

## ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER A FORMA PSEUDOHIDRONEFROTICA

Por los Dres. A. TRABUCCO, R. ABRAVANEL, B. OTAMENDI  
y E. COREA

Desde el año 1896 se se conoce por la completa descripción que hiciera Rendu, una enfermedad que lleva además los nombres de Osler y Weber, quienes también la estudiaron, haciendo de ella una entidad clínica bien definida. Ya antes de esa época se conocía en el año 1876 por las descripciones de Legg un estado patológico que consistía en la presencia de telangiectasias en la cara, que coincidía con epistaxis a repetición en los portadores de tal malformación vascular, habiendo observado, que tres generaciones de la misma familia presentaban iguales manifestaciones.

Chiari, en 1887, hace el diagnóstico de hemofilia en enfermos que presentaban la misma sintomatología, probablemente basado solamente en las manifestaciones hemorrágicas, desconociendo las fundamentales diferencias entre esta enfermedad y aquélla. Osler, en 1901, conocedor de los trabajos de Rendu, se ocupa del problema aportando su experiencia al estudiar casos de telangiectasias y epistaxis en miembros de una misma familia.

Hynman y Goldstein hacen en 1936 un estudio de esta enfermedad en el *British Med. Journal*, nominándola "Angiomatosis heredofamiliar con hemorragias recurrentes". En rasgos generales describen esta enfermedad como una displasia hemorrágica hereditaria que se trasmite indistintamente por ambos sexos, sin trastornos en la citología y química de la sangre y con anemia secundaria. El tiempo de coagulación y sangría son normales. Este autor refiere de que todavía permanecen sin diagnosticar muchos enfermos y dice que tal vez muchos de los casos descritos como Epistaxis familiares pseudoheremofilia, hemoptisis familiar, hematuria familiar, hemofilia o como casos de hemofilia en mujeres, pertenecerían a esta entidad clínica que hoy nos ocupa.

Se han hecho estudios genéticos estableciéndose que se trasmite como un carácter dominante. H. G. Garland y T. Anning en el *British Journal of Dermatology* hacen un estudio genético y bibliográfico extenso. En el estudio de sus enfermos observan que las telangiectasias pueden observarse en la infancia pero que son más visibles después de la pubertad y en las mujeres durante la preñez. Pueden aparecer recién, en la edad media de la vida. Tanto los hombres como las mujeres transmiten a su descendencia en la misma proporción genética.

Ely Davis en el *Lancet* año 1939, hace también un estudio muy completo

en 11 familias y relata un caso que fallece a consecuencia de una nefritis crónica asociada con múltiples hemorragias.

Es vastísima la bibliografía habiendo sido especialmente estudiada por dermatólogos como se comprende, pero sucesivamente aparecen publicaciones de cultores de diversas especialidades, pues ya conocida la enfermedad, se catalogaron en forma definida, hemorragias digestivas, respiratorias, urinarias, etc., como manifestaciones hemorrágicas de la enfermedad de Rendu-Osler-Weber.

La evidencia de que esta enfermedad es congénita es denunciada por la comprobación hecha a través de muchas publicaciones de la existencia de fistulas arteriovenosas pulmonares en enfermos afectados de telangiectasias hemorrágicas de Rendu.

*Sintomatología.* — Como ya esbozáramos, esta enfermedad se caracteriza por la presencia de hemorragias, siendo la más frecuente la epistaxis, asociada a la presencia de telangiectasias en la piel, en la cara, tórax, espalda y en las mucosas, labios, lengua, etc. Las hemorragias repetidas, agregan una anemia secundaria, sin alteraciones de ninguna índole de los elementos físico-químicos de la sangre.

Las telangiectasias de la piel no se diferencian de los otros estados patológicos desde el punto de vista anatomopatológico.

Es evidente que la enfermedad reside en la malformación vascular de tipo telangiectásico. En el caso más simple las telangiectasias de la mucosa nasal serán las responsables de las epistaxis que dan a la enfermedad un síntoma de valor agregado a las telangiectasias visibles a simple vista a poco que el médico observe atentamente el enfermo.

Hay que tener sin embargo en cuenta que desde el momento que esta enfermedad reside en una anomalía del sistema vascular, puede manifestarse en cualquier territorio y así lo confirman las publicaciones de casos de aneurismas de la arteria esplénica en enfermos con Rendu Osler como lo es por ejemplo el caso de Norah H. Shuster, publicado en el Journal of Pathology and Bacteriology.

