclerodérmica contiene 25 a 30 veces más calcio que la piel elástica de otra región en el mismo individuo. Esto lo he comprobado en una niña de 5 años, a la que extirpé una gran tira esclerodérmica del muslo y de la pierna;

e) Porque la calcinosis dérmica es frecuente en esta enfermedad; casi me atrevería a decir que es habitual cuando la enfermedad es antigua. Cuando se examinan esclerodérmicos con 10 a 15 años de evolución, se encuentran casi siempre depósitos de cal en diversos puntos. Entre los 98 enfermos que yo he examinado, en diversas etapas de la evolución de su enfermedad, he anotado estos depósitos en 32 casos. Lo que caracteriza al síndrome de Thibierge-Weissenbach es, en suma, un síntoma normal de la enfermedad. En un trabajo reciente (3), R. Goetz publica imágenes histológicas que muestran calcificaciones de la

(2) Estas experiencias están relatadas en mi libro *Physiologie et Pathologie du Tissu Osseux*, 1939. Masson ed., p. 303. Véase igualmente *La Presse Médicale*, 15 de mayo de 1935; *La Peau dans l'hyperparathyroidisme expérimental*.

pared del esófago, de la dermis y una atrofia esclerosa de los vasos;

f) Porque la osteolisis, fenómeno banal en los esclerodermicos, no puede ser sino endócrino. En las formas con esclerodactilia, las últimas falanges se reducen siempre de volumen y de longitud, con pequeños muñones informes de uñas, sin que se haya producido ninguna eliminación espontánea de hueso ni ninguna escisión quirúrgica.

En las radiografías de la mano sólo se ven restos de las últimas falanges. Muchas veces éstas están reducidas, para cada dedo, a una simple pastilla que cubre la extremidad de la segunda falange. En un caso he visto la desaparición completa: no quedaba la menor huella del hueso lisiado. También he podido comparar dos radiografías de la misma enferma, tomadas con 11 años de intervalo.

La primera fué tomada el 10 de septiembre de 1935, en una niña de diez años con una esclerodermia acentuada con hipercalcemia. Hay enrarecimiento de las falanges, que están como afiladas, y de algunos metacarpianos. Once años más tarde, el 8 de julio de 1946, las últimas falanges han desaparecido completamente. En los dedos, reducidos de longitud, se ven numerosos depósitos cálcicos. En otras radiografías que poseo, se ven pulgares reducidos a una sola falange, y los otros dedos a dos. El carpo aparece enrarecido, como los metacarpianos.

Frecuentemente se nota en los huesos del carpo, desde el comienzo de la enfermedad, un mosqueado fino, pequeñas lagunas, y a veces un enrarecimiento difuso de casi todo el esqueleto, pero de preferencia en los huesos pequeños y delgados, es decir, en las extremidades. Las corticales se reducen a líneas delgadas; al tejido esponjoso le faltan trabéculas, o éstas son más claras que las otras; la capa subcónica de las epífisis también aparece afectada. Una vez vi una reabsorción alveolar del maxilar inferior, que descalzaba los dientes, y como los labios adelgazados no los cubrían, éstos parecían inmensos, dando a la cara el aspecto de una cabeza de cadáver momificado.

Ahora bien, fisiológicamente, sólo la hormona paratiróidea puede producir semejante osteolisis. No se ve cómo podría realizarse una descalcificación tan acentuada, a no ser por las paratiroides. No cabe hablar de hiperemia activa en enfermos una de cuyas características es precisamente la escasez circulatoria por vasoconstricción periférica.

Sin duda, las paratiroides muestran pocas lesiones, pero, a

(3) R. Goetz.—The Pathology of progressive Systemic Sclerosis (Generalised Sclerodermia). Clinical Proceedings, vol. 4 Nº 5, agosto de 1945.

veces, los anatomopatólogos insisten acerca de tal o cual detalle de estructura que indica que, verosíblemente, la glándula extirpada no es normal. A decir verdad, carecemos aún de una prueba histológica para afirmar un estado de funcionamiento anormal.

g) En gran número de casos, la castración ovárica parece tener una influencia. Es difícil decir si ésta es directa o si se hace por medio de las paratiroides. Las relaciones de la foliculina con la osteogénesis son conocidas desde las investigaciones de Benoit, pero sabemos igualmente la banalidad de las interacciones hormonales. A propósito de esto quiero recordar un hecho que señalé en 1935: la castración en el cerdo produce una enfermedad análoga a la esclerodermia. Sería interesante estudiarla en función de la enfermedad humana.

h) Agregaré que, casi siempre, el cuerpo tiroideo de los esclerodérmicos se halla atrofiado.

