

Hospital Alvear. Servicio de Urología
Jefe: Prof. Dr. Armando Trabucco.

ENFERMEDAD DE RECKLINHAUSEN A GRAN TUMOR ABDOMINAL ERROR DE DIAGNOSTICO. OBSERVACIONES

Por los Dres. A. TRABUCCO y EVARISTO B. BOTTINI (h)

La enfermedad de Recklinhausen en su localización reprotoeritoneal puede por medio de su crecimiento, llegar a tamaños sin contraer adherencias, hasta adquirir el de una cabeza de feto.

Su diagnóstico es siempre difícil, por cuanto se lo suele confundir con tumores de otra clase, ya sea dermoideos, sarcomas hipernefomas, etc., siendo el radioexamen del tubo digestivo y urinario, el que suele mostrar dislocaciones pero siempre con independencia anatómica. Si agregamos, en el caso que vamos a poner en consideración, una serie de síntomas clínicos sobreagregados, creemos fundado el error de diagnóstico cometido.

Resumiendo la Historia Clínica: se trata de un joven de 23 años, perfectamente constituido, cuyos antecedentes hereditarios y personales no tienen datos de interés, como así tampoco los relacionados con su niñez y edad adulta. En el mes de febrero del corriente año, mientras descendía una escalera, resbaló sufriendo un fuerte golpe que incidió en la columna lumbosacra.

Como no sintiera molestias inmediatas, prosigue sus tareas. Horas más tarde, nota una hinchazón en la región lumbar derecha con aparición de dolores y un estado lipotímico, por lo cual de urgencia es internado en el Hospital Rawson, donde se lo tuvo en observación mientras se le practicaron varias transfusiones sanguíneas, extracto hepático y reposo, y dado que el estado mejorara visiblemente y el hematoma se redujera de tamaño, es dado de alta al cabo de un mes.

Reanuda sus tareas no acusando novedades durante dos meses, luego de los cuales, es sorprendido por un cuadro febril, de 39 todas las tardes, sin molestias dolorosas, pero sí intenso prurito y sensación de ardor localizada en el muslo derecho. En estas condiciones se presenta al Servicio del Hospital Alvear, en donde se comprueba el siguiente estado actual:

Facies pálida, febril, con mucosas pálidas y húmedas, aspecto de intoxicado, que no acusa molestias dolorosas de ninguna especie, excepción de las descritas anteriormente. Pulso taquicárdico, hipotenso, estado de desnutrición habiendo disminuído 5 kg. de peso en un mes. La presión arterial con una Mx. de $14 \frac{1}{2}$ y una Mn. de $8 \frac{1}{2}$. De su examen físico lo realmente notorio era la palpación de una tumoración que ocupaba casi totalmente el flanco derecho. lisa, regular, dura, ligeramente dolorosa, con infiltración de los planos superficiales y de contacto lumbar espontáneo.

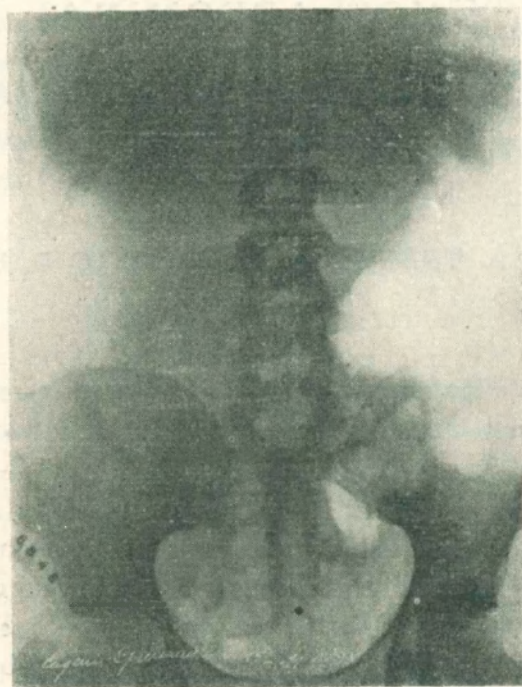


Figura 1
Radiografía simple.

La micción durante todo el proceso y actualmente se ha efectuado en condiciones normales. Según uno de sus familiares notaron la presencia de sangre en la orina de 2 ó 3 micciones.

Llamaba así también la atención la existencia en la región sacra e interesando ambas regiones glúteas la presencia de una gran placa pigmentada de bordes perfectamente nítidos, de color café con leche y distribuídas en todo el resto del cuerpo pequeñas manchas tipo efélides, como también una adenopatía inguinal y axilar marcada, y la existencia en pleno tejido celular subcutáneo de tumores redondeados, algunos de los cuales por su tamaño hacen relieve sobre la piel.

