Hospital Clínico de Niños
Roberto del Río.

ENFERMEDAD DE CHIARI

Por los Dres. RAUL HERNANDEZ, FRANCISCO PARADA,
DAVID NAVARRO y ALBERTO GUZMAN

El caso que se describe a continuación corresponde a una oclusión de las venas suprahepáticas o enfermedad de Chiari. La rareza de esta enfermedad justifica la descripción detallada de la historia clínica y del protocolo anátomo-patológico que a continuación transcribimos.

F. A.—Edad: 1 año 6 meses. Sexo: masculino. Peso: 10,300 kgrs.

Antecedentes hereditarios y mórbidos: Sin importancia; sometido a alimentación carentiada desde los 9 meses. Fue atendido en una Cota de Leche, donde observaron un desarrollo satisfactorio hasta la edad indicada.

Ingresa en mayo de 1947 con la siguiente historia: A fines de marzo comienzan a notar que se meteoriza, discreto dolor supraumbilical, aparece ligero edema de las extremidades inferiores, que va en aumento hasta alcanzar el tronco; oliguria; al mismo tiempo se comprobó aumento del tamaño del hígado y aparece palidez. Se piensa en un cuadro de una distrofia policarénica con edemas y se hacen transfusiones sanguíneas; pero la enfermedad sigue avanzando, aparece circulación colateral y una anemia de 2,490,000 hematíes con 50 % de hemoglobina. La madre del niño deja de asistir durante 20 días, después de los cuales vuelve, porque el edema de las extremidades ha aumentado considerablemente y hay alteración del estado general. Se hospitaliza.

El examen clínico de ingreso revela edema de las extremidades inferiores y de la mitad inferior del tronco, abdomen globuloso con circulación colateral, meteorismo intenso, hígado a tres traveses, de borde cortante, duro y muy doloroso a la palpación. Desde el comienzo se observan alzas térmicas que llegan a 38.5° C. rectal. Yugulares vacías. Reflejo hépato-yugular negativo.

Se piensa en una cirrosis hepática y se solicitan los siguientes exámenes:

1)	Mantoux al 1 %	negativo
2)	Radioscopia de tórax	negativa
3)	Reacción de Kahn	negativa
4)	Orina	negativa
5)	Mielograma	normal
6)	Uremia	0,23
7)	Glicemia	0,68
8)	Bilirrubinemia	1,42 mgr.
9)	Hemocultivo	negativo
10)	Acetonuria	negativa
11)	Resistencia globular	normal
12)	Reac. de van der Bergh	positiva directa ret.
13)	Takaba-Ara	positiva
14)	Reacc. de Hanger	++++
15)	Proteinemia:	
	total	100 grs. por mil
	serinas	47,5 grs. por mil
	globulinas	52,5 grs. por mil
	índice	0,90
16)	Hemograma:	
	Hematies	4.129.000
	Leucocitos	10.300

Fórmula:

Monocitos	4,5
Linfocitos	29,5
Segmentados	53,5
Baciliformes	10
Eosinófilos	1,5
Basófilos	1

Anisocitosis.

Durante los primeros días se mantiene en buenas condiciones, sólo con ligeras febrículas, pero luego comienza a aumentar de peso y aparece ascitis. El examen del líquido ascítico da lo siguiente:

Albúmina	21 grs. por mil
Leucocitos	360 por mm ³ .
Monocitos	2
Linfocitos	88
Polinucleares	10

Se aprecia tinte subictérico de las conjuntivas, aparecen pigmentos biliares en la orina, aumenta la circulación colateral en el abdomen y el meteor-

rismo es intenso. La agravación brusca con la aparición de fenómenos que podrían atribuirse a obstrucción portal más o menos aguda (ascitis, edema de las extremidades inferiores y pared abdominal y circulación venosa abdominal con cabeza de medusa), nos hizo pensar en la posibilidad de un tumor o de un proceso de compresión que obstaculizara la porta y se piensa, entonces, en practicar una laparotomía exploradora. Previamente se controla el tiempo de protrombina y con gran sorpresa se ve que no hay coagulación. Pero como el enfermo se empeora considerablemente, se prepara con transfusiones sanguíneas y vitamina K y se envía a la mesa quirúrgica, con el siguiente diagnóstico: cirrosis hepática secundaria a compresión porto-cava por ¿tumor, absceso, peritonitis?

La laparotomía reveló la existencia de un hígado grande, duro, congestivo y cianótico y en el mesenterio numerosos ganglios de color rojizo sin aspecto característico. Se toma un trozo de hígado y un ganglio.

