Año 1907 N.° 1753

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

SOBRE UN CASO

DE LA

ENFERMEDAD DE RECKLINGHAUSEN

Ó

NEUROFIBROMATOSIS GENERALIZADA

TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

JOSÉ S. PAEZ

Médico interno de la Asistencia Pública
Ex-practicante externo del Hospital de Niños
Ex-practicante auxiliar del Hospital Oftalmológico de la Sociedad de Beneficencia
Ex-practicante auxiliar de la Estación Sanitaria de Liniers
Ex-practicante de la Asistencia Pública

BUENOS AIRES
«LA SEMANA MÉDICA», IMP. DE OBRAS DE E. SPINELLI
737 — CALLAO — 737
1907

SOBRE UN CASO

DE LA

ENFERMEDAD DE RECKLINGHAUSEN

Ó

NEUROFIBROMATOSIS GENERALIZADA

Año 1907 N.º 1753

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

SOBRE UN CASO

DE LA

ENFERMEDAD DE RECKLINGHAUSEN

Ó

NEUROFIBROMATOSIS GENERALIZADA

TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

JOSÉ S. PAEZ

Médico interno de la Asistencia Pública
Ex-practicante externo del Hospital de Niños
Ex-practicante auxiliar del Hospital Oftalmológico de la Sociedad de Beneficencia
Ex-practicante auxiliar de la Estación Sanitaria de Liniers
Ex-practicante de la Asistencia Pública

BUENOS AIRES
«LA SEMANA MÉDICA», IMP. DE OBRAS DE E. SPINELLI
737 — CALLAO — 737
1907

La Facultad no se hace solidaria de las opiniones vertidas en las tesis.

Artículo 162 del R. de la F.

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Decano

DR. D. ELISEO CANTÓN

Vice Decano

DR. D. JOSÉ PENNA

Consejeros

DR. D. EUFEMIO UBALLES (con lic.)
» » PEDRO N. ARATA
» » PEDRO LAGLEYZE (con lic.)
» » JOSÉ PENNA
» » LUIS GÜEMES
» » ELISEO CANTÓN
» » ENRIQUE BAZTERRICA
» » ANTONIO C. GANDOLFO
» » JOSÉ M. RAMOS MEJÍA
» » JUAN A. BOERI (supl.)
» » BALDOMERO SOMMER
» » G. ARAOZ ALFARO
» » JOSÉ R. SEMPRUN
» » ABEL AYERZA
» » JAIME R. COSTA
» » J. MANUEL IRIZAR

Secretarios

DR. D. RICARDO S. GOMEZ (Escuela de Medicina)
» » JONÁS LARGUÍA (Consejo Directivo)

ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos Titulares
Zoología Médica	DR. PEDRO LACAVERA
Física Médica	» JAIME R. COSTA
Química Médica	» ATANASIO QUIROGA
Botánica Médica	» LUCIO DURAÑONA
Química aplicada á la Medicina	» PEDRO N. ARATA
Histología	» RODOLFO DE GAINZA (con lic.)
Anatomía Descriptiva	» JOAQUIN LOPEZ FIGUEROA
Anatomía Descriptiva	» JOSÉ ARCE (interino)
Semiología y ejercicios clínicos	» GREGORIO ARAOZ ALFARO
Anatomía Topográfica	» JUVENCIO Z. ARCE
Fisiología General y Humana.	» HORACIO G. PIÑERO
Anatomía Patológica	» TELÉMACO SUSINI (con lic.)
Bacteriología	» CARLOS MALBRAN
Higiene Pública y Privada	» RICARDO SCHATZ
Materia Médica y Terapéutica.	» JUSTINIANO LEDESMA
Patología Externa	» OBDULIO HERNANDEZ
Medicina Operatoria	» LEANDRO VALLE
Clínica Ginecológica	» ENRIQUE BAZTERRICA
» Oto-rino-laringológica.	» EDUARDO OBEJERO
» Dermat.ª y Sifilográfica	» BALDOMERO SOMMER
» Epidemiológica	» JOSÉ PENNA
» Quirúrgica	» PASCUAL PALMA
» Neurológica	» JOSÉ M. RAMOS MEJÍA
» Médica	» LUIS GÜEMES
» Médica	» FRANCISCO A. SICARDI
» Oftalmológica	» PEDRO LAGLEYZE (con lic.)
Patología Interna	» MARCIAL V. QUIROGA
Medicina Legal	» FRANCISCO DE VEYGA
Clínica Quirúrgica	» ANTONIO C. GANDOLFO
» Médica	» IGNACIO ALLENDE
» Obstétrica	» SAMUEL MOLINA
Toxicología Experimental	» JUAN B. SEÑORANS
Clínica Pediátrica	» ANGEL M. CENTENO
Clínica Médica	» ABEL AYERZA
» Génito-urinarias	» PEDRO BENEDIT
» Psiquiátrica	» DOMINGO CABRED
» Quirúrgica	» DIÓGENES DECOUD
» Obstétrica	» ELISEO CANTÓN

ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos extraordinarios
Anatomía Patológica.....	DR. JOSÉ BADÍA
Clínica Ginecológica.....	» ALFREDO LAGARDE
	» JOSÉ F. MOLINARI
Clínica Oftalmológica.....	» TEÓFILO A. MORET
Clínica Quirúrgica.....	» DANIEL J. CRANWELL
	» AVELINO GUTIERREZ
Clínica Dermatog. Sifilográfica.	» MAXIMILIANO ABERASTURY
Clínica Neurológica.....	» JOSÉ A. ESTEVES
	» JOSÉ R. SEMPRUN
Clínica Psiquiátrica.....	» BENJAMÍN T. SOLARI
Clínica Pediátrica.....	» ANTONIO F. PIÑERO
Medicina Legal.....	» DOMINGO S. CAVIA
Física Médica.....	» JUAN J. GALIANO

ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Zoología Médica	DR. D. J. GREENWAY
Física Médica	» VACANTE
Química Médica	» VACANTE
Botánica Médica	» RODOLFO ENRIQUEZ
Química aplicada á la Medicina	» VACANTE
Histología	» JULIO G. FERNANDEZ
	» ALOIS BACHMANN (en ejerc.)
Anatomía Descriptiva	» VACANTE
» »	» VACANTE
Semiología y ejercicios clínicos	» VACANTE
Anatomía Topográfica	» VACANTE
Fisiología General y Humana.	» VACANTE
Anatomía Patológica	» VACANTE
Bacteriología	» JUAN CÁRLOS DELFINO
	» LEOPOLDO URIARTE
Higiene Pública y Privada	» FELIPE JUSTO
Materia Médica y Terapéutica.	» VACANTE
Medicina Operatoria	» VACANTE
Clínica Ginecológica	» VACANTE
» Oto-rino-laringológica.	» ELISEO V. SEGURA
» Dermat.ª y Sifilográfica	» VACANTE
Patología externa	» CARLOS ROBERTSON
	» RICARDO S. GÓMEZ
Patología interna	» VACANTE
Clínica Oftalmologica	» ENRIQUE DEMARÍA(en ejerc.)
» Epidemiológica	» VACANTE
» Quirúrgica	» FRANCISCO LLOBET
	» MARCELO VIÑAS
	» MARCELINO HERRERA VEGAS
	» JOSÈ ARCE
» Neurológica	» MARIANO ALURRALDE
Medicina Legal	» PEDRO BARBIERI
Clínica Médica	» PATRICIO FLEMING
	» RICARDO COLÓN
	» LUIS AGOTE
Clínica Obstétrica	» ENRIQUE A. PARDO
	» ENRIQUE ZÁRATE
	» ALBERTO PERALTA RAMOS
	» ARTURO ENRIQUEZ
Toxicología Experimental	» VACANTE
Clínica Pediátrica	» MANUEL A. SANTAS
	» MAMERTO ACUÑA
» Génito-urinaria	» BERNARDINO MARAINI
» Psiquiátrica	» JOSÉ T. BORDA

ESCUELA DE FARMACIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
Zoología general; Anatomía, Fisiología comparada.....	DR. ANGEL T. GALLARDO
Botánica y Mineralogía.....	» ADOLFO MÚJICA
Química inorgánica aplicada..	» MIGUEL PUIGGARI
Química orgánica aplicada....	FRANCISCO BARRAZA
Farmacognosia y posología razonadas.....	» JUAN A. BOERI
Física farmacéutica.....	JULIO J. GATTI
Química Analítica y Toxicológica (primer curso).....	» FRANCISCO P. LAVALLE
Técnica farmacéutica.....	» J. MANUEL IRIZAR
Química analítica y toxicológica (segundo curso) y ensayo y determinación de drogas..	» FRANCISCO P. LAVALLE
Higiene, legislación y ética farmacéuticas.....	» RICARDO SCHATZ

Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Zoología general; Anatomía, Fisiología comparada.....	VACANTE
Botánica y Mineralogía.....	VACANTE
Química inorgánica aplicada..	VACANTE
Química orgánica aplicada....	VACANTE
Farmacognosia y posología razonadas.....	SR. JUAN A. DOMINGUEZ
Física farmacéutica.....	VACANTE
Química Analítica y Toxicológica (primer curso).....	VACANTE
Técnica farmacéutica.....	VACANTE
Química analítica y toxicológica (segundo curso) y ensayo y determinación de drogas..	VACANTE
Higiene, legislación y ética farmacéuticas.....	VACANTE

ESCUELA DE PARTERAS

Asignaturas	Catedráticos titulares
Parto fisiológico y Clínica Obstetrica	DR. FANOR VELARDE
Parto distócico y Clínica Obstétrica	

Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Parto fisiológico y Clínica Obstétrica	DR. MIGUEL Z. O'FARRELL
Parto distócico y Clínica Obstétrica	» VACANTE

ESCUELA DE ODONTOLOGIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
Anatomía, Fisiología, Patología Cirugía Protética, Higiene, Materia Médica y Terapéutica dentarias, Medicina Legal...	DR. LEON PEREYRA
	» N. ETCHEPAREBORDA (con lic.)

Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Anatomía, Fisiología, Patología Cirugía Protética, Higiene, Materia Médica y Terapéutica dentarias, Medicina Legal...	VACANTE
	VACANTE

PADRINO DE TESIS

CONSEJERO

Doctor LUIS GÜEMES

A LOS MIOS

A MI AMIGO

Doctor VICTOR M. MAÚRTUA

PROFESOR DE LA UNIVERSIDAD MAYOR DE SAN MARCOS DE LIMA

Señores Consejeros:

Señores Profesores:

Presento á vuestra consideración este pequeño trabajo sobre la enfermedad de Recklinghausen, cumpliendo con el último requisito que me imponen los reglamentos de la Escuela de Medicina.

