

CIRROSIS BILIAR XANTOMATOSA. LITIASIS DEL
COLEDOCO

Dr. Juan C. del Campo

La asociación en un enfermo dado de una ictericia, de una cirrosis y de una xantomatosis en forma claramente definida como en nuestro enfermo constituye un hecho de interés tanto desde el punto de vista doctrinal como práctico lo que obliga a presentar los casos aunque su estudio adolezca de algunas fallas. El nuestro es el segundo caso presentado en el Río de la Plata siendo el primero el de B. Varela Fuentes, M. Miqueo, J. Medoc y A. R. de Miguel.

He aquí la historia clínica: (1)

A. C. de B., 41 años, ingresa al H. Pasteur. Sala 22 el 11 de noviembre de 1945.

Sin antecedentes patológicos dignos de ser anotados, sin ningún trastorno dispéptico.

Menarca a los 17 años, menstruaciones regulares, 1 aborto y después un embarazo y parto normal hace 15 años.

En mayo de 1944 (hace 18 meses) enferma bruscamente con un gran chucho que dura varias horas, sin dolores, ni náuseas ni vómitos, pocos días después se repite el chucho y a los 8 días del primer chucho nota tinte icterico de piel y conjuntivas, orinas colúricas y estado diarreico con materias descoloradas.

Durante los dos primeros meses de la enfermedad tuvo una anorexia acentuada adelgazando 11 quilos, tuvo varios chuchos, ausencia de dolor y persistencia de la ictericia.

A los dos meses recuperó el apetito a pesar de persistir la ictericia, los chuchos aunque atenuados y su estado diarreico (5 a 7 deposiciones diarias con materias decoloradas.

La decoloración de materias persistió durante 8 meses, luego se re-coloraron, siendo actualmente al decir de la enferma de color normal, pero persistiendo incambiado el estado diarreico.

(1) Caso que nos fué enviado perfectamente estudiado de la Clínica Médica del Prof. J. C. Plá.

Solo de cuando en cuando siente un dolor epigástrico irradiado a la fosa lumbar derecha, dolor sordo con sensación de ardor que no le molesta mayormente.

En diciembre de 1944 ingresa al H. Maciel y rechaza la intervención, que se le propone.

Desde ese instante hasta ahora sólo ha tenido un chucho.

Actualmente la enferma tiene una ictericia intensa (aunque disminuida con relación a la ictericia inicial) orinas colúricas y materias diarréicas, coloreadas, acusa prurito.

Tiene apetito habiendo aumentado unos 5 kilos, trabaja y soporta una alimentación variada, tolerando leche y huevos y acusando ligeros dolores en el hipocondrio derecho después de comer guisos.

En la Sala las materias fecales son hipocoloreadas, los sondeos duodenales son positivos y la respuesta vesicular a la prueba de Meltzer Lyon negativa.

Examen: Enferma lúcida, apirética con buen estado general. Tinte icterico intenso de piel y conjuntivas. Marcado xantelasma de ambos párpados y ángulo interno de ojo.

Xantoma plano en la cara, palmas de la mano y pliegues de flexión digitales, bajo la forma de trazos blanco-amarillentos, dolorosos a la presión (ver figura 1 y 2).

Xantoma tuberoso (ver figura 3) en la cara externa de pierna, en rodillas, regiones olecraneanas y glúteas, bajo la forma de granulaciones separadas o confluentes.

Estas manifestaciones cutáneas han aparecido después de la ictericia. La exploración del vientre da como signos importantes:

Ausencia de signos de ascitis.

Hígado grande llegando hasta por debajo de la cresta ilíaca, con borde duro cortante y escotado, indoloro.

Esplenomegalia; el bazo sobrepasa el reborde costal netamente a la inspiración.

Cardiovascular; sin particularidades.

Exámenes preoperatorios:

Bilirrubinemia: 15-VIII-1945: B.I. normal, D. 45 m. 4‰; 22-VIII-1945: B.I. normal, D. 30 m.; 31-VIII-1945: B.I. normal, D. 42 m.; 5-IX-1945: B.I. normal, D. 47 m.

Colesterolemia: 16-VIII-1945: 7 gramos 20‰; 22-VIII-1945: 8 gramos; 27-VIII-1945: 7 gramos; 7-IX-1945: 5 gramos.

Orina: Reacción positiva intensa de pigmentos y ácidos biliares.

