CIRROSIS HEPATICAS EN LA INFANCIA

Por el Dr. GUSTAVO ROSS BRAVO

Hospital Luis Calvo Mackenna, Cátedra de Pediatría del Prof. Aníbal Ariztia.

En los últimos años hemos observado varios casos de cirrosis hepáticas en el Hospital Calvo Mackenna, que nos han parecido de interés dar a conocer, con el objeto de recalcar las características anatómo-patológicas de esta afección en la niñez, a la vez que insistir en las modalidades clínicas que ella puede afectar.

Hemos incluido en este trabajo sólo aquellos casos de cirrosis comprobadas por el examen histológico del hígado por medio de biopsia, autopsia, o ambos métodos. Otros casos que clínicamente correspondieran a esta afección fueron desechados por carecer de la confirmación microscópica.

A.—Enfermedad de Laënnec.

De acuerdo a la clasificación anteriormente expuesta, nos referiremos, en primer término, a cuatro observaciones de cirrosis hepática que corresponden a este grupo.

Ellas concuerdan con la concepción general que la sintomatología que presenta la cirrosis en la infancia no difiere fundamentalmente de la que se describe en adultos. Así mismo, su comienzo y evolución son variables, sin que llame particularmente la atención la rapidez con que se desarrollan.

Sin pretender sacar conclusión de un número tan reducido de casos nos limitaremos a indicar que en una oportunidad lo primero que llamó la atención fué la hepatomegalia y circulación colateral; en otra, el cuadro clínico de una ictericia catarral con gran hepato y esplenomegalia; en un tercero, la ictericia a

repetición con esplenomegalia y en un cuarto, la sintomatología de una dispepsia biliar de cuatro años de evolución con hepatomegalia.

CASO 1. — M. M. — Obs. 45-5451.

Ingresa a los 2½ años de edad por cuadro de vómitos y diarreas a repetición, sin origen conocido y tratado con regímenes a base de hidrato de carbono y sin leche, que conducen a distrofia con edemas nutritivos, por lo que se hospitaliza. En el examen físico se comprueba una niña desnutrida con marcado atraso pondo-estatural, con edemas de las extremidades inferiores y cara. En el abdomen se aprecia circulación colateral tóraco-abdominal y gran hepatomegalia dura de borde liso y cortante, que "ocupa la casi totalidad del hemiabdomen derecho"; el bazo no se palpaba.

Examen de laboratorio: Orina: urobilina, ++. Proteinemia: 50,3-65,5 g o/oo. Colesterol: 0,94 g %. Bilirrubinemia: 4 g o/oo. Takata-Ara: ++. Reacción Hanger: +. Uremia: 0,50 g o/oo.

En el servicio se la trata con régimen hiperproteico, transfusiones de sangre plasmoterapia, protectores hepáticos, vitaminas accesorias, mejorando su estado general y fundiendo sus edemas al tiempo del alta, pero persistiendo sus deposiciones dispépticas y hepatomegalia.

Reingresa 6 meses más tarde por presentar serio compromiso del estado general, astenia, anorexia, orinas oscuras, deposiciones dispépticas decoloradas e ictericia conjuntival recientes. En el examen se aprecia ictericia cutáneo-mucosa leve y hepatomegalia como en el ingreso anterior. Los exámenes de laboratorio indican: Bilirrubinemia: 40 mg o/oo. Van den Bergh directa: positiva +++ (rápida y difásica). Takata-Ara: ++++. Anemia: 2.800.000-3.340.000 glóbulos rojos y 9-9,4 g % de Hb. Orina: pigmentos y sales biliares, +; urobilina, normal. Colesterol: 1,36 g %. Proteinemia: 59 g o/oo. Tiempo de protrombina: 22" (normal 14"). Fosfatasa: 74 U. B.

En el servicio se practica punción hepática diagnóstica, que se informa como sigue: Es-

estructura hepática aparece borrada, notándose un aspecto nodular, que reemplaza el lobulillar corriente. Estos nódulos están rodeados de tejido conjuntivo, especialmente apreciable en los espacios de Kiernan e incluye algunos infiltrados celulares polimorfos. El tejido hepático mismo muestra infiltración grasosa de mediana intensidad. Diagnóstico: Cirrosis hepática. Infiltración grasosa. (Microfotografía 1).