Se trata de una enfermedad bastante mal conocida y sobre la cual yo no puedo aportar ningún dato nuevo.

En ese sentido este estudio carece absolutamente de valor, pero quizás no pase lo mismo con la historia clínica de mi enfermo, que permite entrever una estrecha relación de la enfermedad con las alteraciones psíquicas de esta clase de pacientes, lo que vendría á confirmar una de las teorías etiológicas de la afección: la ectodérmica.

Por lo demás, mi estudio presenta deficiencias que no se me ocultan, y que espero trataréis con indulgencia, teniendo en cuenta la poca experiencia que puede tener el que recién se inicia en la ardua carrera de la medicina.

Me retiro de la Facultad con el espíritu lleno de gratitud por las enseñanzas que me habéis inculcado, y por la multitud de sabios consejos recibidos, que me prometo no olvidar.

Quedo especialmente agradecido al Profesor de epidemiología Dr. José Penna.

A los médicos de mi Guardia Dres. Claypole, Lopez Bancalari y demás Dres. del Servicio Médico permanente de la Asistencia Pública, durante el tiempo que de esa Institución fuí practicante, agradezco las atenciones y conocimientos, que con todo desinterés me han brindado.

A mi ex profesor de Clínica Médica Consejero Dr. Luis Güemes, con quien me liga una deuda sagrada al acompañarme en este acto como padrino de tesis, el más solemne y trascedental de mi vida, mi más profunda gratitud.

HISTORIA

Es en el año 1882 que esta enfermedad empieza á estudiarse más completamente; la época de la presentación de la memoria de Recklinghausen.

Pero el conocimiento de la enfermedad data de tiempo atrás, pues habían sido visto casos aislados por Valher en 1814, Hesselbach en 1824 y Hecker en 1858. Kólliquer fué quien reunió varias observaciones, las comparó con las ya publicadas y dió una descripción bastante detallada de la enfermedad que nos ocupa; más tarde vinieron á agregarse estudios de Hitchcok, Virchow, Murray en 1873, Atkinson en 1875, completando más aún los conocimientos.

A Recklinghausen se debe el mérito de haber descripto esta enfermedad más completamente y haber puesto de relieve las íntimas relaciones que ella guarda con el sistema nervioso, comparó sus observaciones con las de los autores citados y describió el aspecto de la enfermedad llamándole muy

especialmente la atención la íntima conexión entre los nervios periféricos y los fibromas múltiples.

Más tarde aún otros autores como Pierre Marie (1904), Verneuil, Brisaud, Feindel, Lahmann, Philipson y Ramon Yehl, se ocupan de la enfermedad encuentran nuevos casos con ciertas particularidades que están de acuerdo con la descripción de Recklinghausen. Los cuatro primeros autores y otros que estudiaron la misma enfermedad no están en un todo con las ideas de Recklinghausen; así tenemos que los cuatro últimos, como Lahmann hacen notar que en todos los enfermos de fibromatosis generalizada, los fibromas múltiples de la piel no parten siempre del perineuro sinó que también parten de las vainas conjuntivas de los vasos como de las glándulas sudoríparas y sebáceas.

Pierre Marie con muchos otros autores agregan á la enfermedad tipo Recklinghausen, los neuromas plexiformes otros como Brisaud y Feindel, apercibidos de la cohexistencia de los cambios tegumentarios (moluscum, discromias) y de los cambios nerviosos, intentan un origen puramente ectodérmico de la afección.

Los descubrimientos anatómicos que se han ido sucediendo ponen aún en duda la teoría ectodérmica; así tenemos á Oriot que propone la hipótesis de la diátesis fibrosa.

Resumiendo tenemos que se han formado tres agrupaciones principales, cada una con su respectiva opinión.

Unos que no pretenden ver en esta afección una entidad mórbida perfectamente definida, sinó únicamente una de las manifestaciones, una de las formas de la fibromatosis generalizada múltiple: esta es la opinión de Gaucher.

Otros como Chauffard é Yehl dan una idea más extensa al complexus sintomático, describiendo un conjunto de fibromatosis pigmentaria, y distinguen una neurofibromatosis pigmentaria del tipo Recklinghausen y una dermofibromatosis pigmentaria. Y en fin, los verdaderos partidarios de Recklinghausen como Landowsky, Brisaud, Feindel, admiten una verdadera entidad mórbida con síntomas, substractum anatómico y terreno de evolución netamente determinados.

Y es esta la opinión que puede abrazar y explicar todos los casos, á la cual nos adherimos.

DEFINICION

De la lectura de los trabajos que hemos tenido oportunidad de estudiar sobre la neurofibromatosis generalizada, hemos elegido una definición que nos parece bastante completa; por que debemos tener presente que la enfermedad se presenta con caracteres no siempre constantes, es decir que estos caracteres varían mucho de un enfermo á otro: me refiero á la definición de Pierre Marie. Para este autor es una enfermedad que está caracterizada por tres síntomas primordiales.

1.° Tumores desarrollados sobre el trayecto de los nervios periféricos y profundos.

2.° Tumores cutáneos ó profundos que no parecen estar en relación con los troncos nerviosos,

3.° Manchas cutáneas de tamaño y extensión muy variables, pero cuya coloración es más ó menos uniforme.

Estos signos indicados son los más ó menos constantes, pero á estos tenemos que agregar otros no

menos importantes y podemos decir que vienen como sobreagregados. Tales son los fenómenos psíquicos que parece están en relación directa con los trastornos de la inteligencia, como la dificultad para aprender, falta de atención, pérdida de memoria, poco interés por lo que le rodea, pérdida de afecto aún para con los suyos, y hasta para sí mismo en algunos casos. Tenemos, además, un estado mental anormal, encontrándose alteraciones del lado de la sensibilidad cutánea y de la sensibilidad especial.

Además, algunos de estos enfermos sienten dolores diversos, localizados ya sea en las articulaciones, en los huesos, anestesias vagas y pruritos.

También se encuentran cambios de la movilidad como lentitud y pesadez en los movimientos, lo mismo que cierto grado de pereza. Así tenemos que en la enfermedad estudiada faltan, muchas veces en cada caso una gran parte de los síntomas.

Cuando se examinan los enfermos que llegan á nuestra presencia por primera vez, teniendo en cuenta que pueden ser atacados á distinta edad y ambos sexos; no es extraño en un niño por ejemplo encontrar una sintomatología incompleta, no pasando lo mismo con un anciano en el cual encontramos una sintomatología más ó menos completa. Luego debemos tener presente la edad del sugeto, porque á distintas edades la enfermedad no presenta los mismos caracteres: á medida que la edad avanza, los síntomas se acentúan cada vez más, se perfeccionan por decir verdad.

Por otra parte, no es raro que al pedir á estos enfermos los antecedentes, tanto hereditarios como personales, quedemos completamente desilusionados, por su mala memoria y los trastornos psíquicos que revelan la pérdida casi por completo de la noción del tiempo, de las fechas memorables de los principales actos de su vida, datos de los que no podemos valernos, y que, en cualquier otra clase de enfermos, casi siempre podemos aprovechar.

Además, tienen temblores y ataques epileptiformes.

Luego entonces, si al examen de la piel encontramos una sintomatología incompleta que nos haga dudar del diagnóstico tenemos por otro lado la prueba en muchos casos, en los fenómenos anormales que toman un sitio predominante y que inmediatamente nos llaman la atención, como por ejemplo: la presencia de órganos supernumerarios, falta de desarrollo de otros, ausencia de deseos genésicos, pequeña talla.

Además, como dice Sarazanas y numerosos autores que se han ocupado de la enfermedad, desde su nacimiento el fibromatoso ó el candidato á esta enfermedad es un inferior á su raza, nevus vasculares y pilosos del lado de los tegumentos, bóveda palatina constantemente ojival.

Muchos neurofibromatosos han sido tomados por atáxicos, siringomiélicos, adissonianos, todo esto según la localización especial de la neoformación conjuntiva.

La enfermedad no es exclusiva de la especie humana, Colin ha visto por coincidencia numerosos fibromas sobre el trayecto del simpático y de los nervios en la vaca.

SINTOMATOLOGÍA

Tenemos en esta enfermedad una marcada tendencia hereditaria (ya tratada en otro punto de este trabajo) á las hiperplasias, determinando la aparición de tumores conjuntivos, notables sobre todo al nivel de las vainas de los nervios, ya sean los tumores superficiales ó profundos, ranulares ó troncu-lares y también (según varios autores) susceptibles de estar distribuidos alrededor de los vasos como de las glándulas sudoríparas y sebáceas.

La hiperplasia conjuntiva puede ser difusa ó localizada, respetando el elemento noble del tejido en el cual se desarrolla; se acompaña al mismo tiempo de discromia tegumentaria.

Los tumores y la pigmentación tanto congénitos como adquiridos (estos últimos ya explicados en otro punto), se encuentran en individuos: ya sea inferiores en su raza, portadores de nevus ó con estigmas netos de degeneración, ó bien con detención de desarrollo. Estas tres últimas cualidades están

perfectamente puestas de manifiesto en nuestro caso. La afección estudiada se acompaña de una sintomatología particular debida á la localización de los tumores; por regla general, la afección podemos decir que es lenta y benigna y por excepción rápida y mortal, á consecuencia de la decadencia orgánica.

La neurofibromatosis está constituida por fibromas de la vaina de los nervios; ésta es la expresión más simple tomada del examen anátomo-patológico. En la neurofibromatosis, el elemento noble está intacto; al examen de la piel hay manchas pigmentarias más ó menos numerosas, de distintos tamaños, como pasa con nuestro enfermo, teniendo manchas múltiples más pequeñas que la cabeza de un alfiler, y otras menos numerosas hasta de diez y quince centímetros cuadrados.

Los tumores se sitúan en el trayecto de los nervios tanto ranulares que tronculares es decir, tumores superficiales y profundos susceptibles de atacar todos los nervios de la economía.

Bien estudiada por Recklinghausen, que la descubrió, la neurofibromatosis generalizada reviste dos formas principales: 1.º La forma de los neuromas múltiples ó fibromas de los nervios, cuando estos tumores más ó menos numerosos son separados los unos de los otros. 2.º La forma de neuromas plexiformes ó fibromas aglomerados de los nervios, cuando estos tumores están reunidos en una sola masa; y aquí nos encontramos con

cierta dificultad por que varios autores entre ellos Sarazanas, no quieren admitir la palabra neuroma porque esto quiere decir tumor ó neoformación nerviosa, lo que no está de acuerdo en un todo con los neuromas que hemos estudiado en anatomía patológica.