Urea: 0 gramo 35‰.

13-IX-1945: Meltzer Lyon: negativo.

14-IX-1945: Tiempo de sangría: 2'30". Tiempo de coagulación: 5'.

15-IX-1945: Sangre: Eritrosedimentación: 1 hora, 72 milímetros; 2 horas, 110 milímetros; Índice de Katz, 63 ½; Glóbulos rojos, 4.200.000; Hemoglobina, 80 %; Valor globular, 0,95; Poli-neutrófilos, 80 %; Poli-eosinófilos, 6 %; Poli-basófilos, 1 %; Monocitos, 1 %; Linfocitos, 6 %;

Tiempo de protrombina, 19"; (Quick), normal; Prueba de lazo, negativa; Prueba de Quick (intravenosa), 52 %; Prueba de Takata-Ara, positiva débil; Weinberg y Cassoni, negativa.

Radioscopia de abdomen: Hígado grande; el borde inferior de la sombra hepática llega a la cresta iliaca.

Contorno superior de aspecto normal. No hay desplazamiento del estómago.



Fig. 1.

Investigación de parásitos en líquido duodenal negativa.

17-IX-1945: proteinemia plasmática, 6 gramos 53 % (método de la gota); Hematocrito, 42 %.

Intervención: (20-IX-1945). — Dr. Prof. Juan Carlos del Campo. Dr. José Piquinela. Pte. Dinorah Castiglioni. Pte. Grille.

Anestesia general; ciclopropano, con intubación traqueal. (Br. Cañellas). Pre-medicación.

Laparatomía paramediana derecha transrectal supra e infra umbilical.

Hígado enormemente hipertrofiado, duro, tenso, dificultando considerablemente las maniobras de exteriorización.

Fosa vesicular con residuos inflamatorios. Grandes adherencias, firmes, vinculan el fondo de la vesícula biliar, el borde del hígado y un segmento del estómago o del duodeno. La disección de esta zona muestra que hay allí un foco residual de peritonitis a punto de partida en el fondo de la vesícula en donde hay restos de necrosis. Se separa el estómago de la



Fig. 2.

vesícula pasando a través de la vesícula biliar; luego se curetea la mucosa del casquito de vesícula que ha quedado adherente al estómago y se peritoniza la zona cruenta. Mecha provisional en el interior de la vesícula.

Exploración del pedículo hepático. Hepato colédoco muy dilatado, de unos 2 cms. de diámetro y de paredes esclerosadas. Previa punción confirmatoria de ser el colédoco se abre este saliendo una bilis clara con una que otra mucosidad. Al abrir el colédoco se cayó en una zona con una pequeña infiltración que hizo pensar momentáneamente en una lesión neoplásica.

Exploración instrumental y manual de hepatocolédoco.

Decolamiento del duodeno (Vautrin-Kocher). Esta maniobra permite comprobar la existencia de un cálculo movilizable en el colédoco y permite llevarlo hacia arriba hasta el orificio de coledocotomía.

Nueva exploración instrumental negativa.

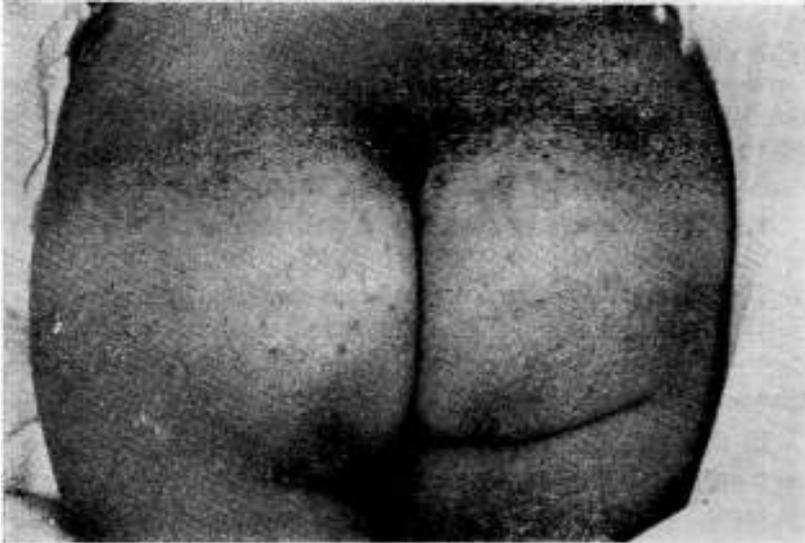
Con sondas beniqué se llega hasta el duodeno y se dilata el esfínter de Oddi.