Son además muchos los casos publicados en que esta enfermedad coincide con fistulas arteriovenosas pulmonares. Aunque nuestro enfermo no fué estudiado en ese aspecto, llama la atención la hiperglobulia que se ha constatado.

Las telangiectasias pueden verse perfectamente en la piel y mucosas nasales o bucales, los gastroscopistas y proctólogos las han visualizado en la mucosa gástrica y rectal durante los exámenes de rutina, en enfermos que se han presentado a la consulta con hematómesis o proctorragias. Las telangiectasias de la piel han sido bien descritas por Darier en un enfermo de Flandin, quien publica en el Bulletin Hop. de París un caso en el cual pidió la colaboración de Darier para el estudio de las telangiectasias, las que son descritas por este maestro de la dermatología a través de la compresión de las mismas con un vidrio de reloj, haciendo presiones variadas, comprobando que si ésta era intensa, desaparecía totalmente, disminuyendo la presión, pueden verse las telangiectasias animadas de pulsaciones y al disminuir más la presión aparecen ramas y ramitas más pequeñas.

*Diagnóstico.* — La presencia en la piel y mucosas de telangiectasias, epistaxis a repetición, con anemia secundaria como consecuencia de las hemorragias repetidas, pero que se recobra fácilmente cuando las hemorragias desaparecen o como ocurre en nuestro caso más bien la presencia de hiperglobulia seguramente

sintomática de la existencia de fistulas arteriovenosas; normalidad del estudio químico, citológico, del tiempo de coagulación que permanecen normales, nos permitirá hacer otros cuadros hematológicos con los cuales durante el estudio se irá fundiendo.

*Historia Clínica.* — A continuación entraremos en la historia clínica del paciente que nos ocupa.

A. G., de 27 años, argentino, casado, de profesión tejedor del Policlínico Alvear el 3 de Octubre de 1952 con el siguiente cuadro:

Estando en perfecto estado de salud hace 5 días se inicia por: intenso dolor en hemiabdomen inferior propagado a ambos lados de la del lado izquierdo. El dolor tiene exacerbaciones de gran intensidad al caminar para buscar alivio. Concomitantemente hay parálisis de esfínter febril y escalofríos. Existe oliguria desde el principio.

*Antecedentes* a) familiares. — Padre y madre fallecidos fallecidos a los 21 años según dice, de neoplasia de intestino, tres hijos padeció de epistaxis frecuentes y telangiectasias en distintas partes del cuerpo.

b) personales. — A los 12 años, ictericia de 1 mes de duración, curando. Niega venéreas.

Relata que desde la infancia tuvo epistaxis repetidas y accidentales, sangraban copiosamente, las hemorragias tardaban en cesar y desaparecían. Casado y no tiene hijos. Últimamente epistaxis.

*Estado actual.* — Facies que denota sufrimiento, no hay fiebre, boca de gran cantidad de arborizaciones telangiectásicas capilares.

Boca: encías rojas y sangrantes, lengua aframbuesada de color rojo.

Tórax: Nada de particular a excepción de algunas telangiectasias.

Abdomen: Gobuloso, se moviliza a la respiración. Onfalograma normal. A la palpación no se percibe defensa muscular. Hay dolor superficial a la palpación profunda. Signo de Blumberg acentuado. A la palpación profunda en peritoneo lo que es confirmado por punción abdominal (aspecto sero-hemático).

En el hipocondrio derecho se percute una zona timpánica (aspecto sero-hemático).

Hígado y bazo no se palpan.

Ante tal cuadro se decide intervenir quirúrgicamente con el diagnóstico de tumoración del intestino delgado.

*Operación.* — 3/10/52. Anestesia raquídea. Cirujano, incisión suprainfraumbilical derecha, laterorrectal interna, se abre el abdomen, líquido serohemático, las asas intestinales están aplanadas, el mesenterio está también edematizado y el mesocolón transverso rígido. En un segmento del intestino delgado hay peregias que se palpan. En la fosa lumbar izquierda, en el retroperitoneo se palpa una masa dura, cuya punción es negativa, aparentando ser sólida.

El hígado es de aspecto normal, no se visualiza el bazo, se administra adrenalina y novocaína en el mesenterio. Cierre de la pared abdominal.

*Post-operatorio.* — En los días siguientes fueron desapareciendo el meteorismo, etc. y 7 días después se constata la reproducción del cuadro, del cual revela la presencia de líquido serohemorrágico. A pesar de ser intermitentemente después de las punciones evacuadoras. Clínica Médica.