El anátomo-patólogo informa: a) ganglio: adenitis hiperplásica simple; no hay tuberculosis ni linfogranuloma.

b) Hígado: estasis en la vena central del lobulillo.

El Dr. Guzmán insiste que se busque la posibilidad de una pericarditis constrictiva por el tipo de la lesión hepática. El examen cardíaco nada revela a este respecto, por lo que se piensa que el mismo proceso que comprime la vena cava produzca compresión de las suprahepáticas.

Después de la operación, el niño se agrava, la ictericia aumenta, aparece estado comatoso y fallece tres días después.

El protocolo anátomo-patológico es el siguiente:

28 de junio de 1947. — 185/47. — Lactantes. — F. A. — 1 año 7 meses. — 47/6018.

Diagnóstico anátomo-parológico:

Niño en regular estado nutritivo, mide 77 cms., edematoso, piel cianótica. Incisión quirúrgica suturada de 12½ cms. oblicua de la apéndice xifoidea hacia abajo. En la cavidad peritoneal hay abundante contenido amarillocitrino (500 cc.).

Encéfalo. — Bien conformado, cianótico, edematoso, pesó 955 grs.

Cavidad torácica. — Pulmones: no presentan adherencias, observándose edema y bronconeumonía en la región dorsal de ambos lados.

Ganglios peribronquiales: de tamaño normal.

En los bronquios hay pequeña cantidad de contenido espumoso.

Corazón: de tamaño grande, musculatura de color café amarillento.

Cavidad abdominal. — Hígado aumentado de tamaño, consistencia firme, superficie de corte externa rugosa, granulosa; coloración de la parte externa verde amarillentas y rojizas. Al corte cruje y presenta el típico aspecto moscado, rojizo, amarillento.

Bazo: indurado, cianótico, ligeramente aumentado de tamaño.

Páncreas: de tamaño normal.

Riñones: tumefactos, cianóticos.

Ganglios: los mesentéricos hiperplasiados y cianóticos.

Asas del intestino delgado dilatadas, cianóticas. Mucosa, especialmente la del intestino delgado, está intensamente cianótica. Duodeno intensamente adherido al hilio hepático; los vasos esplénicos corren también envueltos en una gruesa atmósfera fibrosa, que es necesario debridar a bisturí, pudiéndose entonces seguir hasta su desembocadura en la porta. Abierta la vena porta,

se aprecian pequeñas formaciones trombóticas a nivel de la desembocadura de las suprahepáticas. Estas aparecen engrosadas y estrechadas, en parte trombosadas y hasta transformadas en verdaderos tractos fibrosos, sin poder penetrar al lumen.

Conclusión. — Enfermedad de Chiari (trombo-flebitis de las suprahepáticas).

A continuación transcribimos en detalle el informe histológico de la biopsia del hígado y del ganglio mesentérico enviado.

Cortes de hígado. — Se aprecia intensa cianosis con hemorragias centrolobulillares; además, se aprecia un discreto proceso de cianosis perilobulillar.

Cortes de ganglio. — La estructura del ganglio, en gran parte se reconoce, especialmente los folículos linfáticos: los senos linfáticos están muy dilatados y repletos de elementos del retículo de los senos, muy hiperplasiados. No se aprecia enfermedad de Hodgkin en el ganglio enviado.

Diagnóstico: cirrosis hepática. Hiperplasia del retículo-endotelio del ganglio. Fecha: 30 de junio de 1947. Informe N° 124.

El primer caso de oclusión de las venas supra-hepáticas fué descrito por Budd en 1857, pero sólo después de los trabajos de H. Chiari, en 1899, se reconoció a esta enfermedad como entidad nosológica independiente. Este autor revisó 7 casos descritos antes de los propios y llega a la conclusión que en todos ellos la obliteración de las grandes venas hepáticas se interpretó como un proceso de contigüidad, debido a alteraciones inflamatorias en la vecindad de las venas. Chiari, sin embargo, describió tres casos de flebitis obliterante primitiva en las venas suprahepáticas, en las cuales la estenosis era debido al engrosamiento de la íntima y eran independientes de las lesiones que pudieran existir en los tejidos vecinos. Para Chiari lo primitivo era la flebitis y la trombosis sería secundaria a este proceso.

En los tres casos de Chiari el compromiso era casi exclusivo de la íntima, sólo en uno había una alteración adventicia de poca consideración. En todos los casos la flebitis estaba localizada en el extremo proximal de la vena, y sólo en uno había leve compromiso de las ramas periféricas. En los tres casos, las consecuencias de la obliteración venosa se manifestó de la misma manera: congestión, hiperhemia e induración del hígado, congestión portal y ascitis de desarrollo agudo.