El hígado se palpa agrandado y doloroso en la zona vesicular, bazo nada de particular. El examen citológico de sangre daba las siguientes cifras: 4.000.000 de glóbulos rojos. 22.000

glóbulos blancos, advirtiendo en la fórmula citológica un 79 % de neutrofilos. La azohemia y glicemia dentro de cifras normales, la eritrosedimentación, 1ª hora, 50: 2ª hora, 85.

El examen radiológico demuestra a la radiografía simple el borramiento del psoas, lado derecho y agrandamiento de la sombra hepática. La pielografía descendente con Nitason da buena eliminación de ambas glándulas dibujándose cálices y pelvis de aspecto normales, pero

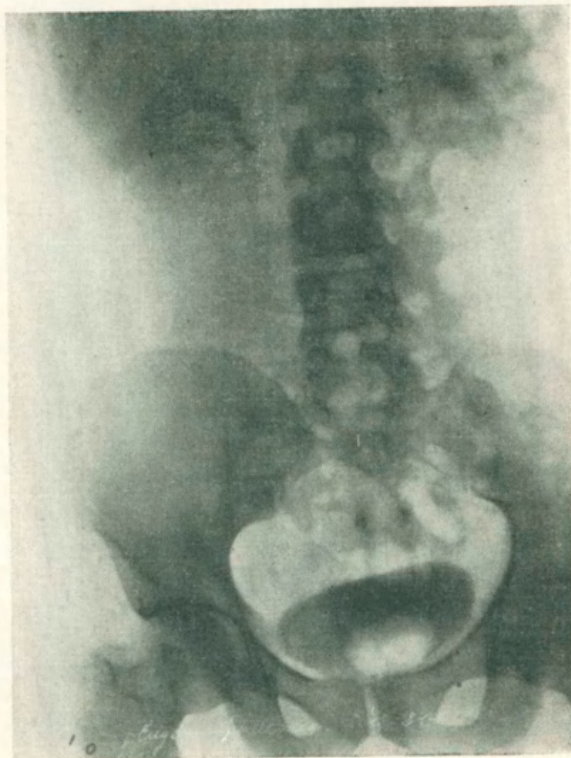


Figura 2
Pielografía de excreción a los 7'.

el riñon derecho ha sufrido un desplazamiento hacia afuera y arriba y el ureter desplazado igualmente hacia adentro.

En estas condiciones, con los antecedentes del traumatismo y hematoma de la región lumbar derecha, la aparición del síndrome febril, la discreta anemia, la leucocitosis y polineutrofilia intensas, la existencia de esa tumoración palpable abdominal dolorosa y el rechazamiento de la glándula por el estudio radiológico, nos llevan al diagnóstico de un hematoma supurado, por lo cual decidimos la intervención para efectuar su apertura y drenaje.

Bajo anestesia general se practica incisión lumbo abdominal y abierta piel, tejido celular subcutáneo y músculos (los que se hallaban ricamente vascularizados, que obligaron a una pro-

longada hemostasia) se descubre en plena región celular retroperitoneal una tumoración de consistencia elástica, de superficie irregular, que pudo ser cribada por la cara anterior y posterior encontrándose adherido en polo y anterior y posterior encontrándose adherido en polo anterior y superior por donde entraban vasos sanguíneos, los cuales se los liga cuidadosamente. El lecho dejado por la tumoración es inspeccionado cuidadosamente ligando todos los vasos sanguíneos. Se extirpan dos tumores subcutáneos del tamaño de un poroto cada uno situado por encima de la tumoración. Se sutura por planos dejando drenaje de goma.



Figura 3
Pielografía de excreción a los 15'.

El postoperatorio fué excelente. Al día siguiente las molestias dolorosas y sensación de ardor en pierna derecha desaparecieron, la temperatura declinó paulatinamente para desaparecer al 7º día (se le administró desde días antes de la intervención penicilina, 50.000 U. cada 3 horas).

El estado general cambia fundamentalmente, aumenta el apetito, el enfermo se recompone fácilmente. Se le administra Vitamina B y C, extracto hepático y citrato de hierro por boca. La herida cicatriza por primera. Los tumores subcutáneos siguen palpándose con iguales caracteres, como así también las manchas pigmentadas.