En la gran mayoría de los casos no se sabe el principio de la afección, es decir no sabemos cual fué el primer síntoma, todos los signos pueden aparecer simultáneamente, ó uno de los síntomas cutáneos marca la primer etapa; estos son ó las manchas pigmentarias, un tumor único, ó los tumores cutaneos múltiples.

Cuando es único el tumor, para algunos autores como Oriot no sería ya un neurofibroma.

El modo de principio de la enfermedad es á menudo difícil á precisar porque él escapa al enfermo y á los que le rodean.

El sindroma puede ser completo casi inmediatamente desde el principio, ó bien, intervalos más ó menos largos le separan del completo desarrollo.

A veces solo después de muchos años los signos se manifiestan.

Llegado al estado definitivo dos grandes órdenes de cambios caracterizan la neurofibromatosis: los signos físicos del lado del revestimiento externo, que es la triada cutánea de Landowsky, y los trastornos funcionales del sistema nervioso, en sus diferentes modos de actividad.

Los signos físicos son en número de tres:

1.° Tumores cutáneos. 2.° Tumores de los nervios.
3.° Manchas pigmentarias.

Tumores cutáneos.—El número de estos es de los más variables: cien, quinientos, mil á tres mil en algunos casos.

La coloración de la piel puede ser normal, como rozada, vascularizada ó violácea: puede ser también lisa, como plegada, *verguetura*, lo que indica la tracción por parte del dermis.

Entre los tumores algunos no son aparentes sinó solamente percibidos al tacto y dan la sensación de municiones introducidas en el dermis, variando del tamaño de un grano de arroz al de una avellana y hasta de una nuez.

Estos tumores pueden ser subcutáneos ó intradérmicos.

Se les encuentra sobre toda la superficie del cuerpo, pero más confluentes sobre el tronco, el cuello, la cabeza; más raros sobre los miembros, y aún más á medida que se aproxima á las extremidades. No son raros en la cara.

No existen nunca (para Hilton Fagge, Howse, y Feindel) en la palma de las manos y la planta de los pies; en cambio en la tesis de Oriot, han sido señalados tumores en las regiones ya dichas. Los órganos genitales no son respetados, lo mismo que las mucosas. La consistencia es variable: en general los tumores son blanduzcos y flácidos.

Esta blandura estaría en proporción del mayor ó

menor número de elementos celulares que entran en la constitución del tumor (Recklinghausen) ó la consecuencia de la imbibición de una serosidad albuminosa (Rindfleisch, Cornil y Rambier, D. Moliere, Boudet).

A veces, los tumores son duros y fibrosos en su totalidad ó solo con núcleos duros en el interior. (Mordzegewsky).

En lo que se refiere á la sensibilidad en general, estos tumores son indoloros subjetivamente y no presentan bajo el punto de vista objetivo ningún cambio sensitivo; sin embargo, ellos son á veces sensibles á la presión (Hallopeau) ó presentan anestesias en su superficie (Bermann).

A pesar de su relación con el sistema nervioso, admitida por la mayor parte de los autores, su disposición es lo más á menudo asimétrica (P. Marie).

Spillman y Etienne han encontrado en un caso tumores simétricos sobre el antebrazo.

Los tumores de los nervios no se revelan casi á la inspección, y ésto puede conseguir un observador que tenga mucha luz y cierta práctica para descubrirlos.

Los tumores que se sitúan en los nervios superficiales, no elevan más que ligeramente la piel. Son subcutáneos y se revelan únicamente á la palpación muy atenta; son un poco más duros que los tumores periféricos, se hallan aislados ó están en rosario sobre el trayecto de los nervios.

Respecto á la movilidad de los tumores ya hemos

tratado el punto en otra parte de este trabajo; y debo agregar que es solo sobre los nervios periféricos los más accesibles, que es más fácil percibirlos, como: región interna del brazo, sobre el trayecto del cubital en la cara posterior del antebrazo, en la part e anterior del muslo, hacia el borde externo del hueco poplíteo, en los espacios intercostales. Se les ha señalado sobre todos los nervios; aún sobre el pneumogástrico y el simpático, algunas veces.

El tumor nervioso puede existir solo en las ramas viscerales del intestino (Recklinghausen Hanseman, Branca), sobre el sistema nervioso central, médula, (Mossé y Cavalie Spillman y Etienne), como en los ganglios raquídeos (Zinna).

Estos tumores pueden ser indoloros ó dolorosos á la palpación, sea localmente, ó con irradiaciones sobre los nervios; á veces las irradiaciones dolorosas son expontáneas.

Objetivamente no hay al nivel de los tumores, perturbaciones de la sensibilidad (Oriot). Los cambios de la pigmentación pueden existir desde el nacimiento y presentar todos los caracteres de los nevus, en otros casos ellos son adquiridos.

Se distingue claramente con Landowsky dos órdenes de pigmentación: una puntiforme, son las manchas pigmentadas pardo claras ú obscuras, del tamaño de una cabexa de alfiler cubriendo sobre todo las partes tapadas, cuello, tronco, la raíz de los miembros. Se diferencian del léntigo por el sitio de localización, pues este último afecta más

particularmente la cara y las extremidades de los miembros.

Estas manchas puntiformes pueden ser aisladas ó confluentes, bien sea en la superficie misma de los tumores ó sobre las manchas más voluminosas.

Están diseminadas al azar.

Manchas pigmentarias.—Todas más ó menos distintas, ellas varían del color café con leche al tinte pardo rojizo, son redondeadas ó irregulares. El tamaño puede variar de un centímetro cuadrado, á una mancha que envuelve casi todo el tronco á manera de una zona.

Su dirección es horizontal ú oblícua sobre el tronco, vertical sobre los miembros (Marie y Feindel).

Esta disposición es digna de tenerse en cuenta á causa de la influencia del sistema nervioso sobre la pigmentación y de la disposición de las manchas sobre la *metamerie* medular, tenida en cuenta por muchos autores. A veces las manchas están dispuestas sobre el trayecto de un nervio (el ciático en un caso). De una manera general podemos decir que la fibromatosis generalizada es una afección en que la mayor parte de las veces los tumores fibromatosos son múltiples, como pasa en nuestro caso; los tumores pueden tener forma redondeada ovoide, piriforme, y en péndulum, más ó menos grandes indoloros la mayor parte de las veces; sesiles y pediculados, de volumen muy variable, pudiendo ser

tan pequeños que apenas se perciban, ó del volumen de un huevo de gallina, de una naranja ó muy raramente del tamaño de una cabeza de feto.

En la gran mayoría de los casos se encuentran en la superficie del cuerpo por centenares, siendo sobre todo abundantes en el cuello, en la cabeza y en la parte superior del tronco; se les ha observado á veces sobre las mucosas y en particular sobre las encías, la lengua, la bóveda palatina, pero esa particularidad de que invadan las mucosas no es constante; nuestro enfermo tiene las mucosas visibles, sanas.

Los tumores son movibles con los tegumentos sobre las partes profundas; la piel que los recubre es á veces adelgazada, su coloración es normal, siendo un poco rosada ó como transparente en la cúspide; son unas veces blandos y distendidos como también arrugados, encontrándose estas distintas variedades en el mismo sujeto, y cuando ellos son muy pequeños se puede, con un pequeño esfuerzo reducirlos por la presión como se reduce una hernia; (esto pasa con algunos tumores de mi enfermo); al nivel de su pedículo, parece que hubiera en los manojos dérmicos una especie de orificio por donde el tumor hace salida; estos tumores son generalmente indoloros, coinciden casi siempre con los nevus pigmentarios ó pigmento piloso, como pasa en nuestro caso.

Los tumores que estudiamos parecen, según Tailor, verdaderos nevus dando como causa que tam-

bién son congénitos, y de diminutos é imperceptibles que ellos eran al principio, se hacen más tarde voluminosos y se distienden; después sufren un proceso de retracción y de atrofia; se les ve disminuir de tamaño y formarse depresiones lineares en la superficie, que dejan por consecuencia pequeñas saliencias múltiples como cuando un higo ó uva se convierte en pasa, usando la feliz palabra francesa *ratatiner*.

Se puede ver uno ó dos tumores tomar un desarrollo enorme y constituir una especie de tumores mayores (tumor real de Boudet) quedando los demás estacionarios.

Los neuro fibromas no siempre tienen conexiones íntimas con los nervios, es decir no están siempre abrazándole y rodeándole en toda su circunferencia, pues pueden estar en contacto con un punto solo de su superficie, por un simple punto fibroso mas ó menos delgado, por una especie de pedículo más ó menos alargado, siendo que á veces un mismo fibroma presenta dos pedículos más ó menos alargados uniendo á dos nervios diferentes de una misma rama.

Estudiando la topografía de los neurofibromas se puede constatar que los fibromas de los nervios se hallan diseminados sin ninguna simetría.

Se han encontrado atacados por la neurofibromatosis múltiple tanto los nervios motores como los nervios sensitivos, los nervios craneanos, el gran simpático, y aun los ganglios.

Neuromas Plexiformes.—Al estudiar los distintos casos de neurofibromatosis generalizada, hemos visto que entre los principales síntomas los autores describen el clásico tumor mayor ó tumor real. A estos tumores mayores se les ha dado por los autores distintos nombres: pachydermatocele, dermatolyse, moluscun elefantiásico. (Nelaton), elefantiasis congénita, neurofibromacirsoide, (Bruns) neurofibromas plexiformes y neurofibromas gigantes.

Esta clase de tumores gigantes fué estudiada por primera vez por Verneuil con Depaul (1857); otro caso estudiado por el primero con Guersant (1859) Billroth (1863-69) siendo Brun el que da al neuroma plexiforme una descripción general, Cartaz (1876) Launois y Variot (1883), Aubry y Lacroix. Max Jordan y varios otros autores completan los conocimientos sobre la materia. Respecto á la descripción que hace Brun sobre estos tumores ya hemos hablado aunque someramente de la parte histológica, ellos revisten aspectos clínicos macroscópicos diversos, simulando tumores de los repliegues cutáneos, gigantescos; la elefantiasis misma, unos autores la consideran como pariente próximo de la neurofibromatosis, y otros la consideran como ella misma.

