

tido suficientemente o es desconocido son las crisis dolorosas que acompañan esta enfermedad. Constituyen el signo inaugural en el 14% de los casos y se presentan en un enfermo de cada tres; adoptan el carácter de cólicos hepáticos.

Debido a la coexistencia de astenia, pigmentación, adelgazamiento, crisis dolorosas, debe hacerse un cuidadoso diagnóstico diferencial con la enfermedad de Addison. La caída del vello y la sequedad de la piel son frecuentes; la insuficiencia cardíaca aparece en un caso sobre 7. La impotencia sexual existe en la mitad de los enfermos.

El diabético bronceado muere generalmente por tuberculosis pulmonar, pero otras causas de muerte son el coma diabético, la caquexia, la insuficiencia cardíaca, las infecciones sobreagregadas y el coma hipoglicémico.

2.—LAS POLICORIAS

Investigaciones de Debré y Su Escuela en París
Hospital "Les Enfants Malades"
Por el Dr. I. BENZECRY

Sumario: La policoria. Policoria Hepática. Policoria Cardíaca. Policoria Renal, Muscular y Nerviosa. Patogenia. Tratamiento.

El término policoria, creado por el profesor Debre, proviene del griego: poli = mucho, coros = saciedad.

Se entiende bajo esta denominación un grupo nosológico particular caracterizado por la acumulación excesiva de un metabolito normal en las células nobles de ciertos órganos, bajo la influencia de una perturbación neurohormonal particular.

El interés de su conocimiento para el médico práctico radica en el hecho que el diagnóstico de policoria debe ser tenido presente cuando, en un niño hepatomagético se discuten los diagnósticos de cirrosis o de sarcoma, pues esa es la confusión más frecuente.

La policoria, enfermedad causada por la acumulación excesiva del glicógeno intrahepático, desaparece cuando el niño llega a la pubertad. La acumulación debe ser excesiva en un órgano para considerarlo policórico; sería un error dar este calificativo a un ligero aumento de los lípidos o del glicógeno en la célula hepática, muscular o renal; por el contrario en las policorias el almacenamiento del metabolito puede ser tan grande que ninguna célula del organismo conserva un aspecto normal.

En segundo lugar, el metabolito acumulado, debe ser una sustancia que, en pequeña cantidad, forme parte de la célula considerada: lípidos y glicógeno están presentes en el hígado, ri-

rión o músculo, las células nerviosas y las glandulares. Hacemos notar que el metabolito sobrecarga la célula noble y no el tejido retículo-endotelial; ésta es la diferencia esencial entre las policorias y un grupo nosológico vecino, el de las enfermedades congénitas y a veces familiares, ligadas también a una alteración del metabolismo, en las que ciertas sustancias pueden acumularse en un órgano, deformarlo y hasta destruirlo como ocurre en la enfermedad Gaucher, Niemann-Pick y Hand-Schuller-Christian, enfermedad de Tay-Sachs, etc. En estos casos se trata de una acumulación de lípidos en el sistema retículo endotelial, el cual es primitivamente inundado y solo secundariamente es que las células nobles son ahogadas. Estas enfermedades pueden ser reunidas bajo el término de dislipoidosis propuesto por L. van Bogaert.

Vemos pues, la diferencia fundamental que existe entre las dislipoidosis y las policorias; en las primeras el metabolito es acumulado en el sistema retículo endotelial y en las segundas en las células nobles, las primeras pueden destruir el órgano y causar la muerte, las segundas son benignas y curan al llegar a la pubertad. Otra diferencia a establecer es con las intoxicaciones; la infiltración grasa del hígado producida por una intoxicación por cloroformo o por el fósforo, o la degeneración grasa del hígado o del riñón producida por una infección se diferencian netamente de las policorias que son debidas a una disendocrinia nerviosa. El origen neurohormonal de la policorias está bien demostrado en la actualidad.

La diferencia entre las policorias y las tesaurismosis de Von Gierke, es que, bajo este último término se entiende toda acumulación patológica excesiva que sobrecarga los diferentes tejidos, es decir que las tesaurismosis comprenden a la vez las policorias y las dislipoidosis.

Cuando se habla de policoria hepática se entiende la sobrecarga en glicógeno del hígado (enfermedad de von Kierke) o la sobrecarga en cuerpos grasos (Esteatosis masiva del hígado o enfermedad de Debre y Semelaigne). Cuando existen ambas sobrecargas se habla de policoria mixta.