El examen macroscópico de la pieza ofrece los siguiente caracteres: Tumoración del tama-

ño de un gran corazón, de consistencia dura en ciertas partes, elástica en otras, de color blanco violáceo, zurcada por grandes vasos. Abierta la pieza por su última media se comprueba una parte central de 5 cm. de largo de coloración amarillenta, blanda, luciente con todo el aspecto del tejido adiposo. La parte externa que le forma un arco alrededor a la ya descrita, tiene un espesor de 3 cm. y puede dividirse en 2 zonas, una de color rojo vinoso cribada por vasos sanguíneos de neto aspecto angiomatoide que ocupa una tercera parte del arco que envuelve la zona central. El resto de color blancuzco, lardáceo, elástico, brillante a la luz.

Microscopía: Para el estudio microscópico se han efectuado, la coloración común a la hematoxilina-eosina, el tricómico de Masson y la hematoxina fosfotungstica de Mallori extrayendo sendos trozos de las tres partes más importantes del tumor como hemos descrito ante-

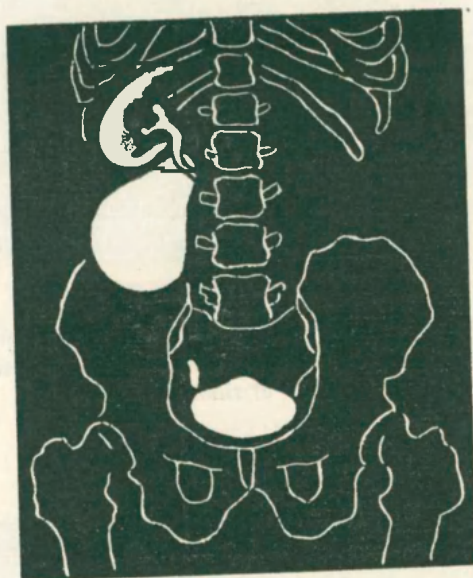


Figura 4

Esquema de la pielografía.
Muestra el desplazamiento del riñón por el tumor.

riormente en la macroscopía. En la zona correspondiente a la parte periférica de aspecto lardáceo y brillante a la luz, podemos comprobar la existencia de un tejido de fibras sinuosas con pequeños núcleos alargados, tomando en algunas partes el aspecto de mechones de pelos, en otras partes separados con el tipo de disposición particular en empalizada, distribuidos todos estos elementos dentro de una substancia clara, como edematosa. En ciertas zonas existe una disposición típica a formas de nervios bien visibles con la coloración de Mallori. El trozo del tejido correspondiente a la zona central de aspecto lipomatoide está formado por células de núcleos alargados, irregular, bien coloreados, cuyo protoplasma difícil de diferenciar se reparte en fibrillas irregulares entrecruzadas, haciendo una especie de malla atípica de contenido claro, dando la impresión de tejido gliomatoso puro.

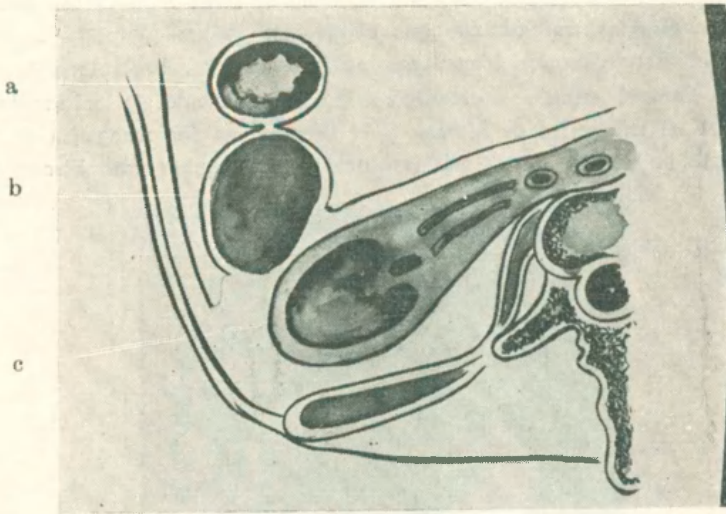


Figura 5

Esquema demostrando la posición del tumor y sus relaciones con los organismos vecinos: a) corte de intestino; b) corte del tumor y c) riñón.