Según Recklinghausen «Los neurofibromas cutáneos en forma de muluscum, presentan á menudo una especie de organización plexiforme es decir, que en su interior, al lado de los gruesos nódulos fibromatosos existen cordones vermiformes prove-

nientes de los manojos nerviosos invadidos por la degeneración fibrosa; aquí tenemos cierta semejanza con la descripción de Brun; además, debemos agregar que según muchos autores este neuroma plexiforme es también congénito. Si tenemos en cuenta, clínicamente, las relaciones que existen entre el neuroma plexiforme y ei fibroma moluscum nervioso, son tan estrechas que se puede considerar «Como expresiones diversas de un complexus mórbido único, la neurofibromatosis generalízada».

Las dos son congénitas; ambas son capaces de crecer y llegar á formar el clásico tumor real.

Hay un caso citado por Brun muy semejante al de Czerny indicado en otro punto de esta tesis, en el cual se trataba de un enfermo de 18 años que tenía un neuroma plexiforme en el dorso, de quince centímetros de diámetro, coexistiendo con nudosidades subcutáneas en muy gran número sobre el trayecto de los nervios y una enorme cantidad de manchas pigmentarias, desde el tamaño de una lenteja hasta el de varios centímetros cuadrados.

El abuelo paterno y tres hermanos del enfermo tenían igualmente numerosas nudosidades del mismo género, en la piel, estando sólo la madre y la hermana indemnes.

Segun P. Marie estos tumores aparecen bajo tres aspectos: 1.º El de tumor propiamente dicho. 2.º El de repliegue cutáneo ó de tumor colgante. 3.º En forma de elefantiasis congénita.

La primera variedad, forma de tumor masa, más

ó menos voluminosa, móvil según el ancho de la superficie de implantación, tumor á base profunda, blando, ordinariamente lobulado, formado de masas de desigual grosor, de nódulos duros, de cordones de forma múltiple que parece se desplazan, en forma de paquetes de monedas, de vermes, de intestinos (Recklinghausen).

La piel que recubre el tumor es unas veces normal, otras veces no, pudiendo ser rosada ó vascularizada ó bien violácea, puede ser más ó menos pigmentada, teniendo pelos abundantes y largos cuando el tumor ha tomado nacimiento en un nevus pigmentado ó pigmento piloso; á veces la piel es espesada por sitios, adherente, lisa ó plegada; la mayor parte de las veces la piel es indolente en estos sitios.

Las otras dos variedades no son más que exageraciones de la 1.ª. Donde se sitúan más frecuentemente estos tumores son, según la estadística de Brun, tomada en treinta enfermos: siete sobre el tronco, en tres enfermos sobre las extremidades; en veinte enfermos sobre la extremidad cefálica. La cabeza es la región anatómica que tiene más preferencia por estos tumores, y en esta misma, ciertas partes tienen predilección como veremos en la misma estadística, así tenemos en la región temporal y párpado superior (quince casos), región auricular posterior y nuca (ocho casos), maxilar inferíor y parte lateral del cuello (cuatro casos), nariz y carrillo (tres casos). También no es extraño aparezcan estos

tumores en las mucosas, lengua, garganta, amigdala derecha.

En la neurofibromatosis generalizada, es decir en los enfermos que padecen de esta afección, han encontrado numerosos autores, entre ellos Marie y Feindel, diversos trastornos funcionales y un estado particular de decadencia física é intelectual que ellos consideran como característica de esta afección y es nuestro caso.

Asi como la enfermedad designada con el nombre de neurofibromatosis presenta formas muy acusadas, excesivas por decir verdad, en la cual las lesiones se traducen por tumores considerables y en gran número, lo mismo en la extremidad inversa de la escala presenta formas en las cuales los tumores fibromatosos se reducen á elementos poco numerosos y poco voluminosos, siendo que en el límite extremo de esta escala los fibromas desaparecen por completo quedando solo para caracterizar la enfermedad, las otras manifestaciones cutáneas y las perturbaciones psíquicas.

Estas perturbaciones consisten en una disminución de la inteligencia y de la memoria habiendo una especie de dificultad para la palabra hablada.

Estos fenómenos generales pueden ser todavía más extendidos, atacar la sensibilidad general y especial, provocar crisis convulsivas, ambliopia, trastornos respiratorios, circulatorios, digestivos; también tenemos deformaciones óseas, todas lesiones que muy bien pueden estar en relación con el

desarrollo de los tumores en el trayecto de los nervios, y con una distrofia general que viene á relacionarse sobre todo con el sistema nervioso.

La neurofibromatosis puede manifestarse desde el nacimiento, por la existencia de manchas pigmentarias y de pequeños fibromas, como también los nevus; pero estos síntomas pueden aparecer no al principio sinó tardíamente ó de un modo lento, gradual y progresivo en el curso de la vida, pudiendo manifestarse como hemos dicho, recién en la edad adulta, presentando al primer vistazo todos los caracteres de una enfermedad no congénita.

ESTADO DEL NEUROFIBROMATOSO
(COMPLEMENTO DE SINTOMATOLOGÍA)
Y
TRATAMIENTO

Al agregar este capítulo no me guía el propósito de poner de relieve los síntomas cardinales de la afección, puesto que ya han sido tratados en otro lugar, sinó que describiré pura y exclusivamente algunos síntomas y particularidades más ó menos constantes, como raros y de excepción, que han sido observados por numerosos autores y sobre los cuales estos llaman muy especialmente la atención, prestando alguna utilidad en los casos en los cuales la sintomatología se presenta incompleta.

En algunos enfermos se han encontrado deformidades óseas y reblandecimiento de los huesos, trayendo aparejado el acortamiento de la talla por deformación de la columna vertebral y del tórax, con tumefacciones dolorosas sobre los huesos, siendo el dolor exagerado por los movimientos, y muy par-

ticularmente en las articulaciones (enfermo de Lion y Gasne).

Lo mismo han sido descriptos casos en los cuales el aspecto del enfermo hace recordar el tipo de los addissonianos, teniendo la piel un color amarillo ligeramente bronceado, con hiperkeratosis plantar, (caso de M. M. Hallopeau y Lebret).

Otros se quejan de calambres, malas digestiones, dolores gástricos; además tienen sueños frecuentes que se relacionan ó no con la profesión (enferma de Hallopeau y Fouquet).

Como también se ha encontrado el tinte de las mucosas, es decir manchas en la mucosa bucal y la cara interna de la mejilla, sobresaliendo poco la coloración por que el tinte del enfermo es bastante oscuro (enfermos de C. Oddo). Hace presente este mismo autor que estos cambios de coloración ó pigmentación pueden esplicarse de maneras distintas, sea por el origen capsular de la neurofibromatosis atribuida por algunos autores, ó sea por la coexistencia de esta lesión con lesiones capsulares (autopsias de Chauffard, Bourcy, Laignel, Lavastine); ó sea por la existencia de la neurofibromatosis sobre el gran simpático, é insiste el mismo autor en investigar los signos del addissoniano en el fibromatoso, como lo mismo la fibromatosis en el addissoniano.

En la niñez no es extraño que estos enfermos padezcan de incontinencia de orina, aprendan tarde á caminar, lo mismo que á leer y escribir. Hay en-

fermos como el de M. Danlos que es un poco desequilibrado irritable é impaciente sin continuidad en las ideas, con movimientos nerviosos determinados por la aprehensión; además tiene asimetría facial por atrofia del costado izquierdo, con agudeza visual del ojo izquierdo; en este mismo enfermo tenemos la existencia de placas atróficas en número de tres.

En algunos casos se ha visto que el tumor mayor ó real ha llegado á dimensiones y peso muy considerables, 5.600 gramos, teniendo además 600 tumores menores distribuidos en la superficie tegumentaria (enfermo de P. Piollet).

Es frecuente ver en estos enfermos bóveda palatina ogival, prognatismo acusado, manos y pies muy voluminosos, dedos cortos en morcilla, despertando la idea de acromegalia.

Los individuos, son por regla general de pequeña talla; en otros, aunque no tan común, presentan el tipo neto del infantilismo mixoedematoso, memoria débil, lento tanto á comprender como á responder.

El estado de pigmentación de la piel puede ser adquirido ó congénito, y cuando es congénito puede no aumentar desde la infancia, y hacerse más oscuras (las manchas) en invierno (caso de M. M. Hallopeau y A. Rivot).

Se ha observado enfermos en los cuales, placas atróficas han invadido regiones que no han respetado la masa de los neurofibromas (enfermo de J. Pollak).

En otros enfermos se ha visto desaparecer gran parte de un hueso, como pasa en los enfermos estudiados por M. M. Hallopeau y E. Geanselme, en los cuales faltaba gran parte del cúbito en uno, y el peroné casi por completo en el otro.

En los enfermos que estudiamos no es raro encontrar algunos que no tienen deseos genésicos, (50 °/₀ según algunos autores), otros que no conocen el comercio carnal con las mujeres, se dedican de tiempo en tiempo al onanismo, (enfermo del Dr. Benaky).

Además se han encontrado en estos enfermos exóstosis como pasa en el enfermo anterior que tiene una exóstosis de la tibia en el mismo punto que tenía un tumor de la piel. Se han encontrado enfermos que tienen alteraciones tróficas del lado de las uñas: uñas espatuladas, hipocráticas, malformación del mamelón derecho, poliorquidia. Siendo niño el enfermo ó el candidato á la enfermedad aprende con mucha dificultad lo que se le enseña, la memoria es ya mala, y si aprenden es solo á leer, escribir y calcular de un modo muy deficiente.

Pueden ser algunos neurofibromatosos, cretinos, idiotas; muchas veces son delincuentes y otras degenerados (según Lombrosso); no es raro encontrar enfermos neurópatas con accesos de melancolía, ideas de persecución y tentativas de suicidio. Algunos presentan cambios psíquicos tales, que necesitan ser recluídos.

La sensibilidad se halla muchas veces alterada, los enfermos acusan una sensación de frio puramente subjetiva; los calambres dolorosos, las puntadas son frecuentes así como los hormigueos de las extremidades.

Recklinghausen había ya señalado los dolores reumatismales en algunos enfermos.

Otros enfermos mientras están acostados sufren poco, pero al menor movimiento se determinan dolores vivos en las articulaciones (enfermos de Launois y Variot).

Hay otros que padecen de cefalea constante, como dolores dorsales. La sensibilidad especial puede ser también atacada presentando estrechez del campo visual ó simplemente ambliopia. Además, se han notado disminución progresiva de la visión con ataques de ceguera, y los autores explican estos fenómenos por compresión de los nervios ópticos, por la fibromatosis, habiendo traído la atrofia de los mismos (Sulzer 1902).