Cierre de la coledocotomía en dos planos con hilo de lino.

Exploración de la vesícula extrayendo de ella dos cálculos facetados.

Exploración del páncreas: algo indurado.

Sonda de Pezzer en la vesícula biliar, mecha en la logia sub-hepática, yendo hasta el plano de decolamiento del duodeno.



Cierre de la incisión por planos. Catgut cromado. Crin.

Los cálculos extraídos son 1) el del colédoco ovoideo, liso de 14 mm. de diámetro por 10 por 10. mixto; 2 los de la vesícula facetados, mixtos de 12 mm. de diámetro.

Se quiso extraer un fragmento de hígado junto al ligamento suspensor encontrando el parénquima duro, esclerosado, saliendo abundante sangre y bilis, con mucus de los pequeños canales biliares.

Agregamos además la existencia de una peri-hepatitis extensa manifestada por adherencias laxa diseminadas, vinculando el hígado al diafragma.

Postoperatorio: Sin el menor incidente, encontrándose la enferma perfectamente bien desde la tarde de la operación.

El 16 de octubre, 26 días después de la intervención tiene:

Bilirrubinemia: D. 4 mm. %c. I. normal.

Colesterolemia: 3 gramos 18 %c.

Desaparición gradual de la ictericia y rápida del dolor de los xantomas cutáneos.

El 25 de octubre es sometida a una 2ª intervención, colecistectomía, en el curso de la cual se comprobó, una disminución de volumen y de consistencia del hígado, cuyo color se acerca al normal.

Se extrae un fragmento para examen histológico que muestra una cirrosis (Br. Enrique Castro), así como el examen histológico de los xantomas muestra su estructura típica (Er. Enrique Castro).

Una fistula duodenal post-operatoria puso en peligro la vida de la enferma, conjurándose su situación penosamente, siendo dada de alta el 17 de noviembre. En abril de 1946 vuelve a hacerse ver.

Estado general excelente, habiendo aumentado de peso, no presentando ningún trastorno dispéptico.

El xantelasma ha desaparecido casi por completo.

Hemograma: IV-1946: Glóbulos rojos, 4.560.000; Glóbulos blancos, 7.200; Hemoglobina, 90%; Valor globular, 1; Colesterolemia, 1 gramo 80; Bilirrubinemia, ind. 5 mm.; Orina. Normal.

Nuestro caso llena los requisitos generales.

- 1) Una ictericia obstructiva del tipo subtotal, de larga duración y con variaciones.
- 2) Una cirrosis neta con esplenomegalia.
- 3) Una xantomatosis del tipo plano (palma de la mano) y tuberoso (codo, nalgas) como es de regla según Thanhauser y Magendantz.

El ascenso de la colesterolemia en las ictericias obstructivas y su mantención durante largo tiempo conjuntamente con la aparición tardía de la cirrosis y luego de la xantomatosis cutánea hace que se piense que la cirrosis y la xantomatosis son secundarias a la obstrucción biliar cualquiera sea el nexo patogénico que la explique, sea que el sistema rectículoendotelial almacene el colesterol y los esteres del colesterol en exceso, sea que, perturbado en su funcionamiento elabora y retenga en su seno dichos productos.

La cirrosis y la xantomatosis serían secundarias y el deber del práctico consistiría en entregar cuanto antes el enfermo al cirujano para dejar expedita la vía biliar principal, obteniéndose resultados favorables, por lo menos, dentro de ciertos límites.

Los hechos no serían tan sencillos según algunos autores y la secuencia señalada ictericia obstructiva, cirrosis biliar, xantomatosis pasaría a ser precisamente lo discutible.

La idea se inicia ya en los primeros casos publicados (el primero es de Adisson y Gull) y toma cuerpo con Hardaway, Chvos-

tek, Thannhauser y Magendantz, siendo expuesta en su última modificación por Thannhauser en su obra "Lipidosis" (Oxford Medical Publications) en el cual hay un minucioso estudio de la entidad que ellos llaman "cirrosis biliar xantomatosa".

Basándose en observaciones operatorias, casos de autopsias y conceptos patogénicos se expone un punto de vista diferente, que conocido obliga a meditar las decisiones quirúrgicas.