Al ceder su ictericia y mejorar su estado general con igual tratamiento que en la vez anterior, se la da de alta a cabo de 2 meses de hospitalización, para seguir control en policlínica. Sin embargo, su mejoría es transitoria y vuelve a hospitalizarse 6 meses más tarde, por presentar igual sintomatología, pero sin ictericia. En el examen se encuentra que su hepatomegalia no ha variado y hay, además, esplenomegalia moderada. Los exámenes de laboratorio no muestran variación, excepto la bilirrubinemia, que es sólo de 4 mg o/oo.

Se sigue controlando en policlínica hasta 8 meses después de su alta, recibiendo por anemia rebelde 11 transfusiones sanguíneas, protectores hepáticos, dietas hiperproteicas. Su estado general es variable, mostrando, además de las extremidades inferiores, descamaciones epidérmicas y áreas de pigmentación. Nunca presenta ascitis y su gran hepatomegalia dura y circulación colateral son persistentes e invariables con esplenomegalia discreta. Finalmente, desaparece de policlínica después de 2½ años de observación.

CASO 2. — M. B. — Obs. 45-1091.

Niña de 2 años y 7 meses que ingresa por primera vez a los 3½ meses de vida, por presentar meningitis neumocócica, que cura bien con sulfa y penicilina. A los 10 días de edad había tenido onfalitis y erisipela de la pared abdominal.

Su enfermedad actual databa de 15 días antes, cuando apareció ictericia cutáneo-mucosa progresiva, orinas oscuras y deposiciones acólicas. En el examen físico de ingreso se comprueba buen estado general y nutritivo, psíquico lúcido e intensa ictericia. Hígado duro a 6 cm b. r. c. y bazo también firme, palpable a 3 cm.

A las 24 horas de ingresada presentó súbitamente gran excitación psicomotriz, rebelde al luminal, que se continuó al día siguiente con un estado convulsivo generalizado, estupor, inconsciencia y fallecimiento después de constatarse reducción clínica de la hepatomegalia. En el hospital presentó 2 deposiciones acólicas bien formadas, pero no se alcanzó a practicar pruebas de laboratorio.

Protocolo de autopsia 113-47: Hígado, 160 g, discretamente aumentado de tamaño, superficie lisa; al corte cruje y muestra estructura

más o menos borrada y constituida por fina malla de un color grisáceo, que presenta en sus finos espacios un tejido rojizo. Histológicamente se nota una invasión de tejido conjuntivo, que infiltra difusamente el parénquima alrededor de los lobulillos; en éstos se aprecian focos necróticos, alterando totalmente la estructura radiada de los cordones celulares. En el tejido conjuntivo se observan infiltrados de células redondas y neoformación de canaliculos biliares. En la porción terminal del ileon y ciego se comprueba un proceso ulcerante y hemorrágico de la mucosa, la que se ve recubierta de exudado sanguinolento.

Diagnóstico: Cirrosis hepática con focos de hepatosis necrotizante. Enteritis catarral. Colitis ulcerosa.

CASO 3. — M. P. — Obs. 43-651.

Niña que ingresa a los 12 años de edad, por presentar ictericia, decalcimiento, anorexia, constipación, enflaquecimiento y epistaxis desde 1 mes antes. Sin embargo, desde 4 años antes se quejaba de tumoración pesada en el hipocondrio izquierdo y había presentado 2 episodios ictericos en los últimos años.

A su ingreso presentaba buen estado general y nutritivo, lúcido, ligeramente decaída e intensa ictericia cutáneo-mucosa. Se palpaba gran esplenomegalia, que alcanzaba a la línea media y a la umbilical, en tanto que el hígado no se apreciaba aumentado; había, además, discreta circulación colateral.

A los 6 días de hospitalizada presenta derrame pleural derecho, rápido desarrollo de ascitis y edema de las extremidades. Muestra también gran tendencia a sangrar, teniendo numerosas epistaxis, gingivorragias y hematemesis, que la llevan a anemia aguda, recibiendo como tratamiento transfusiones sanguíneas de urgencia, apreciándose simultáneamente marcada reducción de la esplenomegalia, ascitis y circulación colateral. Finalmente, presenta delirio, crisis de furor, estupor, coma y muerte.