En otros, se observa las perversiones del gusto y del oído, coexistiendo con estrechez del campo visual (P. Marie).

Se han observado también en estos mismos enfermos, vértigos, pérdida de conocimiento, ataques histéricos y epilépticos.

Los vértigos pueden á veces ser frecuentes y violentos. La movilidad es raramente abolida, pero los enfermos son indolentes, no quieren moverse; otros están en un estado de depresión constante.

En otros se ha observado que las funciones digestivas se cumplen mal, perturbaciones como lentitud en la digestión, dolores epigástricos después de las comidas, vómitos alimenticios, intolerancia gástrica absoluta, á veces accidentes hepáticos. La urobilina ha sido observada en la orina. Han sido atacados también de litiasis renal y hepática é icteria grave (Labouberie).

Se han visto también enfermos atacados de accesos de asma, angina del pecho, palpitaciones cardíacas. Como no es raro ver falanges subluxadas como también protuberancia occipital externa y fosas frontales muy prominentes, lo mismo que doble genu valgun, pies planos tibias en lámina de sable, fémur en paréntesis, tórax en embudo.

El tejido conjuntivo y muscular sufren un debilitamiento considerable; de ahí las hernias, las varicoceles, várices, hemorroides. En algunos enfermos el sueño se hace imposible á consecuencia de una cefalea violenta ó por las contracturas repetidas.

En otros enfermos se ha notado la presencia de paramy oclonus múltiples que pueden ser considerados como signos de degeneración (enfermo de E. Feindel y P. Froussard revista neurológica 30 de Enero 1899 pág. 46).

Han sido encontradas en estos enfermos lesiones de exclerosis arterial, y los cambios de nutrición revelados por el análisis de las orinas como pasa con los casos de M. M. Leredde y Bertherand.

No es raro en estos enfermos encontrar ectopia testicular, como en otros pigmentación difusa de la cara y el cuello.

Además ha sido observado en un enfermo el cual tenía un tumor que ocupaba la parte inferior del brazo, del tamaño de un puño, del cual se llegó á la conclusión de que la constitución del tumor era semejante al de un xantoma y M. Dor que hizo el examen histológico creyó que este tumor era una producción teratológica desarrollada á expensas del tejido conjuntivo (enfermo de Delore Gaceta de los Hospitales 28 de Abril 1896 pág. 514).

La enfermedad puede invadir el cuero cabelludo; un autor ha reunido 29 casos. Los tumores pueden invadir el tejido celular subcutáneo y luego las capas vecinas, hacerse péndulum y traer lesiones hasta perforar los huesos del cráneo (enfermos de A. Chipault, Anales de Dermatología y Sifilografía año 1897 pág. 239).

En otros enfermos como en el de Spillman y Etienne se han observado tumores simétricos sobre el antebrazo.

En otros el oído y el olfato pueden ser disminuidos (Landowsky) además en estos enfermos se ha encontrado el temblor de las manos bastante parecido al temblor etílico (F. Rudler).

Los neuromas plexiformes han sido encontrados también en las mucosas, Bocasso ha encontrado esta particularidad en la lengua; otra observación semejante ha sido publicada por Ch. Abbot y S. G. Shattock en el año 1903.

Tratamiento.—En esta afección, el tratamiento nos es desconocido; la terapéutica no podrá ser más que paliativa. El cirujano solo tendrá derecho á intervenir cuando los tumores por su tamaño sean sumamente molestos, creando deformidades (Broca). Spillman y Etienne contraindican la ablación. Delore y Bonne piensan que si el tumor está en relación con un tronco nervioso, expone á las mutilaciones de los nervios, y á la recidiva bajo forma de sarcoma, pareciendo lo mismo poco favorables á la intervención.

Si en los casos de Delore Bonne y Winivarter la abloción de los tumores sobre los trayectos nerviosos ha sido seguida de trastornos sensitivos y motores; en cambio en un caso de Pean y otro de Blum donde resecan juntos con el tumor nervios como el mediano en una gran extensión, lo mismo que el mediano en otro caso, y en un tercero el cubital, en una gran porción, en todos estos casos las intervenciones fueron coronadas por el éxito, pues en poco tiempo vieron los enfermos cesar sus dolores, los accidentes faltaron ó fueron transitorios, y poco á poco la restauración funcional de los miembros fué completa.

Tenemos otro caso en el cual se resecó el neumogástrico junto con el tumor sin traer trastornos circulatorios (Moignian y Lancet 5 Febrero 1901 A. D. S.)

Otros autores han recomendado la electrolisis negativa de los tumores fibromatosos porque de-

tiene su desarrollo y facilita á veces su regresión.

Hay autores como Whitehousse que trataron la enfermedad por las píldoras asiáticas, tres por día durante tres meses, después cuatro y al último cinco; los tumores, según el autor, habían disminuido de volumen unos, y otros habían desaparecido en gran número; no quedando aproximativamente más que la mitad del número primitivo.

Autores como Róvinson emiten dudas sobre el rol del arsénico en esta mejoría.

ANATOMIA PATOLÓGICA

Se han hecho importantísimos trabajos después de Recklinghausen, y hoy podemos decir que el estudio histológico de las manchas y de los tumores ha sido completado.

Manchas.—En el protoplasma de las células de Malpighi, en el que por la histología normal, sabemos se encuentran las granulaciones pigmentarias, pues ahi en el mismo protoplasma de las células antedichas se encuentran las granulaciones amarillo oscuras como también negras, abundantemente distribuidas y mezcladas. M. Feindel describe en su tesis el examen histológico que hizo de un fragmento de piel perteneciente á una gran mancha color café con leche claro; habiendo constatado en las células más profundas de la capa de Malpighi, abundantes y finas granulaciones que, según el autor, llenaban casi completamente la célula, encontrándose en la capa más profunda ma-

yor número de granulaciones, y por el contratrio, en las células más superficiales de la capa de Malpighi habían desaparecido completamente; en las capas intermediarias aparecían grupos de células con pigmento tanto más abundantes, cuanto más eran profundas.

Estas manchas se presentan bajo tres formas: 1.° Manchas lenticulares, diseminadas, sin órden. 2.° Manchas numulares ó alargadas, á veces tan grandes como las manos, de contornos netos y sinuosos, color café con leche, que pueden hacerse mas ó menos visibles en proporción á la coloración del resto de la piel, la dirección y la disposición á menudo netamente zoniforme. 3.° La melano-dermia difusa.

Tumores cutáneos.—Son de distinto tamaño, algunos tan pequeños que no hacen saliencia en la piel; luego no se les aprecia á simple vista, sinó solo por el tacto.

Según Marie los tumores están constituidos por tejido conjuntivo presentando aspectos un poco diferentes según los tumores, y también según la región en que estén situados, pudiendo ser más francamente fibrosos, cuando los cuerpos celulares se encuentran en más grande abundancia, por consiguiente podemos deducir que su consistencia es proporcional á su estructura. El cuerpo papilar es adelgazado por la compresión que le hace sufrir la neoformación fibromatosa.

Los manojos conjuntivos no siguen siempre una misma dirección, un cierto número de estos circunscriben espacios redondeados, que según algunos autores serían los vestigios de nódulos adiposos que habitualmente se encuentran en él.

En esta masa de tejido conjuntivo se encuentran en bastante gran cantidad, finos vasos ricos en células que parecen comprimidos por la proliferación conjuntiva; como también se encuentran ó pueden encontrarse fibras nerviosas reunidas en muy pequeños, finos, y escasos manojos, siendo estos un poco disociados, que según Sahut (Tesis de Paris, año 1904), y otros autores puede ser debido á la compresión por proliferación del tejido fibroso ambiente.

En un caso estudiado por M. Marie que tuvo la oportunidad de estudiarlo en la necropsia, no encontró ningún fibroma sobre el trayecto de los nervios, y hace presente este mismo autor que en el estudio microscópico de los tumores moluscóides, no se encontraron fibras nerviosas.

No debemos olvidar que estamos tratando de los tumores pequeños y medianos cutáneos, y que al empezar este capítulo hemos dicho que varían mucho, el aspecto y consistencia, agregando aquí que los pequeños tumores no han llegado á su completo desarrollo evolutivo, y deducimos que los tumores cutáneos no tienen una estructura siempre idéntica, pues el fibroma cutáneo tiene una estructura histológica adecuada á la edad del tumor.

Se robustece más aún esta opinión por estudios hechos por Moodzejewsky que dice: estos tumores diminutos son más ricos en células fusiformes ó asteroides, en células redondas ú ovales, siendo el conjunto mucho más pobre en sustancia fibrosa intercelular; y en cambio los tumores un poco más grandes tienen células fusiformes en pequeño número, teniendo en conjunto mucha sustancia fibrosa intercelular; además varía la consistencia del tumor por la imbibición de los elementos celulares en una serosidad albuminosa.

A veces se percibe en la superficie del tumor un punto negro que es el orificio de una glándula sebácea.

Neuromas plexiformes.—Al estudiar los distintos casos de neurofibromatosis generalizada, hemos visto que entre los principales síntomas, los autores no olvidan de describir el clásico tumor real ó tumor mayor, siendo generalmente único y otras veces son dos ó más. Esta clase de tumores fué estudiada por primera vez por Verneuil, con Depaul (1857) y con Guersant (1859) y después por varios otros autores.

Los autores que han estudiado esta clase de tumores no están de acuerdo. Para unos, los tumores mayores no son más que los menores en un ciclo evolutivo más adelantado (como hemos ya especificado al hablar de los tumores menores en este mismo capítulo); y según otros autores, tienen un

nacimiento distinto y en lugar de tomar su origen sobre las ramificaciones nerviosas cutáneas, lo toman sobre los troncos subcutáneos; siendo estos invadidos algunas veces por una multitud de neurofibromas de dimensiones variables, desde los más pequeños descriptos, hasta el del tamaño de una naranja y aún más todavía.

Los autores que han tenido oportunidad de estudiar en la necropsia, describen que los distintos troncos nerviosos presentan un aspecto moniliforme, aspecto debido á la presencia de hinchamientos olivares distribuidos sobre toda la altura de las ramas del nervio.