Considerando que la flebitis obliterante de los principales troncos de las venas suprahepáticas era independiente de todo otro proceso de contigüidad, Chiari estimó que se tra-

taba de una enfermedad sui generis, quizá desarrollada sobre un fondo sifilítico, y la comparó a la endarteritis obliterante sifilítica de Heubner de las arterias cerebrales. Investigaciones posteriores no han podido demostrar ninguna relación de esta enfermedad con la infección luética.

El síndrome clínico de la endoflebitis obliterante suprahepática ha sido encontrado en la edad media de la vida tanto en hombres como mujeres, y también se han descrito algunos casos en niños y lactantes.

Hasta 1940 habían sido registrados 60 casos en la literatura mundial, y posteriormente Kelsey y Comfort, en 1945, revisan las autopsias realizadas en la Clínica Mayo y publican las conclusiones que les merecen veinte casos.

Es posible que haya trombosis asintomáticas, como ha sido demostrado en el trabajo antes nombrado de Kelsey y Comfort, donde 16 de 20 casos fueron encontrados incidentalmente en la necropsia.

El comienzo de la enfermedad puede ser agudo o insidioso, y la duración de pocos días a algunos años.

Los síntomas al principio son indefinidos: ligero dolor en el hipocondrio derecho, sobre todo después de las comidas, diarreas con o sin vómitos y muchas veces los casos agudos se han confundido con obstrucción intestinal. Los casos crónicos siguen más o menos este curso: lo primero que se aprecia es la hepatomegalia y la palpación puede ser dolorosa, dando, a veces, la sensación de superficie irregular, nodulosa. La ascitis se presenta en casi todos los casos, el cual se desarrolla con gran rapidez. El diafragma se eleva y aparecen entonces síntomas cardíacos. Pronto aparece edemas en las extremidades inferiores, lo que raramente precede a la ascitis y en parte depende de la compresión ejercida por ésta sobre la vena cava inferior. Un signo importante para el diagnóstico es la dilatación de las venas superficiales de la mitad superior del abdomen y mitad inferior del tórax. El número y extensión de las anastomosis venosas superficiales puede aumentar a intervalos, como también puede haber ascitis temporales; tales incidentes se deben tal vez a sucesivas oclusiones, las cuales son compensadas por anastomosis y posiblemente por canalización de los trombos más antiguos. Usualmente, la ascitis recurre, a pesar de las repetidas paracentesis y la muerte llega después de algunos meses, siendo su causa inmediata las afecciones intercurrentes, la insuficiencia hepática, hemorragias por rup-

tura de las venas esofágicas varicosas, o cáncer con o sin metástasis.

En casi todos los casos se descubre esplenomegalia, la que es poco dolorosa, lo que contrasta con la estasis cardíaca ordinaria, que sólo rara vez evoluciona con esplenomegalia. La ictericia es rara y cuando la hay es final.

En el diagnóstico diferencial se han de considerar todas las enfermedades que evolucionan con estasis en el territorio de la vena porta, por ejemplo, la cirrosis hepática de Laennec, aunque tras una cirrosis hepática típica puede existir una endoflebitis suprahepática obliterante, sobre todo si este proceso ha evolucionado muy lentamente.

Para diferenciarla de las diversas cardiopatías (sífnis cardíaca, insuficiencia tricúspide, etc.), se debe tener presente la estasis venosa en el territorio correspondiente a la cava superior, ya que en los trastornos cardíacos las venas cervicales están turgentes y con frecuencia pulsátiles, mientras que en la endoflebitis, así como en la mayoría de las cirrosis hepáticas, las venas cervicales están vacías.

En la trombosis portal el hígado suele estar reducido de tamaño.

El cáncer del hígado, especialmente el propagado a la vena porta, puede confundirse con la trombo-flebitis suprahepática.

En lo que se refiere a las alteraciones producidas por la obstrucción de las venas suprahepáticas, tenemos, por ejemplo, que el grado de la circulación colateral depende de la intensidad de la obstrucción y también del compromiso de la vena cava inferior; si la circulación colateral es suficiente, puede no haber signos de enfermedad o, por lo menos, no hay ascitis. La circulación colateral se produce a través de las venas diafragmáticas y venas accesorias del hígado. En todos los casos se encuentran plexos tortuosos a ambos lados del diafragma, los que tienen un aspecto muy característico en la autopsia. Los plexos cutáneos superficiales están presentes en muchos casos. Menos importante es la compensación que se hace a través de las venas esofágicas y hemorroidales.