Aquí es continuado su estudio, haciéndose punciones cada 7 días con el progresivo aclaramiento del líquido. En un urograma se comprueba una ausencia de función en el riñón izquierdo. Es que nos es enviado el paciente al Servicio de Urologías, pues existen dos tumoraciones en las zonas laterosuperiores del abdomen, de gran volumen, acompañado esto de dolor sordo y permanente en la zona.

*Estado actual.* — A la inspección, llama la atención la prominencia de flancos de sendas masas, abombando a cada lado del cuerpo.

La palpación revela que se extienden: la derecha por el borde costal, por abajo avanza hasta la cresta ilíaca, por del lado

la línea media y por detrás hasta la columna vertebral. Los límites de la izquierda son más reducidos perdiéndose por debajo del reborde costal hacia arriba, hacia abajo llega hasta 3 traveses de dedo de la cresta iliaca, hacia adelante hasta la línea mamilar y hacia atrás hasta la columna.

La consistencia de ambas es renitente, percibiéndose mayor tensión en la derecha. No hay dolor provocado más que cuando se quiere profundizar la exploración.

Estos tumores son inmóviles, guardando plena relación con la pared lumbar. Su superficie es lisa y no se perciben desplazamientos con los movimientos respiratorios.

La percusión da matitez absoluta y confirma los límites encontrados a la palpación.

Se procede hacer una punción de las dos tumoraciones, extrayéndose de la derecha un líquido rojizo sanguinolento y de la izquierda, un líquido cristalino, de color amarillento.



Figura 1

FIG. 1. — Enfermo después de la exploración abdominal. Nótese el marcado abombamiento de ambos flancos.

El análisis químico-citológico informa: Urea 2.52 gr. a la derecha y 1.26 gr. a la izquierda; pus, sangre, albúmina y cloruros.

Los exámenes serológicos y citológicos de humores y secreciones fueron normales a excepción de una discreta poliglobulia.

En el resto del cuerpo persisten las telangiectasias antes descritas.

En los días subsiguientes, la tensión de tales tumoraciones obligó a practicar algunas punciones evacuadoras para alivio del paciente.

Se practicaron pielografías ascendentes bilaterales, encontrándose las siguientes imágenes: Del lado izquierdo se consiguió introducir el catéter unos 15 cms., encontrándose a esta altura un obstáculo que impidió el pasaje. Se procedió a inyectar yoduro de sodio al 12 % en la cantidad de 20 cc. y como el paciente no experimenta dolor, se saca una placa, la que mostró el catéter introducido hasta la altura de la apófisis transversa de la cuarta vert. lumbar, la substancia opaca refluye a la vejiga.

Se procede entonces a inyectar substancia de contraste de nuevo, a mayor presión y se hace una nueva exposición radiográfica, comprobándose que el uréter desde la altura en donde se viera en la anterior radiografía, describe un ángulo de casi 90 grados, dirigiéndose hacia la línea media, bordeando una tumoración que desplaza y llega a la pelvis que se encuentra elongada y aplastada, lo mismo que los cálices, que están todos presentes, adoptando la forma de media luna sobre la primera, segunda y tercera vértebra lumbar.

La tumoración desplaza el colon hacia afuera, llegando hacia arriba hasta la parte superior de la 12ª vértebra dorsal y hacia abajo hasta un través de dedo de la cresta iliaca.

Del lado derecho se procedió a cateterizar el uréter, pudiendo llegar con el catéter hasta más o menos la misma altura que en el otro lado, se inyecta yoduro y se comprobó, a pesar de que la mayoría reflujo a vejiga, que el uréter se encontraba desplazado hacia la línea media y se vislumbraban sombras opacas en el riñón, correspondientes a pelvis y cálices.

Se trata también en este lado de inyectar líquido a mayor presión, no consiguiéndose ningún resultado satisfactorio, pues la imagen pelvicoalicial es similar a la de la placa anterior.

La masa tumoral toma la misma disposición que en el otro lado, salvo en la parte inferior, que llega por debajo de la cresta iliaca.