Estudiada cada hinchazón olivar, en particular, se encuentra una proliferación abundante de tejido conjuntivo que proviene de las vainas de los nervios, disociando más ó menos las fibras nerviosas de que esta hinchazón olivar está compuesta. Los neuromas plexiformes han sido considerados por algunos autores, como ya hemos dicho, como formando una lesión anatómica distinta de los neurofibromas ordinarios; Brun pone de manifiesto que la constitución histológica no permite llamar á estos tumores neuromas plexiformes por que la lesión es solo producida por la proliferación del tejido conjuntivo del nervio (peri y en doneuro); los tubos nerviosos quedan indemnes; además este mismo autor niega el nombre de plexiformes por que los troncos nerviosos en este tumor no toman el aspecto de un plexo, sinó más bien el de un varicocele

ó de un angioma cirsoide; una gran mayoría de autores están de acuerdo que el tumor es muy vascularizado estando de acuerdo con Brun para llamarlo cirsoide ó angiomatoso.

Delore y Bonne que han presentado trabajos sobre el mismo punto, dicen: los neuromas plexiformes pueden presentar caracteres histológicos idénticos, en toda la extensión de la palabra, á los demás neurofibromas; no encontrando en los cortes la estructura que semejaba al tejido conjuntivo jóven, todavía al estado mucoso, existiendo solo en las partes centrales del tumor. En los cilindros neuromatosos el tejido conjuntivo estaba al estado fibroso; no existiendo en los demás puntos tejido conjuntivo al estado joven, habiendo además espesamiento de la vaina laminosa y del tejido conjuntivo fascicular en las fibras nerviosas de la neoformación conjuntiva. A estas fibras nerviosas, casi todos los autores las han encontrado normales, no presentando lesiones de degeneración, no estando en vía de atrofia y siendo su diámetro más ó menos uniforme.

ETIOLOGÍA

Es de los más variables la forma del comienzo de la afección, como también han sido variables las diferentes causas de interpretación por los distintos autores, y de acuerdo con M. Marie, debemos clasificar teniendo en cuenta los casos particulares. Para facilitar el estudio dividiremos en dos grandes categorías: congénitas, y no congénitas.

Ahora las congénitas en tres grupos. A.—El principio es congénito para los moluscum y para las manchas pigmentarias. B.—El principio es congénito solo para una lesión de las citadas (una ú otra) apareciendo la segunda lesión solo más tarde (más ó menos alejada de la primera). C.—El principio es congénito para un tumor mayor (solamente) apareciendo los otros más tarde.

Para las llamadas No congénitas, de mucho menor importancia, por el menor número de enfermos que encierra, se divide en dos grupos. A.—Aparición más ó menos alejada del nacimiento de

un tumor mayor, al cual vienen á agregarse los demás pequeños tumores generalizados. B.—Enfermos en los cuales los tumores generalizados se muestran más ó menos tarde ya sea simultáneamente, ó bien á intérvalos variables los unos de los otros, pudiendo prolongarse esta constante producción de tumores, por muchísimos años.

Nosotros creemos que la mayor parte de los enfermos, haya sido tal ó cual el modo de principio de su enfermedad, puede muy bien adaptarse al cuadro anterior.

Se han invocado causas múltiples de la producción de la enfermedad, como los traumatismos, intoxicaciones, infecciones generales y localizadas, y puede muy bien que estas causas no sean más que ocasionales, pero nunca determinantes, no pudiendo actuar sinó en un terreno ya predispuesto, y que la fibromatosis tenga un principio precoz ó tardío es siempre de origen congénito, valiendonos, para esplicar el principio tardío de casos como el de Debove, en el cual la evolución de la fibromatosis se cumplió en tres fases distintas: nevus pilosos y pigmentarios desde el nacimiento, los tumores de la piel más tarde, y por último los tumores de los nervios.

Otro caso descripto por Barot (13 de Julio 1906) viene á robustecer la misma opinión, en un enfermo que tenía manchas pigmentarias congénitas; y mucho más tarde, después de la fiebre tifoidea y de la bronquitis, evolución de los neuromas. Esta

evolución puede sufrir aún muchas transformaciones, primero neuroma pigmentado en napa, después neurofibroma verdadero de la piel de origen nervioso ó pílosebáceo y en fin pasage al neuroma plexiforme pediculado de grandes dimensiones.

Que la neurofibromatosis es congénita, está bien establecido, y hay hechos, no menos bien constatados, que muestran que esta enfermedad puede aparecer tardíamente.

Hay casos como el de Landowsky, en los cuales la enfermedad aparece recién á los 50 años, no habiendo antes de esta edad más síntomas que calambres en las pantorrillas. Otro caso de Pierre Marie también empieza la enfermedad á los 50 años, y por el estilo tenemos muchos que sería largo enumerar; según Sarazanas hubo enfermo en el cual empezó la enfermedad recién á los 81 años de edad (ese caso no lo he encontrado en las obras leídas).

Según Marie es á la edad de diez, quince, veinte, treinta años que es más comun ver aparecer los primeros síntomas objetivos de la enfermedad. Interrogando á los fibromatosos, los antecedentes hereditarios (menos con mi enfermo el cual muy poco nos puede decir que nos ilustre al respecto, porque lo ha olvidado casi todo) resulta que el padre, la madre, ó los ascendientes, eran portadores de lesiones semejantes.

Esta herencia puede ser directa (Spillmann y Etienne, Barot, Arnozan, Marie, Bernard, Graf, Matieu), ó similar (Herczel) ó variada, en una misma

familia (Czerny). Tratando de la herencia tenemos un caso muy importante eu la historia de la familia Geng, indicada por Czerny y Hecker; Rosina, la madre de la enferma de Czerny, estaba atacada de más de 60 tumores cutáneos de tamaño distinto; muchos de los parientes estaban atacados igualmente y muy particularmente el abuelo materno, el cual tenía numerosos tumores sobre el tronco, llegando los mayores al tamaño de un puño; el hermano del abuelo presentaba un gran tumor en el dorso; un hermano de Rosina tenía también tumores; La hija Teresa tenía también, tumores múltiples pequeños y un gran tumor en la región lumbar.

Algunos autores agregan que puede haber también una herencia de degeneración; Feindel, Froussard, Landowsky y muchos otros han encontrado el alcoholismo en los padres.

Spillman y Ettienne han encontrado un tic de la mandíbula en la madre de una enferma. Lahmann cita otra enferma cuyo hermano era epiléptico. También ha sido encontrada por otros autores la consanguinidad en los padres de los enfermos.

Otros autores, entre ellos Sarazanas, han encontrado interrogando á sus enfermos que los padres de estos eran epilépticos, histéricos y algunos con ideas suicidas.

El individuo nace predispuesto á ser fibromatoso desde ya ó más ó menos tarde.

Se sabe, de una manera general, que la herencia

no es siempre congénita, y que las afecciones hereditarias se desarrollan á diferentes edades, según que las causas ocasionales actúen pronto ó tardíamente.

Entre las causas ocasionales encargadas de despertar la enfermedrd están, el traumatismo (Laurent Oriot), el frío (Landowsky y P Marie). Otros autores entre ellos Recklinghausen, admiten que los frotamientos y las exitaciones mecánicas, tienen una influencia marcada, sinó sobre la producción de los tumores, pero sí sobre su desarrollo (uso contínuo de braguero y vendaje de mi enfermo en la doble hernia inguinal que tiene). Como han sido mencionados casos semejantes por otros autores, en la misma enfermedad, siendo más frecuentes en las espaldas en aquellos que llevan pesos en esa región; las partes que sufren frotamientos de los vestidos, como la cintura, la frente donde se apoya la visera del kepí.

Otros autores como Feindel han notado que la preñez favorece las nuevas *poussées*; otros como Landowsky piensan que el *surmenage* y las malas condiciones higiénicas juegan un rol muy importante; P. Marie cita las intoxicaciones como causa adyuvante y particularmente la del arsénico.

Otros dan importancia á las infecciones reumatismo, tifoidea (ya indicada), escarlatina, sarampión, difteria, bronquitis (Barot) (ya indicada en otro punto).

También hay autores que tienen muy en cuenta

las relaciones que tiene esta enfermedad con la tuberculosis, pues ha sido encontrada en la herencia, y aún en sus mismos antecedentes personales, como debemos hacer presente que es por la tuberculosis, que suelen terminar algunos fibromatosos.

Resumiendo diremos que la enfermedad que estudiamos es congénita siempre, hereditaria á menudo, y á veces familiar, y en ciertos casos que nos parece adquirida, las numerosas causas ocasionales que ya hemos descripto no hacen más que poner en movimiento en un individuo predispuesto, ó despertar una diatesis hasta ese momento adormecida, existente en gérmen en el organismo y que no espera sinó una causa ocasional, que á simple vista nos pareció la más insignificante para hacer despertar y manifestarse la enfermedad con toda ó parte de su sintomatología.

DIAGNÓSTICO

En los casos típicos el diagnóstico de la neurofibromatosis generalizada puede considerarse sencillo.

Pero debemos no olvidar que en la mayor parte de los casos pasados en revista no se presentan siempre con una sintomatología igual; luego, la enfermedad no se presenta siempre con todos sus síntomas y de ahí las dificultades para llegar al diagnóstico, porque sabemos que hay formas frustas donde sólo uno de los caracteres de la afección es aparente, en ciertos casos; pero tenemos en nuestro favor que los síntomas tienen todos un caracter más ó menos especial; por consiguiente se facilita nuestra tarea.

El médico tratará de no prestarse á confusión con los gomas subcutáneos, lo mismo con las adenopatías generalizadas; como con ciertos neurolipomas en que los tumores presentan con las ramas nerviosas íntimas conexiones.

No obstante los lipomas y los fibrolipomas difieren por su situación, en profundidad y en forma, de los tumores y de la neurofibromatosis generalizada.

PRONÓSTICO

Varía éste con la edad del sujeto y la forma de la afección, y está en relación con la distribución anatómica y con el tamaño y número de los tumores, y será de los más sombríos cuando se pueda afirmar la existencia de tumores del sistema nervioso central.

El pronóstico es adecuado á cada caso particular, y aunque de una manera general, como hemos dicho en otro punto de este mismo trabajo: «Por regla general la afección es lenta y benigna, y por excepción rápida y mortal». No obstante la enfermedad puede evolucionar muy rápidamente, y la caquexia puede invadir ó terminar por la tuberculosis como hemos dicho en otra parte.

Y siempre habrá que estar en guardia por la invasión de los tumores en el sistema nervioso central porque puede venir esta complicación en cualquier momento, porque sabemos que los tumores pueden tomar rápidamente un desarrollo extraordi-

nario en cualquier período evolutivo de la enfermedad. Además es de temer que estos tumores se transformen en otros de mayor malignidad, como han tenido oportunidad de ver algunos autores, transformarse los tumores mayores en tumores sarcomatosos.