Clínicamente, aparte de las formas localizadas (esclerodermia en tiras), existen dos tipos evolutivos: algunas esclerodermias tienen una marcha rápida y conducen a la muerte en uno o dos años. A estas formas agudas, el tratamiento quirúrgico no es aplicable hasta ahora. Estas formas se ven sobre todo en el hombre, siendo la esclerodermia ante todo una enfermedad femenina. Las operaciones simpáticas y paratiróideas producen a veces una mejoría sorprendente, pero siempre de corta duración. Al cabo de 3 a 6 meses, la evolución prosigue, implacable, y los enfermos mueren de síncope, o en un estado adinámico que hace pensar en el addisonismo agudo, cuanto más que los esclerodérmicos de este tipo también presentan una fuerte pigmentación y son generalmente hipotensos. Empero, no dispongo de autopsias que me permitan decir si las cápsulas suprarrenales están implicadas o no.

Por lo demás, estos casos son raros: sólo he visto seis, cinco de ellos en hombres.

Por lo general, la esclerodermia evoluciona lentamente, a lo largo de una vida de duración sensiblemente normal. ¡Pero qué vida lamentable y sin esperanza! La momificación avanza lentamente. Una enferma de 63 años, que tuve ocasión de ver en 1933, había presentado los primeros síntomas en 1906. El diagnóstico se hizo en 1910. Veintitrés años después, estaba reducida a un pobre objeto rígido y seco, al que transportaban de la cama a un sillón, porque era incapaz de dar un paso. Tenía toda la piel dura, pegada a los huesos; una cabeza como las reducidas por los jiváros. Los muslos eran mantenidos en flexión por depósitos cálcicos que acribillaban las nalgas. Los miembros superiores no estaban en mejores condiciones. A decir verdad, había depósitos cálcicos en todas partes, que se eliminaban de vez en cuando con dolor.

Un día pregunté a un amigo dermatólogo: "¿Cómo mueren los esclerodérmicos?" Y me contestó: "Pero... no mueren". Lo

que evidentemente quería decir que duran largo y se van más o menos como todo el mundo. Efectivamente, no sabré decir qué es lo que causa su fin. He visto morir algunos de bronconeumonía, y su autopsia no me ha indicado nada. Me ha parecido que algunos tenían hacia el fin cierta dificultad en la deglución, como si el tejido conjuntivo periesofágico se hubiese vuelto escaso y rígido. Esta dificultad contribuía a la deficiencia general del paciente, pero, en verdad, no sé cómo mueren los esclerodérmicos; quizás como una lámpara que se apaga progresivamente.

Quisiera anotar un hecho que me ha llamado la atención: he visto, en dos esclerodérmicos, aparecer muy rápidamente adenomas sumamente dolorosos de la mama. La ablación de éstos mejoró el estado general y disminuyó los dolores de los miembros.

Lo cierto es que esta enfermedad es dolorosa y terrible por su carácter implacable. Para aliviarla, yo tuve la suerte de introducir en terapéutica dos modos de tratamiento de los que hoy quisiera hacer el balance: las simpatectomías y las timo-paratiroidectomías.

Una anotación previa: más arriba dije que las formas muy evolutivas no se prestaban a este tratamiento. Agregué que, en las formas crónicas, los casos más desfavorables son los que presentan esclerodactilia. Ninguna operación consigue que las falanges en flexión y deformadas se enderecen, y que se reforme tejido conjuntivo en dedos que no lo tienen. Los operados quedan inválidos; sería menester operarlos antes de que aparezcan estas lesiones.

Igualmente, los casos con manifestaciones pluriendócrinas son poco influenciados por las operaciones.

Las formas más favorables para la terapéutica son las que se acompañan de edema de las manos, sin atrofia de los dedos.

En todas las circunstancias, la cara y el cuello mejoran siempre. Poco a poco, los labios recobran elasticidad, la frente se pliega, las mejillas engordan y las telangiectasias disminuyen.

No hace falta decir que es vano intentar modificar ciertas manifestaciones, por ejemplo, la esclerodactilia con deformaciones. Hay, por fin, casos tan avanzados que no cabe esperar ningún resultado.

