

OSTEOARTROPATIA HIPERTROFIANTE PNEUMICA

Dr. Rodrigo Cordero Zúñiga y
Dr. Víctor M. Hernández Ach.

Trabajo leído por el Dr. Rodrigo Cordero Zúñiga en el
CENTRO DE ESTUDIOS MEDICOS "RICARDO MO-
RE CAÑAS.

Sesión del 4 de julio de 1952.

Hace cinco años, en el Servicio de Medicina General (Sala Carlos Vollo) estuvo internado un paciente que mostraba en ambas manos y ambos pies deformidades importantes que se caracterizaban por un aumento de volumen global de los miembros, con dedos cuya morfología correspondía al dedo hipocrático. En aquella ocasión se investigó a este paciente con todos los medios a nuestro alcance y no pudimos encontrar ninguna causa que explicara aquella anomalía. Pero al hacer una búsqueda de la literatura correspondiente nos quedó grabado el síndrome que a fines del siglo pasado describiera Prierre Marie: la osteoartropatía hipertrofiante péumica. No fué sino hasta cinco años después en que tuvimos oportunidad de ver nuevamente a otro paciente con idéntica morfología de manos y pies a aquel primer caso, y es a éste al que nos referiremos en esta noche.

El 20 de diciembre del año próximo pasado se presentó a nuestra consulta un paciente masculino, de 55 años de edad, abogado, que refería tener hacia algunos meses, sin precisar cuántos, dolores en las piernas; y que en los últimos meses se había presentado también edema de las mismas. Los dolores eran de aparición variable; se iniciaban habitualmente con sensación de escalofrío; se localizaban a lo largo de ambos miembros siguiendo las venas. Refería el paciente que hasta la raíz de los muslos eran dolores severos. La exploración corroboró la presencia de importante edema con un godete bien marcado y ocupaba en disminución de la rodilla a los tobillos y dorso del pie. Este edema era bien evidente como el que puede presentar un cardíaco o un renal. Además las manos y los pies eran grandes, de tipo acromegaloide con deformidad distal en palillo de tambor. Sin embargo, en un principio lo que más nos llamó la atención y obscureció el diagnóstico fué la presencia del edema que quisimos explicar por cardiopatía, nefropatía o insuficiencia venosa; diagnóstico que escogimos en aquel momento como más viable, dada la negatividad del resto de la exploración, así como de los exámenes de laboratorio que incluyeron hemograma, serología, dosificación de proteínas en sangre, urea, glicemia y un pielograma.

Con el tratamiento encaminado a corregir una probable insuficiencia venosa llegó a desaparecer el edema. Entonces, la persistencia

de dolores y la manifiesta anomalía morfológica de manos y pies nos hizo investigar la causa torácica, a pesar de que no había semiología por este lado.

Se practicó radiografía del tórax, cuyo reporte fué el siguiente: "Vieja y discreta infiltración del vértice derecho, de aspecto B. K. que sería útil controlar periódicamente y con exámenes de esputo".

Sin embargo, el conocimiento de que el síndrome de Banberger Marie cuando se presenta en una forma integral como en este caso, está ligado habitualmente a un proceso torácico maligno, nos obligó a ahondar el estudio practicándose una broncoscopia cuyo resultado es el siguiente: "Traquea y carina normales. Bronquio superior derecho ligeramente engrosado. No se aprecia imagen tumoral." Se extrajo secreción bronquial para estudio histológico el cual fué reportado por el Dr. Fallas Díaz: "Positivo por neoplasma poco activo (adenoma?).

Con base en el síndrome de osteoartropatía hipertrofiante pénu-mica presente, y el resultado del estudio histológico de la secreción bronquial se estableció el diagnóstico final de neoplasia pulmonar. Proce-diéndose a realizar neumonectomía que llevó a cabo el Dr. Victor Ma-nuel Hernández Asch, secundado por los Drs. Manuel Aguilar Bonilla y Rafael Ruano Riego.

En la historia operatoria se consignan los siguientes datos: "Ma-sa tumoral con asiento en la parte posterior y superior del lóbulo supe-rior del pulmón derecho, dura irregular, que da la sensación del cán-cer. Un ganglio del hilo se encontraba infartado, el cual se extrae y se manda a Anatomía Patológica, reportándose éste negativo por células cancerosas. La pleura parietal se encuentra libre, de color normal y bri-llante. No existen adherencias; la pleura visceral en un punto se en-cuentra umbilicada pero todavía intacta a través de la cual se observa una masa blanca de aspecto neoplásico".