De acuerdo con ese punto de vista, la xantomatosis, definida como enfermedad del metabolismo celular lípido (1ª hipótesis) tomando el sistema retículo-endotelial, podría ser primaria o secundaria.

Las primarias a su vez las divide en 2 grupos o tipos, hipercolesterémico o normocolesterémico los cuales no difieren entre sí desde el punto de vista histológico o microscópico, (células espumosas recargadas del colesterol y ésteres del colesterol así como granulaciones xantomatosas son elustráctum de ambos casos) y si sólo en el resultado del examen de la sangre y en la localización habitual de los depósitos xantomatosos.

Es en la xantomatosis primaria del tipo hipercolesterolémico que Thannhauser coloca la cirrosis biliar xantomatosa.

El trastorno del metabolismo celular lípido, pasaría a ser el elemento esencial e inicial del síndrome alrededor del cual se agruparían las demás.

1) La ictericia incompleta con pasaje de bilis al intestino sería explicada por acúmulos colesterólicos en las grandes vías biliares parecidos al ateroma de las arterias con salientes en las zonas productivas y retracciones estenosantes en las zonas cicatriciales, con dilataciones intermedias.

2) La cirrosis del tipo biliar sería con ecutiva a estas lesiones de los grandes canales.

En apoyo de estas ideas se señala:

1) La ausencia de cálculos en muchas de las observaciones operatorias y necrópsicas, con permeabilidad de la vía biliar.

2) La presencia de estas lesiones xantomatosas en los canales, indicadas desde la observación de Moxen (2ª de la literatura).

La importancia de estas ideas es grande.

Obliga a tener en cuenta esta posibilidad y a buscarla.

Encontrada como lesión aislada en el momento operatorio define una situación de suma gravedad con evolución progresiva fatal.

Encontrada como lesión asociada, pone una nota de duda en la evolución del caso.

En cualquier circunstancia obliga a un tratamiento médico.

Y compartimos la posición de Varela Fuentes y sus colaboradores que busca a propósito de un caso personal diagnosticar y detener la enfermedad antes de la aparición de la xantomatosis cutánea.

Pero este punto de vista doctrinario es suficientemente firme como para abstenerse siempre de la comprobación quirúrgica?

Yo creo que no como tampoco creo acertada la posición de Thannhauser cuando en el afán de asignar a la xantomatosis el máximo de responsabilidad sostiene que la eventual litiasis del colédoco es por una parte consecutiva a la xantomatosis y en segundo lugar que su extracción no modifica la situación clínica.

En nuestro caso, el cálculo del colédoco de nuestra enferma debe ser considerado lógicamente como cálculo vesicular emigrado a la vía biliar principal, por una parte, por su similitud de constitución con los vesiculares, por otra parte porque la enferma tenía en su vesícula las lesiones residuales de una obstrucción del cístico de la que había salido espontáneamente (perforación vesicular del fondo, cierre cicatrizal del cístico), obstrucción que debe haber sido seguida de la caída del cálculo en el colédoco.

Por otra parte la mejoría experimentada por la enferma señala el papel principal del cálculo.

En un terreno tan lleno de incógnita, de hipótesis, no pueden faltar discrepancias. Por ejemplo Varela Fuentes y colaboradores consideran que la ictericia está "ligada íntima y directamente al proceso cirrótico del hígado".

G. B. Eustermann y Montgomery, se consideran "incapacitados para determinar si la diátesis xantomatosa precede a la enfermedad del hígado o la sigue".

Hardaway (1890) y Chvostek (1911) consideran que la cirrosis sería secundaria a los depósitos xantomatosos y a sus cicatrices, encontrado por primera vez por este último en los hígados cirróticos.

Agreguemos que aún cuando la idea de considerar la cirrosis

biliar xantomatosa como una xantomatosis primaria va haciendo camino no todos la aceptan de plano.

Y es de señalar como un aporte de gran valor práctico el de G. E. Eustermann y H. Montgomery, los que a propósito de un caso personal dan un resumen de 10 casos de la Clínica de Mayo. De estos casos 6 podrían corresponder al concepto de Thannhauser y Magendantz aún cuando las considera como casos en que la cirrosis era primaria pero en 4 los trastornos fueron netamente secundarios dado que el punto de partida ha sido una estrechez post-operatoria del colédoco.