Y debemos advertir que la mayor parte de las lesiones cutáneas que tienen estos enfermos, aún aquellas más benignas en apariencia como los nevus son susceptibles de dar nacimiento á epiteliomas y sarcomas, tumores, que como sabemos son sumamente graves (Tesis de Renoul de Paris Anales de Dermatología y Sifilografía). Debemos, además, tener presente que un neurofibroma puede dar origen á un sarcoma (Moynian y Lancet 5 Febrero 1905 Anales de dematología y Sifilografía) en el cual el tumor estaba en conexión íntima con el neumogástrico.

PATOGENIA

Numerosos autores se han ocupado de la patogenia de la enfermedad estudiada; pero á pesar de todo debemos anticipar que todavía no se encuentra esclarecida, es decir, no se encuentra científicamente comprobada.

Se han formado tres teorías principales: infecciosa, tóxica y neurítica. Y cualquiera que sea la opinión admitida, á lo único que se puede arribar en la afección estudiada es á un ataque profundo de los centros tróficos, trayendo esta degeneración en los fibromatosos, y que muchos autores han tratado de definirla como un sindroma de degeneración.

Brissaud y Feindel son los que se han ocupado muy extensamente, entre otros, sobre la enfermedad estudiada, y admiten que el origen de esta afección es una mal formación de origen ectodérmico.

«Para estos autores la fibromatosis cutánea ge-

neralizada es algo así como un teratoma. Durante la vida embrionaria existiría un cambio primitivo de la hoja hectodérmica, en el momento preciso en que esta hoja se diferencia en sistema nervioso y en epidermis. Así, desde el momento preciso que el embrion ha adquirido sus caracteres definitivos, el eje cerebro espinal, los ganglíos, la epidermis, contienen los elementos mal formados ó en un estado particular; existiendo un equilibrio entre la forma normal y el elemento enfermo.

Para romper ese equilibrio tenemos las causas ocasionales: alcoholismo intoxicaciones en general, traumatismos, infecciones sarampión, tifóidea. Para estos autores, la evolución de la fibromatosis comporta dos tiempos: en el primero, la mal formación de los derivados ectodérmicos es el fenómeno primordíal, la lesión viene en seguida (Tesis de Sarazanas Paris 1904).

La teoría por la cual la neurofibromatosis proviene del mesodermo, se basa en que los tumores están formados á expensas del tejido conjuntivo, ya sea este perivascular, periglandular, perineurítico, y por consiguiente todo es tejido mesodérmico por excelencia.

Observaciones de Boussenot en el Sudán, sobre las cuales Sarazanas llama la atención, y es que ciertas razas como los negros y muy particularmente las mujeres, tienen cierta predilección á las producciones fibromatosas más ó menos extendidas con una marcada tendencia á la recidiva y á la ge-

neralización; y como causa inicial podemos agregar que se ponen de manifiesto estas lesiones consecutivamente á tatuajes extensos que se hacen estos pacientes en las regiones anatómicas donde más tarde aparecen los fibromas. Lo mismo los autores ya citados mencionan casos tomados de otros como de Tschudi y Legrand en el Brasil, T. Farguhar y Til Fox en China. Todos estos autores han observado enfermos en los cuales á consecuencia de fuertes traumatismos se han formado fibromas no solo en el sitio de la lesión primitiva (sitio del traumatismo), sinó también que se generalizan y recidivan.

Para Feindel la afección ataca todos los organos que provienen del ectodermo. La malformación de los elementos ectodérmicos puede ser bastante considerable para ser el equivalente de una lesión y determinar por sí solo el estallido de los síntomas, que serán en este caso aparentes en el nacimiento (casos de neurofibromatosis generalizada dicha congénita); otras veces la malformación de los mismos elementos es por una parte menos acentuada.

La generalización de los síntomas de la neurofibromatosis se hace en dos ó muchos tiempos; uno de estos tiempos tiene lugar desde la primera edad.

En un cierto número de casos dichos, á principio tardío, la mal formación de los elementos octodérmicos es más ligera; no haciéndose lesión sinó bajo la influencia de una causa ocasional manifiesta

(traumatismos, infección, intoxicación) que parece entonces ser el solo factor etiológico de la afección.

Los elementos ectodérmicos mal formados no son todos de una igual fragilidad; mientras que ciertos ceden bajo la influencia de la menor causa, hay otros que resisten y no son lesionados sino por una causa ocasional relativamente grave (Anales de Dermatología y Sifilografía año 1897 pág 511). Para Oriot, entre otros autoros, el tejido del neurofibroma varía según que la neoformación ha tomado nacimiento en el endoneuro, el epineuro y el perineuro.

Feindel dice que cada uno de los tumores se desarrolla sobre un nervio, á expensas de la vaina conjuntiva de este nervio y por el hecho del desarrollo ulterior puede englobar los vasos y los nervios que otros autores han tomado por error, como su sitio de origen.

OBSERVACION

Manuel G. Sala X Hospital Rawson 46 años español de la Provincia de Lugo; con 8 meses de residencia en el país, no lee ni escribe.

Antecedentes hereditarios.—Pueden ser muy importantes pero el enfermo no recuerda casi nada; sabe que los padres murieron pero no recuerda cuando, no se acuerda tampoco quien falleció primero, si la madre ó el padre, como tampoco se acuerda si solían estar enfermos á menudo.

Ha tenido varios hermanos que han fallecido no recordando á que edad; uno que vivía no sabe que fin tuvo y parece ha tenido poco interés por saberlo.

Antecedentes personales.—No se acuerda si cuando niño adolescente ó adulto, haya tenido alguna enfermedad; por las cicatrices que presenta más bien que por los datos que da, ha tenido viruela.

Al preguntarle que tiempo hace que tiene la doble hernia inguinal, dice no recuerda de que tiempo data, pero sí que hace mucho.

El enfermo es de estado soltero, nunca ha tenido simpatía ni novia; tampoco trato carnal con las mujeres, y no obstante la mala memoria del sujeto al hablarle sobre estos puntos lo afirma de un modo que no da lugar á dudas; no ha sido alcoholista, no ha tenido amigos ni enemigos, se dedicaba á las labores de campo (agricultura); no ha hecho el servicio militar (según él por ser de talla pequeña).

Estado actual.—Hombre de pequeña talla, musculatura medianamente desarrollada, panículo adiposo poco abundante, cabello castaño oscuro, muy canoso y muy poco abundante; es envejecido pues representa 15 años más, por lo menos, de la edad que dice tener; no se notan deformidades óseas, tiene bóveda palatina ojival, fosas frontales y protuberancia occipital externa prominentes, cara sin expresión; prognatismo aunque no muy acusado; manos voluminosas en proporción á la talla, dedos cortos y gruesos.

Tenemos, además, en este enfermo una mama supernumeraria y deformidad de la uña del dedo índice, mano derecha, y doble hernia inguinal.

La coloración de la piel es en general blanca, pero en el dorso y región anterior del tórax, más particularmente cuando hace un rato que ha estado descubierto toma un color rosado con un tinte ligeramente violáceo, tiene además nevus poco pigmentados y pigmento piloso; los no pilosos son los que más se ponen de manifiesto cuando recién se

desabriga porque pasando unos 10 ó 15 minutos, se encuentran los nevus con cierta dificultad; por lo poco que resaltan sobre la piel vecina; esto en lo que se refiere á los de mediano y gran tamaño; para no confundirlos con otros mucho más pequeños y más pigmentados que veremos más adelante.

Los nevus pilosos se encuentran distribuidos en la parte inferior del dorso, lo mismo que los poco pigmentados, de ambos lados, sin ninguna simetría y de distinto tamaño, predominando más los pilosos; lo mismo se encuentra en la región anterior del tórax, más en la parte superior; en las partes laterales tenemos también pero en menor número, menos en las regiones axilares donde no hay; los pelos son de medio centímetro á uno y medio de largo de un color castaño claro, algo más delgado que los del cuero cabelludo del enfermo, no son duros, y al tacto tienen una consistencia sedosa é implantados en distintas direcciones.

Tenemos, además, las manchas pigmentarias de pequeño tamaño, que son sumamente numerosas, miliares por decir verdad, de coloración más oscura, que las anteriores destacándose muy bien sobre la piel vecina; el tamaño varía desde las más pequeñas, que son como la cabeza de un alfiler y las más grandes llegarán á medio centímetro cuadrado; éstas se encuentran distribuidas sin orden ni simetría, y se pueden contar por centenares. Las regiones que están distribuidas son, ademas de

las que hemos descripto para los nevus pilosos, el cuello, la nuca, los brazos en menor número que en el tórax, y los antebrazos en menor número que los brazos, disminuyendo á medida que se aproximan á las manos, desapareciendo en la cara palmar; lo mismo pasa en los miembros inferiores, pero siempre en menor número que en los superiores.

Debemos observar que las manchas descriptas se encuentran distribuidas de una manera casi uniforme pareciendo no ser tan numerosas en los miembros, del lado de la flexión; todas estas manchas tienen forma irregular; y en las de forma ovoide ó aquellas en las cuales predomina un diámetro al otro, hemos tratado de inquirir si ese gran diámetro ó eje era paralelo al cordón nervioso de esa región; pues todo ha dado un resultado negativo porque las manchas alargadas afectan direcciones indiferentes á los trayectos nerviosos.

Tumores.—Los tumores son muy numerosos de distinta forma y tamaño, y varían además por su aspecto; unos son superficiales haciendo prominencia, de formas esféricas ú ovoides, siempre de superficie redondeada, los más pequeños tienen un tamaño algo mayor que la cabeza de un alfiler y los mayores llegan al tamaño de una avellana grande.

Los más pequeños es decir los que no sobre pasan el tamaño de un poroto son los más nume-

rosos, se cuentan por ceutenares; unos elevan la piel, es decir se aprecian á simple vista, tienen forma redondeada ú ovoidea, siempre de superficie curva elevando la piel, dejando á la vista un segmento de esfera, duros al tacto no pareciendo estar lobulados; en aquellos que predomine un diámetro sobre los otros, el eje de su gran diámetro no sigue siempre la dirección de los cordones nerviosos, y si en algunos llega á encontrarse esta particularidad, no están como dicen la mayor parte de los autores como cuentas de rosario, deslizándose transversalmente y no en el sentido del eje del nervio; pues los tumores estudiados en mi enfermo, si algunos se deslizan transversalmente, también lo hacen en el sentido del eje, todo por igual, y si este movimiento es más ó menos limitado, lo es lo mismo en todos sentidos, por igual; además no están distribuidos sobre el trayecto de los nervios, sinó que están indistintamente en toda una región. A más de estos tumores que hacen saliencia, hay otros que no se observan á la inspeeción sinó solo al tacto, no siendo tan numerosos como los anteriores, estando más profundos y siendo por regla general más pequeños.