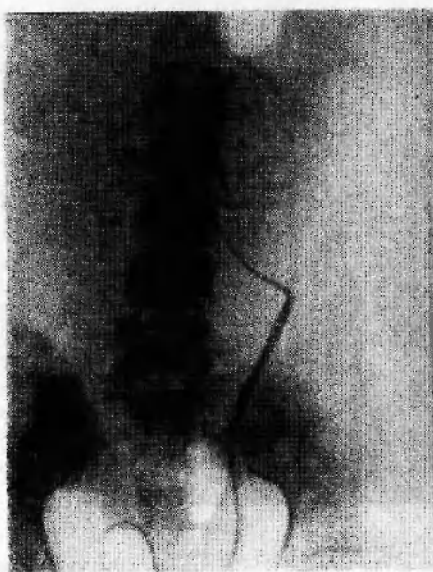


FIG. 2. — Pielografía ascendente, izquierda.



FIG. 3. — Pielografía ascendente, derecha.

Con estos exámenes realizados, se llega al diagnóstico de pseudohidronefrosis, procediéndose a intervenir quirúrgicamente al paciente.

*Operación.* — 10 de Marzo de 1953. Dres. Trabucco, Otamendi y Corea. Anestesia gases.

Incisión lumbar oblicua en el lado derecho. Se secciona piel, tejido celular subcutáneo y la pared muscular, encontrándose una membrana tensa, de color rosado renitente muy adherida a los planos vecinos, de los cuales es sólo posible separarla en la parte posterior, pues su adherencia con el peritoneo es muy marcada.

Se procede a punzar y se aspira 1.700 cc. de un líquido de los caracteres análogos al extraído con las punciones anteriores.

Se procede a seccionar longitudinalmente esta membrana, encontrándose dentro de esta cavidad ya vaciada, el riñón de tamaño, forma y consistencia normales, habiéndose producido el derrame entre el parénquima renal y su cápsula.

Inspeccionando la cara visceral de la pared de la bolsa se comprueba que aparece tapizada por numerosos angiomas que se encuentran diseminados por toda su superficie.

Se procede a dejar sobre la cara anterior y posterior del riñón sendos drenajes de goma. Se reconstruye la pared por planos.

*Postoperatorio.* — Antibióticos, transfusión, sueros.

La evolución del paciente fué normal, dando por la herida gran cantidad de líquido sero-hemorrágico.

Paulatinamente fué disminuyendo el exudado, hasta que 20 días después se procedió a retirar los drenajes, cerrando normalmente la pared.

Encontrándose el enfermo en buenas condiciones se procede a efectuar la misma intervención del otro lado.

*Operación.* — 7/4/53. Se procedió a actuar con la misma técnica, extrayéndose 1.400 cc. de líquido del lado izquierdo.

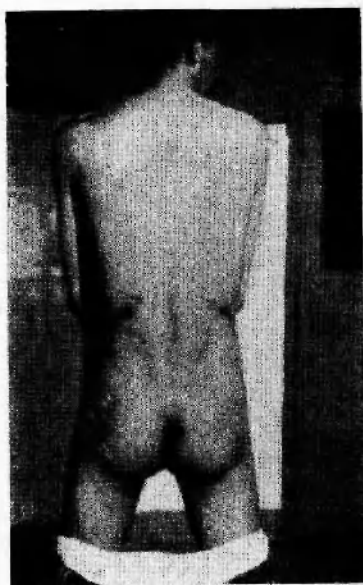


FIG. 4. — Parte posterior de torso a los seis meses de operado.

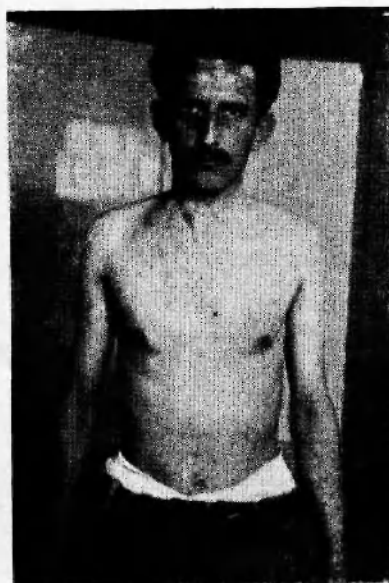


FIG. 5. — Nótese los angiomas telangiectásicos en cuello y cara anterior de tórax.