En lo que respecta a la congestión y fibrosis del hígado, la obstrucción de las suprahepáticas produce el engrosamiento y distensión de la vena central del lobulillo. En la zona acinosa central, las células parenquimatosas se atrofian y aun desaparecen, produciéndose en su reemplazo tejido conjuntivo. Esta fibrosis es considerablemente más

grande que aquélla que se encuentra en la insuficiencia cardíaca crónica. La atrofia de las células hepáticas en parte se debe a la presión aumentada a que están sometidas y en parte a su insuficiente nutrición. Las células de la zona periférica, a veces, están intactas y a menudo hipertrofiadas, mostrando, a veces, evidencias de regeneración. En algunos casos esta proliferación es atípica, produciéndose carcinomas.

La oclusión de las venas suprahepáticas puede ser originada por trombosis primaria o secundaria.

Diversos factores etiológicos pueden intervenir en la aparición de la trombosis primaria de las suprahepáticas; así, por ejemplo, tenemos las siguientes:

a) Infecciones: El agente etiológico produciría una flebitis, la que, a su vez, provocaría la trombosis.

b) Tóxica: Se describe un caso en el cual se desarrolló una endoflebitis suprahepática obliterante después de una grave intoxicación alimenticia.

c) Mecánica: Explicada por la elongación de las venas suprahepáticas cuando hay falla en los mecanismos de suspensión del hígado, lo que provocaría una lesión de la íntima con producción de cicatrices que pueden llevar a la oclusión venosa. La tos violenta de la coqueluche o ejercicios bruscos podrían llevar al mismo resultado.

d) Congénita: También se ha atribuido a alteraciones congénitas; por ejemplo, estenosis de las venas suprahepáticas, falta de válvulas en la vena cava inferior, y aun infecciones congénitas.

Es posible que la oclusión de las venas suprahepáticas obedezca a diversas causas y desde luego, las ya enumeradas como causantes de la trombosis primaria, no son incompatibles una con otra.

Como la trombosis en las venas suprahepáticas es de gran rareza en las autopsias, parece razonable pensar que deba existir un factor primario predisponente, lo que induciría a aceptar la existencia de malformaciones congénitas, sobre todo en aquellos casos que se inician en la primera infancia.

La trombosis puede ser secundaria a enfermedades localizadas en cualquiera parte del cuerpo o de las venas mismas.

La causa intrahepática más frecuente la constituyen los procesos inflamatorios, neoplásicos o cirróticos. Predisponen a la trombosis por alteración de la íntima o por la alteración de la circulación que ellos provocan.

Enumeraremos también las causas extrahepáticas más frecuentes: a) Traumatismo; b) Perihepatitis; c) Adherencias; d) Trombosis de la vena cava inferior; e) Pericarditis constrictiva; f) Enfermedades que provocan trombosis múltiples como la policitemia vera y la tromboflebitis migrans; g) Y, por último, la entrada a la circulación de partículas infecciosas o malignas.

Comentario.

Se trata de un niño de año y medio que presentó una oclusión de las venas suprahepáticas, con formación de trombosis extensas que abarcaban hasta las ramificaciones finas, que podríamos considerar secundario a un proceso de perihepatitis, cuyo origen no fué posible precisar.

La evolución total de la enfermedad fué de más o menos tres meses, siendo la causa de la muerte la insuficiencia hepática gravísima, con producción de estado de coma e ictericia.

Summary.

The clinical and pathologic history is given of a child aged 18 months. The pathologic investigation revealed the existence of large thrombosis of the hepatic veins affecting even the smaller ones. This thrombosis must be considered secondary to a peri hepatitis which cause was impossible to precise.

The child died after three months of the onset with jaundice and coma caused by hepatic insufficiency.

Bibliografía

- AMBER, S. — Brennemann: Practice of Pediatrics. Vol. III. Cap. 11, Pág. 17. W. F. Prior Company, Inc. Hagerstown, Maryland. 1945.
- EPPINGER, H. — Ed. Labor. 1940, Buenos Aires.
- HUTCHISON, R. and SIMPSON, S. L. — Arch. Dis. Childhood. 1930. Vol. 5, 167.
- KELSEY, M. P. and COMFORT, M. W. — Arch. Int. Med. 75: 175-183. March 1945.
- LICHTMAN, S. S. — Diseases of the Liver, Gallbladder and Bile Ducts. Lea and Febiger, Philadelphia. 1942.
- STENGEL, A.; KERN, R. — Nelson New Loose-Leaf Medicine. Vol. V. Pág. 525 A. Thomas Nelson and Sons.
- WURM, H. — Klin. Wchnschr. 1939, Vol. 18, 1527.