La piel que recubre estas dos clases de tumores, no ofrece ninguna alteración macroscópica encontrándose todo normal, y solo por exepción un punto negro que es el orificio de una glándula, como también puede estar recubierta de una ó muchas manchas pigmentarias, encontrándose en otros casos

que está recubierta de pelos, debido á la aparición de un fibroma donde ya había un nevus piloso.

Estos tumores se encuentran distribuidos en mayor número, en el tronco, cara, sienes, en los miembros, más numerosos en los brazos y muslos, que en los antebrazos y piernas; hay muy escasos en las manos y pies, desapareciendo en la palma de las manos y la planta de los pies.

En el pie izquierdo muy poco, por encima del borde externo tenemos un tumorcito del tamaño de una munición grande, más duro al tacto, irreductible; la piel no presenta alteración siendo debida su extrema dureza al espesor más considerable de las capas superficiales de la epidermis, por ser una región muy vecina á la plantar; todos estos tumores son indoloros. También se encuentran en el cuero cabelludo; pero en menor número, sin nada que llame la atención. Los otros tumores, los moluscum péndulum son poco numerosos, en suma una docena, de los cuales tres están en el cuero cabelludo, los otros están distribuidos en la región anterior del tórax y en el dorso, tienen una forma redondeada que podemos dividirlos en dos partes, la una que podemos llamarla base del tumor, más grande en superficie pero que no hace casi saliencia, presentando la piel aspecto, color y consistencia normales; menos en los del cuero cabelludo donde la piel en el sitio del tumor está sin pelos ó solo cubietra de vello; su consistencia es

más blanda que los otros tumores ya descriptos, pareciendo lobulados; el tamaño varía de una moneda de cinco centavos á otros cuyo tamaño llega casi al de una moneda de un centavo.

En el centro ó cúspide de este tumor hace saliencia la parte colgante, que está á modo de un pezón sobre la mama; la coloración de la piel es más oscura y más vascularizada, más blanda y fina, pareciendo las capas superficiales de la epidermis más ténues; esta segunda parte del tumor, se hace desaparecer por la presión como una hernia al traves del anillo; la parte saliente no presenta ni pelos ni vello, en una palabra no es una piel normal; su consistencia es blanda y al tacto parece que en su interior hubiese una sustancia líquida ó semilíquida.

Ahora nos resta describir, un grupo de tumores que se encuentran localizados en ta parte media é inferior del abdomen, debajo del ombligo; estos son bastante numerosos y de un tamaño que varía de un poroto á una avellana, hacen prominencia y son algunos colgantes; la piel tiene coloración y aspecto normal apareciendo solo como transparente, pero á la palpación los tumores son bastante blandos, invadiendo todo ó la mayor parte de la región ya descripta.

Estos tumores aún los más ó menos salientes ó colgantes, tienen una base de implantación ancha en proporción al tamaño del tumor; el conjunto de estos tumores hace recordar la descripción de P.

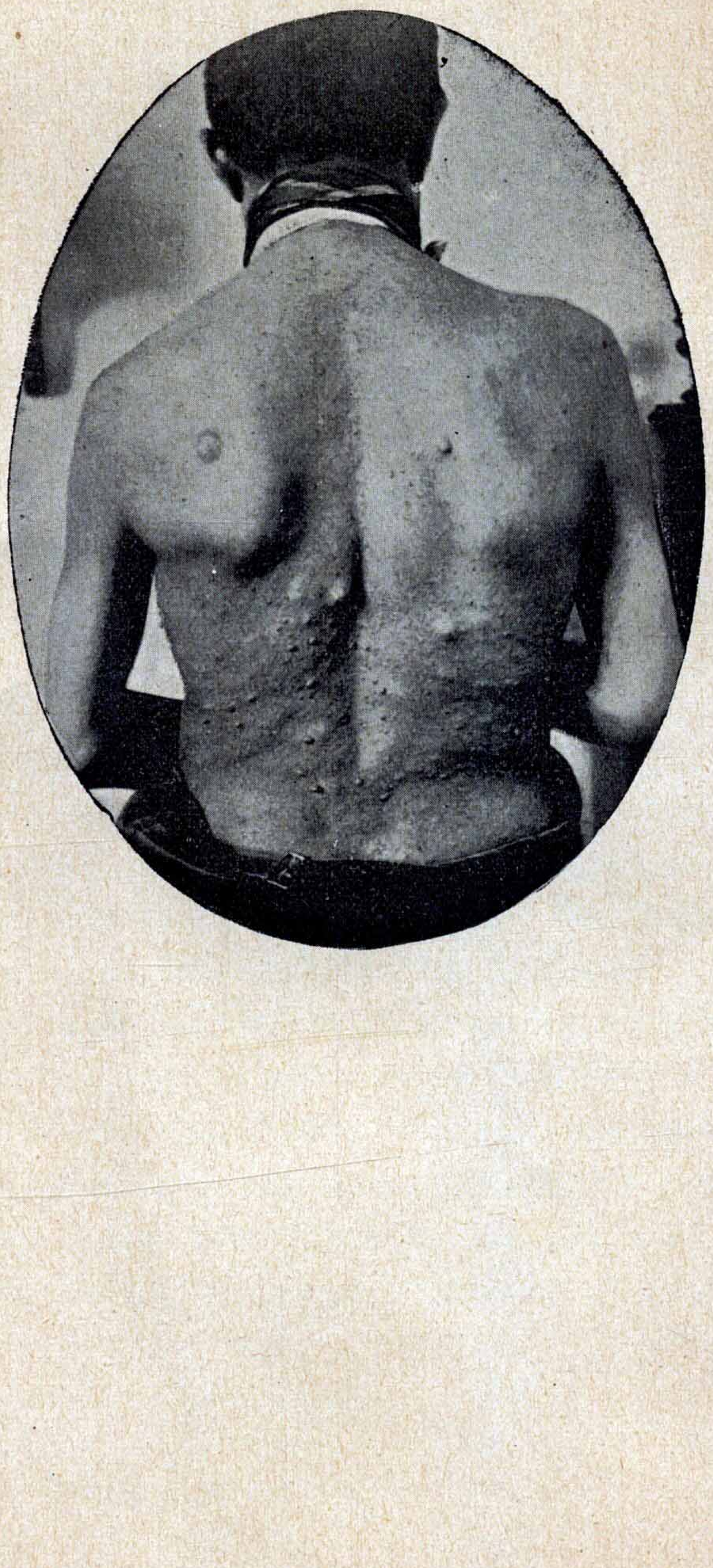
Marie, al hablar de la tercera variedad de neuromas plexiformes ó elefantiasis congénita, no obstante ser los tumores salientes y colgantes, blandos, ceden á la presión, pero son algunos un poco dolorosos encontrándose en algunos de estos tumores, la consistencia de paquetes de vermes como lo describen los autores pero de una manera más limitada por cierto; porque los tumores de mi enfermo son relativamente chicos.

Durante la permanencia del enfermo en el Hospital Rawson se le operó de su doble hernia; y por los datos obtenidos de los médicos de ese Hospital, en las partes profundas que se pusieron al descubierto durante la intervención quirúrgica, no había tumores, siendo las aponeurosis y músculos débiles y flácidos.

Al hacer el corte del tumor se vé macroscópicamente que debajo de la epidermis hay una cantidad de un líquido blanco lechoso de consistencia siruposa, que se encuentra llenando el espacio comprendido entre el tumor y la epidermis.

Por el examen histológico hecho de uno de los pequeños tumores; á la celoidina, coloreados con hematoxilina y eosina, se confirma que el tumor está constituido por fibras y células de tejido conjuntivo, pero no se encuentran fibras nerviosas.

Presento además una fotografía del enfermo.



CONCLUSIONES

1.º La enfermedad que estudiamos llamada por numerosos autores de Recklinghausen no es solo una enfermedad de la piel sinó más bien de una manera general, de todos los organos que provienen del ectodermo.

2.º Esta afección, siempre congénita, á menudo hereditaria, sinó se manifiesta siempre en los primeros períodos de la vida ó en otros términos los síntomas objetivos se manifiestan tarde, esperando una causa ocasional (traumatismos, infección, intoxicación); no son éstos los que producen la enfermedad sinó los que se encargan de despertar la enfermedad, latente hasta ese momento.

3.º Nosotros podemos explicar así las variedades que presentan bajo el pnnto de vista clínico la neurofibromatosis generalizada, desde las formas abortivas y benignas, constituidas únicamente por los moluscum ú otro cualquiera de los síntomas más benignos, hasta los grandes tumores que por su

tamaño y peso ponen en peligro el estado de los entermos y aún la vida, si se tiene en cuenta el estado de caquexia á que estos suelen llegar y otros tumores que aún no teniendo el tamaño y peso de los anteriores, están localizados en regiones anatómicas nobilísimas que con su presencia aminoran ó pierden su función (no menos noble por cierto), y sin las cuales la vida es incompatible (cerebro, cerebelo bulbo).

4.º Unos y otros (tumores) pueden convertirse en verdaderos tumores malignos (neurofibrosarcomatosis de Cestán) y abreviar más la vida del entermo.

José S. Paez

Octubre 1907.

Buenos Aires, Octubre 15 de 1907.

Nómbrase al Consejero Dr. Baldomero Sommer, al Profesor titular Dr. Francisco Sicardi y al Profesor suplente Dr. Patricio Fleming, para que constituidos en comisión revisora, dictaminen respecto de la presente tesis, de acuerdo con el Art. 4.º de la «Ordenanza sobre exámenes».

E. CANTON
R. S. Gomez

Buenos Aires, Octubre 29 de 1907.

Habiendo la comisión precedente aconsejado la aceptación de la presente tesis, según consta en el acta n.º 1753 del libro respectivo, entréguese al interesado para su impresión, de acuerdo con la ordenanza vigente.

E. CANTON
R. S. Gomez

PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

¿La fibromatosis tiene más tendencia al sarcoma que al carcinoma en su terminación?

II

Diagnóstico diferencial con la enfermedad de Addison en las formas fustras de la neurofibromatosis.

III

Del artritismo y la fibromatosis. Valor de la existencia de ésta, como elemento de diagnóstico en las afecciones de los órganos internos.