*Anatomía patológica.* — Los trozos de tejido provenientes de la cápsula formada por la pared del proceso de la colección perirrenal, así como de los elementos que se encontraban dentro de dicha cavidad, formados por algunos vasos y por tejido conjuntivo, han sido proseguidos de acuerdo a los métodos habituales de coloración y montaje. Todos esos trozos extirpados han sido fijados con formol al 10 % y luego en licor picroacético de Bouin deshidratados, aclarados y montados en parafina y luego coloreados con Hematoxilina-Eosina y con el método tricrómico de Masson a la hematoxilina-fuchsina y verde luz.

Hemos obtenido los siguientes resultados: 1° Cápsula externa limitante de la pseudohidronefrosis. La pared de la bolsa pseudohidronefrótica, vista con los colorantes tricrómicos, está representada, a pequeño aumento, por un tejido marcadamente conjuntivo y que se puede dividir en varias zonas: una externa formada por fibras de colágeno, que toman intensamente la coloración verde



del tricrómico, una zona media constituida por lagunas vasculares y una zona interna, constituida por un tejido un poco más laxo, pero tapizado por lo que parecería ser una zona endotelial. Por supuesto que estas capas distintas, que



FIG. 6. — Tricrómico de Masson. Obj. 2 X ocl. 10.

componen esta membrana, tienen variaciones numerosas. Podemos encontrar también, en algunas zonas, grandes islotes grasosos, surcados por vasos y nervios, con todas las características de la normalidad.

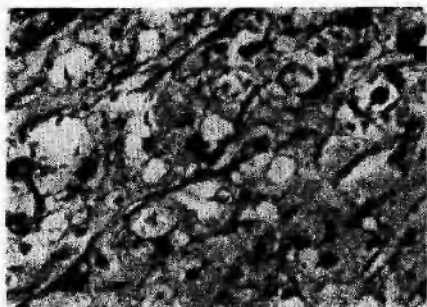


FIG. 7. — Tricrómico de Masson. Obj. 4 X ocl. 10.

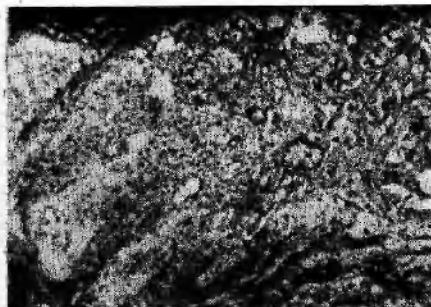


FIG. 8. — Tricrómico de Masson. Obj. 4 X ocl. 10.

A mayor aumento podremos observar, que la limitante externa, formada como ya dijimos por tejido conjuntivo, está formada por un colágeno muy apretado, con las fibras conjuntivas prácticamente hialinizadas y a muy pequeños núcleos (Fig. 7). Estas fibras dejan entre sí espacios lacunares. Esos

espacios, si bien en la mayor parte vacíos, en otras zonas se encuentran rellenos con sangre; en algunas zonas dan la impresión de transformarse paulatinamente en un sistema vascular de tipo capilar, formando una red de tubos sin paredes netas y con contenido sanguíneo.

En la parte media de esta membrana puede observarse un tejido que se asemeja mucho a los tejidos eréctiles. Este está formado por un cavernoma, por así decir, de vasos sin paredes musculares, limitados por un endotelio y todo relleno con sangre. Es como si se observase un cuerpo eréctil, en el que las paredes musculares hubiesen desaparecido y se hubiesen transformado exclusivamente en fibras muy tenues de tejido conjuntivo. (Fig. 8).

En la parte más interna de esta capa limitante externa vuelve a espesarse el tejido conjuntivo y a hacerse más hialinizado con una diferencia neta del de la capa más externa; en el borde interno se puede observar un endotelio con algunas fibras que toman los colorantes ácidos. También aquí, en esta parte

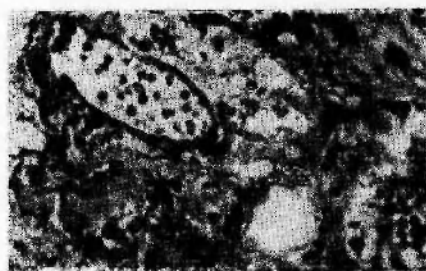


FIG. 9. — Tricrómico de Masson. Obj. 4 X  
ocl. 10.