Debo confesar que en 1913, cuando propuse operar las esclerodermias por simpatectomía periarterial, yo no sabía nada de la enfermedad, de la que sólo había visto un caso; ignoraba, por lo tanto, las dificultades con que me iba a encontrar. Mi idea era provocar la vaso-dilatación activa y ver si ésta no devolvería la vida al tejido conjuntivo en vía de atrofia. Esto, para mí, se incorporaba en el marco general de una cirugía del tejido conjuntivo, que por entonces yo trataba de crear.

La experiencia me demostró que esto era posible, pero que la reconstrucción conjuntiva requiere tiempo: años, más bien que meses. Inmediatamente después de la operación, las enfermas tienen una agradable sensación de calor y de bienestar; se sienten como desligadas; su piel es más elástica y sus labios menos apretados. Luego, al cabo de uno o dos meses, parecen volver a su estado anterior. Las enfermas se desesperan, y los cirujanos a quienes les gusta obtener resultados rápidos y netos, consideran que han fracasado y no vuelven a empezar. Yo mismo he sido sorprendido por estas apariencias, y he contado como fracasos algunos casos que luego se convirtieron en hermosos éxitos. En efecto, la mejoría prosigue lentamente y, al cabo de uno o dos años, las operadas se sienten netamente mejor que antes. En 1944, practiqué una doble gangliectomía dorsal superior (2 y 3), con paratiroidectomía, en un caso desesperado, en una enferma muy afectada, casi caquética. Yo no esperaba nada bueno. El 23 de marzo de 1948, el marido me escribe: "Tengo el gusto de anunciarle una mejoría lenta pero progresiva. Los depósitos cálcicos han desaparecido, salvo en dos puntos. La pigmentación está en notable regresión. La actitud general es más natural. El tronco, el rostro, los muslos, los dedos están muy modificados". Una de mis operadas me decía: "Sólo estuve completamente curada al cabo de seis años". En suma, se necesita mucho tiempo para que se reconstituya el tejido conjuntivo subcutáneo. A causa de esto, los casos que no han sido observados sino durante 3 o 4 meses carecen de valor.

En 1924, cuando yo sólo acababa de operar mi primer caso, Brünig, de Berlín, había aprovechado mis indicaciones teóricas y publicaba varios casos de simpatectomía periarterial seguidos de éxito. Pero el poder vaso-dilatador de la simpatectomía periarterial es de demasiado corta duración para semejante enfermedad. En 1925, yo ensayé la ramisección, y luego las gangliectomías. En 1930 fui imitado por Brown, O'Leary y Adson, y luego por Craig. Después, el movimiento pareció detenerse. Sin embargo, en 1927 publiqué con Fontaine resultados ya distantes y favorables. En 1935 (4) volví a tratar el asunto en la Academia de Cirugía y, en 1937, publiqué con Bakcy y Jung un trabajo de conjunto basado en 27 casos (5).

Ahora, veinte y tantos años después de mis primeras operaciones, he aquí algunos resultados:

(4) Nature et traitement de la Sclérodermie. Recherches expérimentales et résultats thérapeutiques (32 observations). Mémoires de l'Académie de Chirurgie, 16 de enero de 1935, p. 42.

(5) Leriche, Jung, M. de Bakcy. The Surgical Treatment of Scleroderma. Surgery, vol. I Nº 1, enero de 1937, p. 6.

Primer caso.—Señora R... Primeros síntomas a los 49 años, en 1929, consistentes en crisis dolorosas asfíxicas de las manos y los pies. Esclerodermia de la cara, el cuello, el tórax, ambas manos y ambos antebrazos. Dedos en gancho. Pigmentación. Calce-mia: 0,126. Radiografía: enrarecimiento intenso de las falanges, del carpo y los huesos del antebrazo.

El 24 de febrero de 1933, estelectomía izquierda. El 16 de febrero de 1934, resección de la parte superior de la cadena cervical hasta el ganglio intermedio. Mejoría progresiva.

En febrero de 1941, la enferma gana su vida haciendo trabajos de costura. Los dedos permanecen deformados, pero se sirve bien de ellos, sin dolor. La piel de la cara, del cuello, del tórax y de los antebrazos es sensiblemente normal. Vuelta a ver en buen estado el 10 de octubre de 1943, nueve años después de la segunda operación.

Segundo caso.—Señora V..., enviada por el Servicio de Dermatología de l'Antiquaille, de Lyon, jefe Dr. Gaté, por esclerodermia progresiva dolorosa, de tipo edematoso, con pigmentación y despigmentación. Las manos y los dedos están indemnes. La atrofia es sobre todo marcada en la cara, el cuello, la nuca y la raíz de los miembros.