Es posible que de la enfermedad de von Kierke se pase a la esteatosis masiva y recíprocamente. Corresponde a la fisiología demostrar si tales transformaciones pueden producirse. Como ambas enfermedades dependen de una alteración neurohormonal, no es de sorprender que el aspecto clínico de los niños enfermos, su evolución y síntomas clínicos sean vecinos.

Finalmente, hay un caso en el que la policoria puede ser secundaria es: "el síndrome policórico secundario de los niños diabéticos" en la que se observa la sobrecarga grasa del hígado o la sobrecarga glicónica del riñón.

Policoria Hepática

El comienzo de la enfermedad es precoz e insidioso. Dos hechos llaman la atención de los padres: el niño aumenta de más en más el volumen de su vientre y no crece como corresponde a su edad. Algunas veces, ya desde el nacimiento, ha llamado la atención el desmesurado tamaño del vientre del niño. Lo que más inquieta a los padres es que el niño no crece, su retardo en el desarrollo motor, su tardanza en adquirir la capacidad de mantener erguida la cabeza, caminar, mantenerse sentado, etc., todo lo cual contrasta con el psiquismo normal que presenta el niño.

Al examen de estos enfermos la atención del médico se orienta hacia la hepatomegalia: se constata un hígado grande, voluminoso, a veces enorme. La madre confirma que el bebé había presentado, desde pequeño un vientre grande y voluminoso. El órgano a veces llena el vientre, es indolente, se percibe claramente la entrante que separa el lóbulo derecho del izquierdo, su borde es agudo y descende hasta las proximidades de las crestas ilíacas; como el lóbulo izquierdo está muy hacia la izquierda es confundido con un bazo hipertrofiado. No se observa sobre la pared abdominal traza alguna de circulación colateral, ni hemorroides, el vientre no contiene líquido; el bazo no es percutible ni palpable. Las laparatomías realizadas por error han mostrado un hígado voluminoso, regular, liso, de coloración y consistencia normales.

En lo que concierne el crecimiento, para dar una idea en que medida puede estar retardado es suficiente decir que enfermos d 6 años de edad representan solo tres años.

Desde el punto de vista metabólico son hipoglicémicos y cetonúricos. En general, estas perturbaciones crónicas del metabolismo no se traduce por ningún signo funcional importante. La acidocetosis se traduce por un olor especial del aliento por las mañanas en ayunas, y la hipoglicemia por una particular apatencia por los alimentos hidrocarbonados. Hay niños, como un paciente de Loeschke "que tenía miedo de tener hambre de noche" por lo que dormía con una bebida azucarada sobre la mesita de noche. Excepcionalmente se podrá asistir a una crisis hipoglicémica.

Es de notar, que estos niños, en los primeros años de la vida, presentan crisis de vómitos paroxísticos, cortos, después de los cuales se observa un estado de cetosis que recuerda los vómitos cíclicos de la infancia.

La pubertad puede tardar en instalarse, pero con ella sobreviene la curación; el hígado regresa de tamaño, el adolescente crece, las formas se afinan y recomienza una existencia normal.

Desde el punto de vista del laboratorio, los análisis y exámenes a realizar son: la constatación de la hipoglicemia en ayu-

nas (hay enfermitos con glicemias de 0.30 a 0.20). La hiperlipemia: 5 gramos es la cifra en el niño normal, en el policórico sube a 10, 15 y 20 gramos. La hipercolesterolemia 1.80 es la cifra normal, en los policóricos sube a 2, 3 grs., 3 gramos, 5 grs., 6 grs., 7 grs. y aun más.

La existencia de cetona en la orina es un signo de gran valor; no falta casi nunca. Las cifras pueden variar de un examen al otro: en algunos análisis solo hay vestigios, en otros llega a ser de 2 grs. por litro de orina.

Policoria Cardíaca

En general, en los casos de policoria glicogénica del hígado no se encuentra policoria cardíaca, hace excepción un solo caso de Unshelm y Kimmlstiel en que el corazón era voluminoso y estaba cargado de glicógeno. En los casos de policoria cardíaca glicogénica, la muerte sobreviene regularmente; se trata en general de lactantes con un corazón enorme, en el que la balanza, muestra la autopsia, un considerable aumento de peso. El examen de los músculos muestra asimismo una policoria muscular que por lo común está ausente en los casos de policoria hepática.