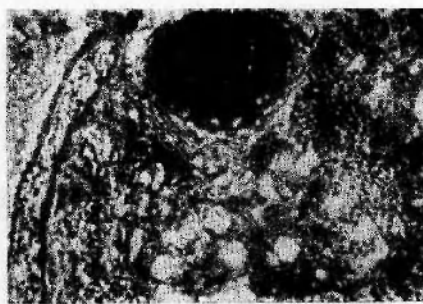


FIG. 10. — Tricrómico de Masson. Obj. 4 X  
ocl. 10.

interna, los espacios que existen entre las fibras son bien manifiestos y algunas veces se encuentran también llenos de sangre, cosa que llama netamente la atención. (Fig. 9).

Debemos insistir no obstante en el hallazgo de las cavidades sanguíneas constituidas por vasos. Estas cavidades sanguíneas de tipo telangiectásico están constituidas por vasos de distintas formas, calibre y tamaño. Puede seguirse prácticamente desde el simple capilar hasta los pequeños vasos de tamaño apreciable, que podrían ser similares a venulas o arteriolas. Pero hay un carácter común en todos ellos: Son elementos vasculares que están constituidos por un endotelio solamente y cuyas paredes están formadas por el tejido conjuntivo que aparentemente lo sostiene. No hemos encontrado en ninguna de ellas elementos musculares que puedan significar un vaso completo, salvo indudablemente uno que otro vaso aislado que indudablemente será el nutricio de todas estas cavidades vasculares. (Fig. 9).

Otro carácter común que tienen todas estas formaciones es que se disponen en tipo de tejido eréctil y están siempre llenas de sangre.

Estas características netas están siempre en la zona media de esta capa conjuntiva, por así decir, que forma la pared de la pseudohidronefrosis. Toda esta capa conjuntiva que presenta prácticamente las mismas características, en



más o en menos escala, tienen en algunas zonas substancia grasa netamente diferenciada, aunque es perfectamente evidente, algunos centros perivasculares, en donde la infiltración linfocitaria es la característica, dando la impresión de soportar un estado de inflamación crónica, que se sitúa especialmente alrededor de los vasos verdaderos y bien constituidos.

Sin embargo también dentro del tejido graso se puede observar la tendencia telangiectásica con marcado contenido sanguíneo, también de tipo cavernoide, que está alimentado por algunos vasos de paredes bien constituidas.

Si observamos en la parte correspondiente al riñón lo que podría considerarse la cápsula propia neoformada del riñón, se repite la estructura conjuntiva bien adulta, de tipo hialinoide, que, en su borde que da a la cavidad, se halla tapizada por un fino endotelio; en cambio, el borde que está en contacto con el riñón tiene, en su relación directa, un amplio hematoma con tendencia a la organización. En ese borde puede verse elemento conjuntivo joven que penetra



FIG. 11. — Biopsia de riñón. Tricrómico de Masson. Obj. 4 X ocl. 10.

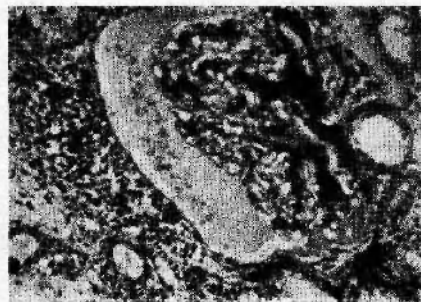


FIG. 12. — Tricrómico de Masson. Obj. 4 X ocl. 10.

dentro de la masa sanguínea informe y sin características: a fin de absorber dicho derrame, substituirlo por tejido conjuntivo, las fibras conjuntivas penetran profundamente y en forma radial, dentro de lo que es la colección sanguínea ya transformada, y toman contacto unas fibras con otras como si fuesen entradas en puntas de lanza dentro de una masa amorfa. Da el conjunto la impresión del mecanismo de cómo puede haberse desprendido de la cápsula propia del riñón así como pudiera haberse producido la colección urosanguínea perirrenal y por último haberse constituido, en forma definitiva, la capa que formará la cápsula externa que hemos descrito primeramente, formándose luego y pegada al riñón, una neocápsula renal, debajo de la cual vuelve a producirse otro desprendimiento provocado por otra hemorragia subcapsular. Esto afirma más la impresión de que se vuelve a repetir lo que anteriormente había hecho.

*Biopsia del riñón.* — Es muy interesante observar la biopsia que se ha practicado en el riñón: Primeramente podemos ver que la relación de la cápsula propia con el riñón es la relación aparente de un tejido nuevo que se ha formado a posteriori, tejido conjuntivo con células jóvenes, en donde se puede observar también alguna tendencia a la formación telangiectásica, característica general de esta afección, con vasos sin tejido muscular y con tendencia exclusiva a la formación cavernoide.