Simpatectomía lumbar izquierda el 2 de noviembre de 1933, derecha el 26 de enero de 1934. Estelectomía derecha el 12 de febrero, izquierda el 3 de marzo. Mejoramiento progresivo.

El 20 de octubre de 1940, 7 años después de la primera operación, la enferma es presentada, curada, a la Sociedad de Cirugía de Lyon (6). La piel es elástica en todas partes. Han desaparecido las infiltraciones edematosas y la pigmentación. El excelente resultado funcional se debe a que las manos estaban intactas.

Tercer caso.—Señora P..., enviada igualmente por el Dr. Gaté, en noviembre de 1933. Esclerodermia dolorosa, con crisis sincopales de las extremidades, evolucionando desde 1929. Piel infiltrada, no plegable, muy pigmentada, en los miembros inferiores hasta medio muslo, en el abdomen y la región lumbar. Manos y dedos indemnes.

El 2 de diciembre, simpatectomía lumbar baja a la izquierda. El 26 de enero de 1934, simpatectomía lumbar derecha. El 12 de febrero, estelectomía derecha; el 2 de mayo, estelectomía izquierda. Mejoría progresiva.

(6) Leriche et Gaté. Sympathectomie pour sclérodémie généralisée. Résultat de 7 ans. Guérison complète. Soc. Chir. de Lyon, 7 nov 1940, in Lyon Chirurgical 1941, t. 37, N° 1, p. 99.

Vista el 20 de octubre de 1940, completamente curada, por lo tanto al cabo de seis años. La enferma tiene la piel elástica, salvo en la porción supraumbilical y parte baja del tórax, no alcanzadas por las simpatectomías. En estas zonas, piel brillante y dura.

Cuarto caso.—Señora St., Esclerodermia de la cara y los dos miembros superiores. Esclerodactilia con depósitos calcícos importantes en los dedos y el codo. Rigidez, tensión dolorosa. Pies afectados.

El 5 de diciembre de 1924, simpatectomía humeral bilateral. Reacción hiperémica intensa. Mejoría sensible con calentamiento de las manos y desaparición completa de los dolores.

Para completar este resultado, el 18 de abril de 1925, ablación del ganglio cervical superior derecho y sección de las ramas comunicantes a lo largo de la cadena y del nervio vertebral izquierdo. Vaso-dilatación intensa de la cara, el cuello y los dos miembros superiores.

Vuelta a ver al cabo de 15 años, completamente curada, aunque conserva los depósitos calcáreos. La pensión de invalidez, que era de 75% antes de la operación, ha sido suprimida porque la enferma ha vuelto a ejercer su oficio.

Quinto caso.—Señor J., 46 años. Esclerodermia de la cara y del miembro superior con esclerodactilia. Doble ramisección cervical superior el 5 de mayo de 1925. Doble simpatectomía perihumeral el 19 de mayo. Notable mejoría.

Visto en excelente estado en mayo de 1935, a los 10 años.

Sexto caso.—Señora V., 54 años. Trastornos vasomotores desde hace veinte años. Esclerodermia de los cuatro miembros y de la cara desde 1923.

Ramisección cervical inferior con sección del nervio vertebral, el 5 de junio de 1925; simpatectomía perifemoral izquierda el 24 de junio. La evolución se detiene; los trastornos retroceden. Muy grande mejoría comprobada al cabo de 9 años.

Estos seis casos demuestran lo que se puede obtener mediante las operaciones sobre el simpático. Estas han dado verdaderamente el máximo al cabo de 15 años, 10 años, 9, 7 y 6 años. No creo útil relatar un mayor número de historias clínicas.

El lector se sorprenderá, quizás, de ver, frecuentemente, que las operaciones han sido bastante espaciadas en el tiempo. Las circunstancias fueron la causa de ello, pero hoy creo que es ventajoso proceder de ese modo. Me parece que las operaciones separadas por ciertos intervalos dan mejores resultados que hechas una tras otra. Parece que cada vez que se comete una agresión simpática, se ejerce una influencia favorable sobre el conjunto de la

vaso-motricidad, resultando de ello una ayuda aun para los segmentos de miembros ya modificados por una primera operación, y en los que la mejoría parecía estabilizarse.

En suma, apartando los casos agudos, a los que la operación no es aplicable, las operaciones simpáticas dan apreciables resultados en 60 a 70% de los casos.

Pero hay algunos en que en éstas fracasan totalmente, sin que se pueda saber por qué.