El cuadro clínico de la policoria cardíaca glicogénica se parece extraordinariamente a la hipertrofia cardíaca congénita en la cual hay aumento de fibras musculares pero no sobrecarga glicogénica; si ambas enfermedades constituyen diferentes modalidades de una sola entidad, es un problema aun no resuelto. En general, el niño se manifiesta normal durante un cierto tiempo hasta que los síntomas aparecen; existe pues, entre el nacimiento y el comienzo clínico, un intervalo libre que puede durar semanas o meses durante el cual el desarrollo del niño se realiza normalmente. En otros casos los síntomas aparecen en los primeros días de la vida: crisis de disnea, cianosis, grito débil, llevan a la madre a consultar. La cianosis no es tan acentuada como en la tetralogía de Fallot; otras veces son pálidos y se piensa más en alteración hematopoyética que en una alteración cardíaca. La radiografía muestra corazón enorme, a bordes convexos y regulares sin que sea posible distinguir los límites de los arcos arteriales, auricular o ventricular; recuerda "el corazón de buey" del adulto, ocupa casi todo el hemitórax izquierdo. Se trata de una imagen "de corazón en bola", muy fácil de diferenciar de los contornos que adquiere el corazón con malformaciones valvulares.

La muerte sobreviene a una edad variable, al nacimiento, a los 15 o 20 días, o más tarde, entre los 3 y 4 años.

Policoria Renal, Muscular y Nerviosa

La policoria renal tiene dos expresiones: la sobrecarga en lípidos que se traduce por una nefrosis lipoidica o bien la sobrecarga glicogénica sobre la cual nos detendremos.

El epitelio renal del embrión contiene glicógeno, el del adulto contiene escasísimas cantidades; en el caso de la policoria renal los riñones están aumentados de tamaño y contienen grandes cantidades de glicógeno el peso del órgano puede llegar a ser el doble del normal. El cuadro clínico es mal conocido al presente; son necesarios otros estudios para poder afirmar si se elimina glicógeno por la orina.

La policoria muscular es rarísima, puede asentar a nivel de la lengua que se presenta hipertrofiada o a nivel de un músculo esquelético. El aspecto histológico es característico, la fibra se muestra aumentada de volumen, de un tamaño a veces doble del normal, inflada y vacuolada. Las vacuolas son debidas al glicógeno.

La policoria nerviosa se traduce por una sobrecarga de las células ganglionares de los núcleos grises centrales, de las células endimiarias y de las células meningeas.

Algunos autores relacionan estas alteraciones con las perturbaciones de carácter que algunas veces son observadas en estos enfermitos.

Patogenia de las Policorias

Debré y sus discípulos sostienen la patogenia neuro-hormonal: las perturbaciones del crecimiento, el infantilismo, la asociación de una perturbación metabólica de los lípidos y los glucidos, el aspecto adiposo genital, la frecuente mejoría en el período puberal, constituyen un conjunto de argumentos en favor de la teoría diencefalo-hipofisiaria. Es forzoso reconocer que en esta teoría el argumento anatómico falta o son débiles las constataciones hechas en ese sentido. Por el contrario la argumentación clínica, es favorecida por la experimentación; la hipofisectomía provoca en el animal un cuadro vecino al de la policoria, con hipoglicemia, hiperglicemia, sensibilidad a la insulina e insensibilidad a la adrenalina.

La señora Lamotte-Barillón ha puesto en evidencia un hecho capital: el suero de los policóricos carece de hormona glicógeno tropa hipofisiaria. El origen de la enfermedad policórica es pues conocido, ella es debida a la carencia de la hormona glicogenotropa hipofisiaria bajo cuya acción la adrenalina realiza la glicogenolisis hepática.

Tratamiento

El tratamiento ideal, curativo, sería realizado con la hormona glicogenotropa de la hipofisis. Las vitaminas A y E son excitantes de la hipofisis y benefician a los niños policóricos. Contra la cetosis, el régimen debe ser pobre en grasas, las comidas deben ser pequeñas y frecuentes — por el hambre que presentan estos enfermitos — y, dada la hipoglicemia, no deben ser restringidos los hidratos de carbono.