El riñón tiene algunas características sumamente interesantes. Por de pronto, en la zona de la biopsia podemos observar un pequeño infarto con toda la transformación que sufren los infartos de los pequeños capilares renales: tejido conjuntivo con retracción, vasos dilatados y numerosos linfocitos dispersos y en acúmulos que llenan toda la zona del infarto, tendencia a la formación esclerosa de la cápsula de Bowman y dilatación de la cavidad limitada por esta misma cápsula.

En otras zonas del riñón podemos observar una patología muy interesante de glomérulo; éstos no se encuentran indemnes, prácticamente en todos ellos existe una neta reacción de tipo endotelial con un ligero espesamiento de la cápsula de Bowman. El glomérulo en sí está formado por un capilar cuyas evaginaciones se encuentran ciertamente dilatadas y sus paredes están espesadas. El vaso glomerular forma, en la mayor parte de los glomérulos, un gran seno central (Fig. 11). Dentro de la cápsula de Bowman hay, algunas veces, substancia amorfa que seguramente son albúminas extravasadas del glomérulo, que toman las coloraciones ácidas, algunas veces en forma uniforme, atelectasiando, por así decir, el resto del ovillejo glomerular, en ciertos glomérulos (Fig. 12).

En el mismo riñón no hemos encontrado los centros telangiectásicos comunes en otros tejidos. Sin embargo, deben existir más profundamente y deben producir trastornos de compresión y de defensa, puesto que observamos algunos tubos enormemente dilatados y alterados, como si hubiese una lesión constituida más abajo. Es probable que en los lechos capilares que drena la arteria glomerular, puedan encontrarse también esas formaciones telangiectásicas que hagan de rémora circulatoria y de compresión de los tubos que atraviesan dichos lechos.

*Consideraciones.* — La existencia de sendas colecciones líquidas, rodeando a ambos riñones y limitadas por afuera por una recia membrana, justifica el diagnóstico de pseudohidronefrosis, máxime cuando el análisis de dichas colecciones revela la existencia de productos netamente urinarios. Cuando examinamos al enfermo por primera vez, ese era el cuadro clínico causal predominante y es muy posible que esa misma afección haya sido la causante del estado que obligó a una intervención abdominal, por la sintomatología de abdomen agudo que presentó en ese momento.

Creemos que la interpretación del caso no es difícil de compaginar.

Primero, ¿cómo se ha formado la pseudohidronefrosis? Si observamos atentamente la anatomía patológica, veremos que en la cara interna de la cápsula limitante externa de la colección líquida está formada por elementos sanguíneos telangiectásicos bien netos; por otra parte si se observa la superficie del riñón también constataremos la existencia de formaciones telangiectásicas, quiere decir, que la cápsula propia del riñón y su tejido intersticial en su porción más externa, tienen los mismos elementos telangiectásicos que hay en el resto del organismo, piel, lengua, etc. Ahora bien, si se produce una hemorragia por efracción de cualquier pared vascular, se producirá en seguida la separación de la cápsula propia renal del parénquima noble, estableciéndose por consiguiente y en forma prácticamente inmediata una colección sanguínea que irá en aumento a medida que la orina extravasada de los tubos contorneados periféricos lesionados se vuelque en esa neocavidad; desde ese momento pueden evolucionar de varias maneras: por de pronto la cápsula propia del riñón, ahora desprendida

y transformada en la pared continente de la colección urohématica, aumentará de espesor por movilización fibrocitaria, al mismo tiempo que el riñón formará una nueva cápsula a fin de bloquear y obliterar los tubos renales, pero como todo lleva su tiempo, según sea lo que de éste tome, será más o menos grande la colección y será más o menos firme la pared de la misma.

En nuestro caso probablemente por causa traumática, esfuerzo muscular, contusión, contragolpe, etc., la pseudohidronefrosis que ha adquirido adherencias muy firmes con el peritoneo como hemos visto en la intervención quirúrgica, se ha abierto, no importa el tamaño de la efracción, puede ser aún muy pequeña, pero lo suficiente como para que la cavidad peritoneal se inunde de orina o para que la infiltración urohématica disquee el espacio retroperitoneal y provoque la sintomatología aguda de iniciación: tengamos presente que el cirujano que operó en el primer momento constató la presencia de edema y de infartamiento hemorrágico y de una zona retroperitoneal renitente cuando investigó el estado de abdomen agudo. La misma orina puede determinar un estado peritoneal agudo.