El reporte de anatomía patológica de este pulmón, firmado por el patólogo Dr. Rodolfo Céspedes Fonseca, dice: "Pulmón derecho de ta-maño normal. En el lóbulo superior hacia el vértice se palpa una masa dura de siete centímetros de diámetro. El lóbulo inferior y parte del medio aparecen atelectásicos. Al corte: aparece un tumor de seis centí-metros de diámetro, sólido de límite neto, suavemente ondulado. Estudio histológico: Brotes epiteliales de células grandes con núcleos volumino-sos y anaplásticos que invaden los alveolos y sus paredes. No existe ten-dencia a la formación de imágenes glandulares ni a queratinización. Diagnóstico Anatómo-Patológico: Carcinoma broncogénico del lóbulo su-perior derecho. Tipo histológico: Carcinoma sólido indiferenciado".

El paciente tuvo un post-operatorio satisfactorio, volviéndose a

intervenir un mes y medio después con toracoplastia y resección de nervios intercostales por neuralgia intercostal residual.

Actualmente el paciente se encuentra en condiciones buenas.

—Comentario General Sobre la O. A. H. P.

Factores etiológicos: Excepto muy pocas excepciones la afección está en relación con un padecimiento "pnéumico" para usar la expresión que desde un principio le diera Marie. En realidad más del noventa por ciento de los síndromes aparecen en relación con una enfermedad del tórax. Una segunda noción importante: la afección casual es en la gran mayoría de los casos un tumor primitivo o secundario del aparato bronco-pulmonar o del mediastino. En una estadística francesa posterior a 1937 hasta el 50:77% están en relación con un tumor maligno o enfermedad de Hodgkin., 6 en relación con un tumor benigno, 6 con un proceso supurativo no tuberculoso, dos con afección tuberculosa torácica y uno con cardiopatía congénita. Por el contrario, el síndrome incompleto es decir la deformidad distal exclusiva: la uña en vidrio de reloj con discreta deformidad terminal del dedo y con ausencia del síndrome neurossimpático es más frecuente en los congénitos, en las superaciones pulmonares crónicas, en la tuberculosis, pero se hace notar de que aquí no existe el síndrome de Banberger Marie completo.

Sintomatología en la forma clásica y completa. En su forma mejor caracterizada y en el período de estado, la O.H.P. está constituida por un cuádruple síndrome: morfológico, óseo, articular y neurossimpático. Los dos primeros elementos representan clásicamente los fundamentales de la afección: modificaciones morfológicas hipertrofiantes sobre las extremidades de los miembros y anomalías radiológicas osteoperiósticas. Sus asociaciones se realizan en proporciones variables y son consideradas como indispensables para establecer el diagnóstico. La nota articular pseudo reumatisal constituye casi siempre el síntoma subjetivo inicial y revelador.

Las modificaciones morfológicas están constituidas por una deformidad de las uñas y de la parte distal de los dedos con el carácter bien conocido del hipocrático, además de una hipertrofia de aspecto acromegálico de manos y pies; éstas se realizan fundamentalmente a expensas de partes blandas. Las modificaciones osteoperiósticas se refieren a una hipertrofia metafisaria moderada accesible a la palpación y son fundamentalmente de estudio y orden radiológico, aunque el aspecto radiológico en sí, en los casos iniciales, es difícil de apreciar. Su forma clásica y completa está constituida por dos aspectos. I. La decalcificación difusa a predominio epifisario y la osteitis "envainante" de las diáfisis. Las manifestaciones articulares sin ser de constancia absoluta son bastante frecuentes y de diverso grado, subjetivamente están caracterizadas por los dolores articulares dando un cuadro de tipo reumatisal que se pue-

de acompañar o no de tumefacción articular por edema periarticular a más de hiperemia y vasodilatación.

El síndrome neuro-simpático, está señalado por hipertermia tegumentaria y vasodilatación venosa; ésta trae como consecuencia crisis de sudoración segmentaria que a veces se presenta en forma de crisis; además existen fenómenos sensitivos en forma de quemadura, dolor, hiperestesia superficial y parestesias diversas. A este mismo grupo de síntomas en relación con el síndrome neuro simpático se agregan, los edemas, las pigmentaciones y la acrocianosis.

En relación con la patogenia, actualmente no bien clara, se han invocado múltiples mecanismos e hipótesis más o menos ingeniosas o lógicas. Como ejemplo de las mismas se esquematiza el cuadro presentado por autores franceses en que se hacen actuar a la enfermedad principal, ya sea tumor pulmonar, supuración, afección congénita, etc., sobre el sistema neurosimpático, el cual a su vez acciona sobre las paratiroides; las cuales serían responsables de las manifestaciones osteoperiósticas, sobre la hipófisis que daría los trastornos morfológicos y el propio neuro simpático responsable de los trastornos neurovegetativos y vasomotores.