Agregan por otra parte que la corrección de la obstrucción biliar extra-hepática trae una mejoría pudiendo la salud de los pacientes ser restaurada más o menos completamente.

Es a este punto de vista práctico que nos adherimos y es en apoyo de él que presentamos nuestro caso.

Es posible que un detallado estudio químico de la sangre que omitimos permita mayores precisiones.

Pero hay todavía muchos puntos de duda y de todas maneras sería tan discutible la actitud de quien rebaja el papel del cálculo del colédoco como el del que lo eleva ya que ni aún en la litiasis simple del colédoco lo es todo.

Como sería equivocada la actitud del cirujano que desconociera el papel evolutivo de la cirrosis biliar o de las infiltraciones colesterólicas de las vías biliares principales aun cuando discutiera su papel patogénico.

Dr. Prat. — La comunicación del Dr. Del Campo de cirrosis biliar xantomatosa y litiasis del colédoco, constituye indudablemente un caso de excepción, un caso raro, la prueba es que se citan sólo dos casos en la bibliografía nacional. He tenido la suerte de que los dos casos hayan pasado por mi clínica. No se si podremos conseguir aunque el otro caso ha sido publicado ya, que sea presentado y discutido en esta tribuna, pues así tendríamos que el 100 % de los casos estudiados en el país hubieren sido comentados en la Sociedad de Cirugía del Uruguay. Se explica perfectamente que no haya discusión en un tema de observación casi excepcional, pero la mesa tiene que agradecerle al Dr. Del Campo la observación tan interesante que nos ha traído y el éxito brillante obtenido en su tratamiento a pesar de ser un caso muy serio y grave.

EQUINOCOCOSIS HIDATICA DE CORAZON

Dr. C. Vigil Sónora. — Deseamos presentar a la atención de los Sres. Consocios — en carácter de nota previa — un caso operado, con resultado hasta el momento feliz, de equinocosis hidática de corazón.

Por su interés casuístico y por sus particularidades este caso será objeto oportunamente de una presentación detallada.

Por el momento queremos únicamente señalarlo y mostrar parte de la documentación para facilitar la discusión ulterior del caso.

Se trata de una mujer de 36 años de edad procedente del interior del país (San Carlos). Su historia clínica comienza hace 7 años con vómitos repetidos, al parecer hidatídicos.

Es internada posteriormente con un cuadro pulmonar (expectoración hemoptoica verificándose en el curso del examen clínico la existencia de trastornos cardíacos, caracterizados únicamente por apagamiento de los tonos.

El examen cardiológico completo (Serv. del Dr. Amargós) permitió llegar al diagnóstico de equinocosis hidática del Corazón.

Se interviene en nuestra clínica privada, verificándose lo que sigue:

- 1) Desaparición de la cavidad pericardiaca en su porción anterior.
- 2) Existencia de la siguiente lesión:

a) En un primer momento se advierte la existencia de una lesión ubicada en la zona apical del corazón, lesión que puncionada da salida a líquido incoloro, transparente y más adelante a líquido con minúsculos fragmentos blancos.

b) Abierta esa lesión y obtenido paso hacia el interior se da salida a muy numerosas vesículas hidáticas, la mayor de las cuales tendría aproximadamente 4 cms. de diámetro mayor.

c) Reconstruída la lesión con ayuda de los datos de la exploración quirúrgica, puede establecerse lo que sigue:

Las vesículas hidáticas están acumuladas en una gran cavidad que ocupa la zona apical del corazón, toda la porción del órgano que está sobre el centro frénico.

Por detrás la cavidad se extiende ininterrumpidamente hacia la izquierda y hacia arriba, limitándose hacia los lados por las zonas en que el pericardio anterior está patológicamente adherido al músculo cardíaco.

En conjunto, pues, esa cavidad contacta con el corazón por la punta, por la mitad inferior de la cara posterior, por el extremo borde derecho y por su cara frénica.

Estos son los caracteres objetivos de la lesión, sin entrar ahora en la discusión de la evolución del crecimiento de la hidatide ni en el estudio de la exacta localización anatómica.

En conclusión. — Nos interesa señalar por el momento:

1º) Es de la mayor importancia señalar la topografía de la lesión para determinar la mejor vía de abordaje.

2º) Pensemos que para ello pueden utilizarse los procedimientos que visualizan las cavidades cardíacas con ayuda de medios de contraste.