Exámenes de laboratorio: Velocidad de sedimentación: 20 mm por hora. Hemograma: glóbulos rojos, 3,500,000; glóbulos blancos, 2,800; Hb., 9.6 g %; después de las hemorragias descendió a una cifra de glóbulos rojos, 1,980,000 y Hb., 6 g %. Bilirrubinemia: directa, positiva ++; indirecta, 10 mg o/oo.

Protocolo de autopsia 44-43: Bazo, 860 g, muy aumentado de volumen, blando y de color rojo vinoso al corte; no se observa fibroso.

Hígado, 860 g, muy pequeño y de superficie con abollonaduras hasta del tamaño de una nuez. Al corte se observan nódulos limitados por tejido fibroso retraído. En el examen histológico se ven las trabéculas hepáticas irregularmente ordenadas y con células en tumefacción turbia; el tejido conjuntivo

Microfotografía 1.—Caso 1.—Obs. 45-5451.
Cirrosis de Laennec.

Microfotografía 2.—Caso 5.—Obs. 50-1369.
Cirrosis biliar.

Microfotografía 3.—Caso 9.—Obs. 49-7235.
Cirrosis de Marchand.

Microfotografía 4.—Caso 9.—Obs. 49-7235.
Cirrosis de Marchand. Aumento mayor.

fibroso pernodular se nota infiltrado por células linfocitarias y hay neoformación de canaliculos biliares.

El esófago muestra extensas varicosidades en su tercio inferior, pero el examen del sistema venoso hepato-esplénico es normal.

Diagnóstico: Cirrosis hepática portal.

CASO 4. — E. A. — Obs. 43-989.

Niña de 13 años de edad, que desde los 9 años ha presentado fenómenos digestivos interpretados en hospitalización anterior, como dispepsia biliar post-tifoidea y que en varias oportunidades se ha manifestado por ictericia, epigastralgias, deposiciones diarreicas, anorexia, astenia y típicos cólicos hepáticos.

En el examen físico se comprueba subictericia conjuntival, abombamiento de la base derecha del tórax, hipocondrio y epigastrio en correspondencia con hepatomegalia de borde duro y romo a unos 4-5 cm b. r. c. Bazo (—).

Exámenes de laboratorio: Bilirrubinemia: 2 mg %. Urobilinuria aumentada. Velocidad de sedimentación: 83 mm por hora. Proteinemia: 89,2 g %. Takata-Ara: ++++. Hanger: ++++. P. Hiperglicemia provocada: +. P. Acido hipúrico oral y endovenoso: +.

A fin de precisar el diagnóstico se practicó laparatomía exploradora, que encuentra las vías biliares de aspecto normal; el hígado se encuentra grande, duro, de borde cortante e irregular y de superficie granulosa. Se toma biopsia hepática. A los pocos días se la da de alta, falleciendo posteriormente en provincia.

Biopsia 415: Estructura lobulillar del hígado totalmente perdida y reemplazada por islotes de parénquima de tamaño y forma irregulares, con o sin venacentral. Estos islotes se observan separados por gran cantidad de tejido conjuntivo, que incluye numerosos vasos sanguíneos y canaliculos biliares de neoformación y células de tipo inflamatorio. Las células hepáticas están bien conservadas con escasa infiltración grasosa y sin signos de retención de pigmento biliar.

Diagnóstico: Cirrosis hepática tipo Laënnec.

B.—Cirrosis biliar.

Como hicimos notar anteriormente, este tipo de cirrosis se observa en la edad pediátrica, casi exclusivamente a consecuencia de la malformación congénita de las vías biliares extrahepáticas. La posibilidad de sobrevida de estos enfermos depende de la precocidad del diagnóstico, grado de la lesión y abordabilidad quirúrgica de los conductos biliares.

CASO 5. — L. U. — Obs. 50-1369.

Lactante del sexo femenino de 3 meses de edad, que ingresa al hospital por presentar bronconeumonía y probable coqueluche. En el examen físico se comprobó un tinte icterico cutáneo-mucoso, presente, según la familia, desde el nacimiento, con acentuación progresiva desde los 15 días de edad y acompañado de deposiciones acólicas y orinas oscuras. Su estado nutritivo era muy deficiente, pesando sólo 3,600 g. El hígado se palpaba muy duro, lobulado y de borde cortante a nivel del ombligo; el bazo también era grande y firme y alcanzaba 4 cm b. r. c.