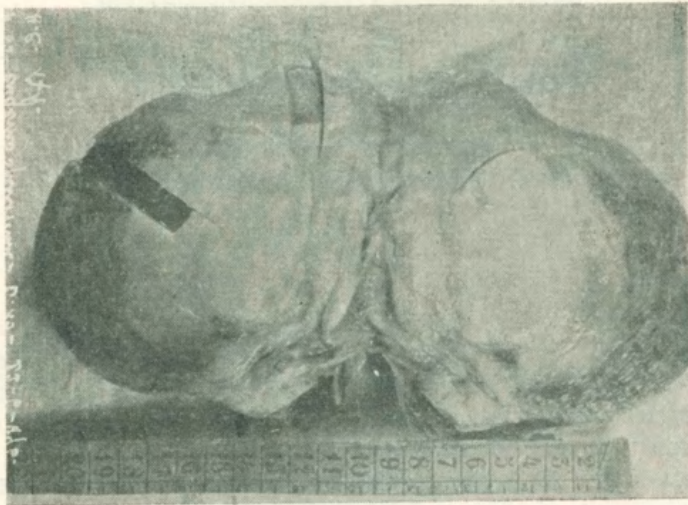


Figura 6

Corte de la pieza.

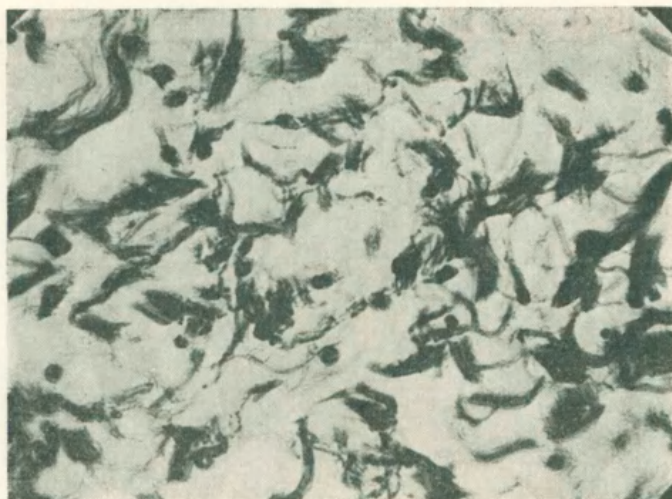


Figura 7
Microscopía de la porción periférica. Tejido con fibras sinuosas y núcleos alargados tomando el aspecto de manchones de pelo.

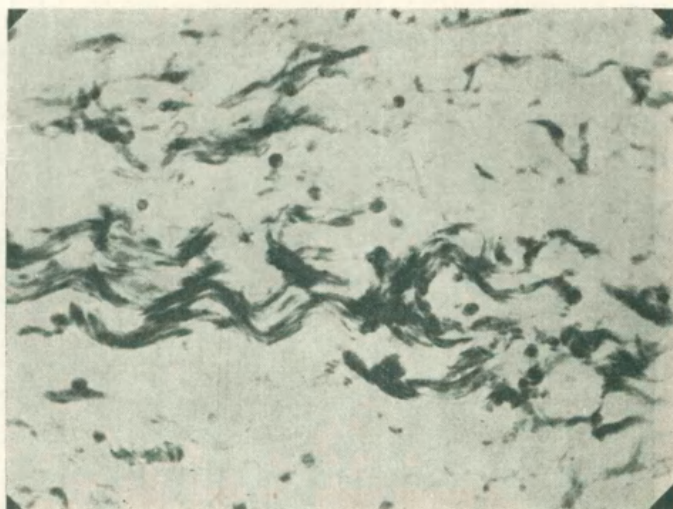


Figura 8
La misma a mayor aumento.

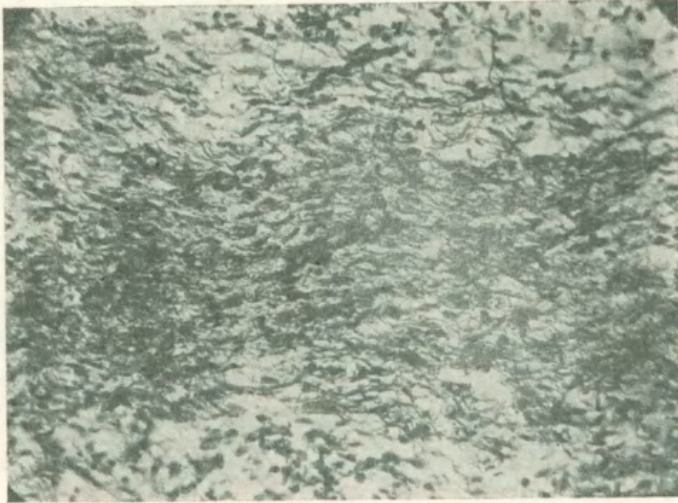


Figura 9
Tejido de la zona central.