En estos últimos años, estos fracasos me indujeron a sustituir la estelectomía y la sección del nervio vertebral por la ablación del 2º y el 3er. ganglios torácicos y las secciones preganglionares de White y Smithwick. No he notado que los resultados hayan sido mejores, y en estos enfermos agotados y con la piel rígida, la operación es más difícil; la cicatrización se hace mal. Por estas razones, he renunciado a las ganglietomías dorsales y opero nuevamente por la vía cervical, practicando ya sea la estelectomía, ya la simple sección de las raíces del nervio vertebral.

En 1929, el problema cambió súbitamente de significado para mí: ese año, Pautrier señala que, en 6 esclerodermias, ha hallado 6 veces la hipercalcemia. Después de comprobar el hecho con Jung, yo concluyo: puesto que hay hipercalcemia, las paratiroides pueden ejercer una acción en la patogenia de la esclerodermia. En efecto, los huesos se descalcifican y hay depósitos calcáreos en la piel; luego la esclerodermia es una enfermedad del ciclo cálcico. El calcio liberado en exceso ejerce probablemente su acción a la vez sobre la vaso-motricidad y sobre la piel que se convierte en un depósito de calcio.

Después de orientar en este sentido las investigaciones experimentales, saco la conclusión práctica: probar la paratiroidectomía en los esclerodérmicos. En 1931 efectúo la primera operación y, en 1933, cuando Jung presenta en colaboración con Welti un informe al Congreso de Cirugía acerca de la cirugía de las paratiroides, pude presentar ya siete casos. La idea es favorablemente acogida, y varios cirujanos se dedican a paratiroidectomizar, especialmente Weissembach y Gatelier, Introzzi, Milies y Moulonguet, Fontaine.

Yo, por mi parte, he perseverado, combinando habitualmente paratiroidectomía y operaciones simpáticas. Además, desde 1936, habiendo comprobado que el timo, más o menos persistente en estos enfermos, encierra habitualmente una o dos paratiroides, hago sistemáticamente la timectomía.

Hoy, después de haber efectuado 57 operaciones de este género, puedo citar los siguientes ejemplos de casos observados largo tiempo después:

Primer caso.—Señora A..., 60 años. Esclerodermia dolorosa de los dos miembros inferiores, desde la edad de 37 años, con depósitos calcícos pre-rotulianos. Calcemia 0,112.

El 27 de marzo de 1931, sección de la arteria tiroídea inferior y ablación de su segmento terminal, con la placa correspondiente de tejido tiroideo, que contiene una paratiroides.

Tres años después, vuelvo a ver a la enferma. La piel es elástica, se deja plegar. Los dolores han desaparecido. Las concreciones calcáreas subsisten, pero, aparte de ellas, la mejoría equivale a una curación.

Segundo caso.—Señora B..., 53 años. Enviada por el profesor Froment. Esclerodermia generalizada, muy acentuada, con trastornos vaso-motores. Dolores violentos en las manos y los dedos, que están deformados. Múltiples bloqueos articulares. Osteolisis considerable de las falanges y los metacarpianos. Desaparición de las últimas falanges. Calcemia: 0,124.

El 24 de febrero de 1933, simpatectomía lumbar bilateral (2º y 3er. ganglios). El 4 de marzo, paratiroidectomía derecha por lobectomía tiroídea.

Mejoría progresiva considerable. Al cabo de 14 meses, la enferma, que no había dejado la cama hacía 4 años, se levanta y empieza a caminar.

En enero de 1948, o sea al cabo de 15 años, la enferma escribe que se encuentra bien, que la enfermedad no ha reaparecido y que atiende normalmente a sus quehaceres domésticos a la edad de 75 años.

Tercer caso.—Señora D..., 42 años. Esclerodermia grave, se inició desde una preñez, acompañada de reumatismo deformante. Tratada sin éxito con sales de oro. Manos muy dolorosas. Esclerodactilia. Edema doloroso de los pies. Crisis vasculares muy dolorosas. Caso muy malo, que da la impresión de una evolución implacable.

Estelectomía derecha, el 17 de enero de 1940. Mejoría inmediata. El 16 de junio, ablación de un largo timo: no se halla histológicamente ninguna paratiroides en la pieza.

El 28 de noviembre, ablación de una paratiroides izquierda.

Vista por el profesor Santy, 7 años después de la operación, el cual me escribe: "muy grande mejoría". Yo confieso que creía que la enferma había muerto hacía tiempo.