Otra explicación que debemos hacer es de el porqué del estado de nefritis del riñón. En efecto, la biopsia del riñón nos muestra lesiones bien definidas de alteraciones de los glomérulos, del espacio intersticial y de los tubos: Los glomérulos por de pronto muestran un marcado espesamiento del tejido de sostén del ovillejo con marcadas dilataciones del seno interno de la arteria glomerular y un estado de glomerulitis que permite el pasaje de albúmina y hasta de elementos de mayor tamaño como los glóbulos rojos que hemos observado. Por otra parte hay una movilización linfocitaria periglomerular bien característica de la nefritis alérgica. Creemos que esta nefritis puede deberse no sólo a la enfermedad telangiectásica, sino también, y quién sabe si no predominantemente, al estado de sensibilización que ha determinado la extravasación urinaria en peritoneo con el consiguiente estado alérgico con reacción concomitante que debe producirse en el parénquima de origen (fenómeno de sensibilización inmunológica).

Queda por considerar el marcado beneficio que el enfermo experimenta con la intervención quirúrgica, y hacemos resaltar que decimos beneficio y no curación, porque el pronóstico de esta enfermedad es muy severo, puesto que aún no existen tratamientos para cursar la telangiectasia.

Creemos que la mejoría se debe no sólo al drenaje de las dos bolsas pseudohidronefróticas, sino también a la desensibilización que paulatinamente el enfermo ha elaborado, con la consiguiente recuperación del equilibrio humoral y somático.

Un último comentario debiéramos agregar y es la constatación de que las formaciones telangiectásicas no estaban limitadas a un solo tipo de vaso, sino que pudimos constatar que en prácticamente todos los vasos de muy distinto calibre podría verse el tejido característico con ausencia de elementos musculares, dando más bien la impresión de una enfermedad de sistema y de tipo generalizado con manifestaciones más marcadas en ciertos sitios, pero no una enfermedad como son los angiomas que están limitados a una simple zona del organismo sin interesar al resto del sistema vascular.

## BIBLIOGRAFIA

- D. W. Ashby E. Bulmer.* — Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia With Hepatosplenomegaly and Ascitis. *Brit. Med. J.* 1: 1059, May 12, 51.
- Group Studies. W. Wisler.* — Hereditary Hemorrhagic Telangiectasis. Anatomopatologic Aspects and Blood. *Acta hematológica.* 5: 168, March 51.
- H. G. Gariand y T. Anning.* — Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia Genetic and Bibliographic Study. *Brit. J. Dermat.* 62: 28 July Aug. 1950.
- Recurrent Gastrointestinal Telangiectasia With Severe Epistaxis. *J. M. Soc. New Jersey, Gumbacorta* 57: 61 Feb. 50.
- Recurrent Gastrointestinal Hemorrhage in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasis. *Acta med. Escandinava* 137-436-50.
- J. L. Campbell.* — Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia as Cause of Hematuria. 2 Cases. *Journal of Urol.* 62: 80 July 49.
- J. M. Rumball.* — Multiple Hemorrhagic Telangiectasia. Rendu-Osler-Weber Disease Case With Visceral Involvement. *Mil. Surgeon* 105: 53 July 49.
- C. Farina.* — Generalized Hemorrhagic Telangiectasis. *Gior. di Clinica med.* 28: 512 Sept. 47.
- J. Pessano y H. Della Ragione.* — Unusual Case of Telangiectasis, Ectatic Capillaritis. *Rev. Arg. Dermatosisif.* 31: 225 June 47.
- Unusual Benign Hematemesis Gastric Telangiectasia *Rev. Gastroenterology* 14: 58 April 47.
- Hemorrh. Telang. with Pulmonary Artery Aneurism *A. J. med. Sc.* 210 76 July.
- G. Peco y Jose Pastorino.* — Hereditary Hem. Telang. R. Osler an. *Inst. Modelo de clin. med.* 24: 487-500-43.
- Pangaro y Jacovone.* — Rendu Osler Disease of Hepatosplenomegaly. *Sem. med.* 1: 659 March 25, 43.
- N. J. Zurutuza.* — Osler Disease. *Semana Médica* 2: 1215 Nov. 23. 39.
- N. H. Shuster.* — Familial Hemorrhagic Telang. Associated with Multiple Aneurisms of splenic Artery. *J. Path. and Bacteriology.* 44: 29 Jan. 37.