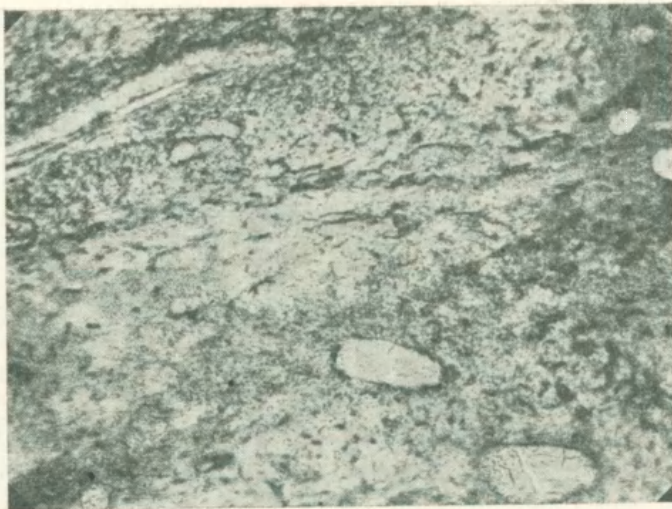


Figura 10
Zona angiomatoidea de la tumoración.

En la zona angiomatoide sobre la base de tejido de neuroglia se observa una intensa hemorragia en relación con la cantidad de vasos de diversos aspectos, que se encuentran allí. Estos elementos tienen muchas veces sus paredes intactas, otros están formados por capilares típicos, pero entremezclados irregularmente.

Desde el punto de vista histológico no podemos clasificarlos como angiomomas, por eso decimos zona angiomatoide.

CONSIDERACIONES

El hallazgo de esa tumoración cuyo análisis anatomopatológico diera la pauta de su constitución neurofibromatosa coincidiendo con las manifestaciones nerviosas ganglionares y cutáneas que presentaba el enfermo, fué encuadrado dentro de la enfermedad de Recklinhausen con un ganglioneuroma gigante retroperitoneal, variedad estudiada y relatada en el Journal de Chirurgie en el año 1934 por Wilmoth, el cual admite su frecuencia en el sexo femenino y en la primera juventud, desarrollándose a expensas de los ganglios lumbares izquierdos y alguna vez en la substancia lumbar suprarrenal. Su crecimiento es muy lento sin ocasionar trastornos funcionales hasta que su tamaño es grande (como una cabeza o mayor) que generalmente no contrae adherencias pero que si sufre degeneraciones mixoideas que hacen su contenido gelatinoso y que muy excepcionalmente se transforman en sarcomas, que al microscopio se los ve constituidos por proliferaciones de la vaina de Schwarz neurotizadas por cilindro-ejes sembrados con células ganglionares con el carácter de adultos, pero desprovistos de cápsulas.

Su diagnóstico se confunde generalmente con tumores de otras clases. La palpación acusa tumor algo movable sin precisar emplazamiento ni naturaleza.

De los exámenes adyacentes el radioexamen sólo muestra dislocaciones e independencia anatómica. Solamente con tales datos y si se tiene la historia de una evolución lenta y bien tolerada se puede pensar en un ganglioneuroma y plantear su extirpación como único tratamiento eficaz y relativamente fácil, operación que se hace por vía paraperitoneal de preferencia, siendo de disección no difícil pero que deja huecos muy irrigados, pero en los que pueden producirse hemorragias o focos sépticos.

En nuestro caso ha coincidido un traumatismo que produjo un hematoma en la región lumbar derecha en la cual se hallaba alojada una tumoración de la que no se tenían antecedentes y que por su tamaño, aún grande, no había llegado a comprometer el funcionamiento de los órganos.

Es así que un cuadro febril sobreagregado secundario a un hematoma traumático lumbar, y un examen de sangre, hicieron creer en una supuración que obligó a la apertura del mismo con la consiguiente sorpresa del hallazgo quirúrgico, y la feliz idea de su extirpación que trajo así la aclaración del diagnóstico

y la solución clínica del enfermo quedando con la interpretación del cuadro febril como debida a la intensa hemorragia que presentaba la zona angiomatoide de la tumoración retroperitoneal. La causa de las hemorragias es difícil de explicar pero si pensamos de que este enfermo ha sido examinado en diversos servicios hospitalarios donde siempre se ha practicado la punción exploradora para determinar el contenido de la tumoración, puede haberse producido ese intenso derrame en la zona angiomatoide por la gran riqueza de sus vasos determinando la reacción de absorción con polinucleosis y fiebre, frecuente ésta en el período de absorción de residuos traumáticos.