Cuarto caso.—Señora G..., 32 años, húngara. Esclerodermia generalizada antigua, muy avanzada, con esclerodactilia. En junio y julio de 1938, paratiroidectomía, estelectomía bilateral, simpatectomía perihumeral derecha y femoral izquierda.

El 12 de octubre de 1946, o sea al cabo de 8 años, el Dr. Roblo, de Casablanca, me escribe: "El resultado es positivamente maravilloso. La piel ha vuelto a ser enteramente elástica, el rostro es casi normal; la enferma es de nuevo casi bonita; sólo la nariz es delgada, algo reducida. Todas las articulaciones han recuperado sus movimientos, pero la flexión de los dedos no es completa y hay una pequeña úlcera a nivel de la articulación de la primera con la segunda falange de un dedo. Los dos pulgares son normales".

Yo no digo que la timo-paratiroidectomía cura la esclerodermia. Hay casos en que nada podemos contra ella. En muchos otros, en el estado en que vemos a las enfermas, una curación completa es habitualmente imposible. Las manos se hallan deformadas; los dedos reducidos de longitud. Una *restitutio ad integrum*, que justificara la palabra curación, es desgraciadamente imposible. Pero el método es precioso: porque suprime los dolores, hace retroceder aquello que puede retroceder y, cuando se lo combina con las gangliectomías, da resultados que ningún medicamento había podido obtener hasta aquí.

En el campo de la cirugía del dolor, se trata de un gran progreso. Pero insisto en que hay que saber abstenerse en las formas rápidamente evolutivas y en las muy avanzadas. Las enfermas se presentan a veces literalmente agotadas. Una vez vi morir una enferma mientras se le hacía la anestesia local; otra extinguirse suavemente, sin síntomas especiales, en la semana que siguió a una ablación de paratiroides. A veces es difícil rehusar a una familia algo que considera como la última y única esperanza. Un médico al que operé de un lado, y que mejoró mucho, murió bruscamente tres meses más tarde, cuando se preparaba a volver para someterse a la gangliectomía del lado opuesto.

Fara terminar, quisiera decir algunas palabras de la esclerodermia en tiras. He visto tres casos, todos tardíamente, cuando presentaban, en una anchura de 12 a 15 centímetros, una piel dura, apergaminada, blancuzca, escamosa y deprimida, que oprimía dolorosamente todos los tejidos subyacentes. En un caso practiqué la escisión de la tira esclerosa, seguida de injertos. La enferma no volvió a ser vista. En un segundo caso, hice una doble estelectomía. La placa ocupaba el brazo derecho, propasando algo del codo. Existían pequeños signos esclerodérmicos difusos. La enferma fué vista 13 años después en excelente estado. La enfermedad se había detenido completamente y había cesado de evolucionar. La tira esclerosa no se había modificado mayormente: era como una larga cicatriz de quemadura.

En un tercer caso, se trataba de una niña de 5 años que, desde hacía dos años, se quejaba de vivos dolores en el muslo izquierdo, en el cual se hallaba una tira dura, blancuzca, hundida, como por efecto de una presión continua en los tejidos profun-

dos. Ocupaba tres cuartos del muslo y la cara interna de la rodilla, y luego continuaba por la pierna para ir a terminarse en punta hacia el maleolo interno. La piel endurecida se pegaba a la rótula e inmovilizaba la rodilla. El glúteo correspondiente medía ya 2 a 3 centímetros menos.

Practiqué en esta enfermita una doble simpatectomía lumbar por vía transperitoneal (4º y 5º ganglios), y luego extirpé en todo el muslo la tira endurecida. Esta era como un cuero de tocino, y penetraba hasta el hueso a través de los músculos. La pérdida de sustancia fué rellenada con injertos.

El análisis químico de este fragmento esclerodérmico puso de manifiesto un contenido cálcico extraordinario: 25 a 30 veces más que el de la piel normal.

Volví a ver a la niña once años después.

La enfermedad no ha evolucionado y, aparte de una pequeña placa del maleolo interno, sería imposible hacer retrospectivamente el diagnóstico. Pero la placa crural ha impedido completamente la osteogénesis a nivel de la rodilla, de suerte que hay 10 centímetros de acortamiento del miembro enfermo con respecto del sano, y la rodilla permanece inmovilizada en ligera flexión sin haber anquilosis.

Varias dosificaciones de calcio mostraron una calcemia elevada: 0,126 por litro. Frohlich practicó una paratiroidectomía que redujo esta cifra a 0,80. A partir de aquel momento, la enferma se declara transformada.