En el hospital su ictericia se intensifica, presenta deposiciones acólicas y orinas hiperpigmentadas. Su estado general y nutritivo es siempre deficiente, vomitando con frecuencia. Desarrolla una segunda bronconeumonía, que al igual que la primera, cede bien a la penicilina, y una rinitis diftérica, que se trata con antitoxina.

Exámenes de laboratorio: Orina: urobilina normal, pigmentos y sales biliares aumentados. Bilirrubinemias: oscilantes entre 28 y 40 mg o/oo. Van den Bergh: indirecta, positiva +++ monofásica. Proteinemia: 56 mg o/oo. Colesterol: 1,15 g %. Tiempo de protrombina: 80 %. Hanger: +. Timol: 9 U. Urobilinógeno fecal: (—). Resistencia globular: máxima, 3,5 % y mínima, 5 %. Sondaje duodenal: Bilirrubina (—).

Ante el diagnóstico de ictericia obstructiva por hipoplasia o atresia de las vías biliares, se decide la laparatomía exploradora, que confirma este último diagnóstico. Con posterioridad al acto quirúrgico manifiesta agravamiento progresivo, ictericia intensa aceitunada y bronconeumonía final, falleciendo al cuarto día y a las cinco semanas de hospitalización.

Protocolo de autopsia 74-50: Hígado aumentado de tamaño, coloración verde-oliva intensa, duro, granuloso y de borde anterior escotado. Al corte se observa un aspecto nodular por presencia de tractos fibrosos y fibrovasculares ramificados. En su examen histológico llama la atención la intensa proliferación conjuntiva de los espacios de Kiernan, que engloba los vasos sanguíneos y conductos biliares intrahepáticos; el lumen de éstos está notoriamente estrechado. La fibrosis invade discretamente el lobulillo. Las células glandulares se ven cargadas de pigmentos biliares y algunas se presentan necrosadas.

Bazo de tamaño aumentado a unas 10 veces lo normal, firme, de coloración rojo oscuro.

No se encuentran rastros de vías biliares y sólo existe el lecho vascular. Venas porta y esplénica normales.

Diagnóstico: Agenesia de las vías biliares. Cirrosis biliar. (Microfotografía 2).

CASO 6. — I. C. — Obs. 49-2600.

Ingresa al hospital a la edad de 1 mes, por presentar ictericia progresiva desde el segundo día de vida, orinas oscuras y deposiciones decoloradas. Primer hijo de madre con Wass. ++ durante su embarazo, no tratada.

En el examen físico se comprueba deficiente estado nutritivo, temperatura de $38\frac{1}{2}$ grados, ictericia cutáneo-mucosa discreta, hepatomegalia dura de 4 cm y esplenomegalia de 2 cm.

Exámenes de laboratorio: Serología negativa en la madre y en la hija. Madre e hija Rh+; la primera del grupo Ro. Rh⁺, con abundantes aglutininas anti Rh⁺. Hemograma: glóbulos rojos, 2,990,000; Hb., 10 g %; Leucocitos, 30,400 con Eos., 6; Juv., 1; Bac., 14; Seg., 43; Linf., 29; Mon., 6; aproximadamente 600 eritroblastos por mm³; anisocitosis y policromatofilia. Proteinemia: 69,8 o/oo. Bilirrubinemia: 60 mg o/oo. Resistencia globular: máxima, 3,50 y mínima, 4,75. Colesterol: 2,1 g %. Orina: al comienzo normal; posteriormente hiperpigmentada. Hanger: ++. Tímol: 11 U.

En consideración al posible diagnóstico de sepsis se la trata desde su ingreso con penicilina y sulfatiazol. Se observa decrecer transitoriamente su ictericia, pero las deposiciones permanecen acólicas. A partir de la segunda semana la ictericia se intensifica, sube la bilirrubinemia y la hepatomegalia llega a 8 cm. Se plantea el diagnóstico de obstrucción biliar, por malformación congénita, o por espesamiento biliar en relación con una eritroblastosis, o por ambos factores. Se mejora su estado general por medio de hidratación parenteral, transfusiones sanguíneas y vitamioterapia y se practica laparotomía exploradora, la que revela atresia de las vías biliares extrahepáticas con impermeabilidad de ellas. Al día siguiente cae la enferma en coma y fallece.

Protocolo de autopsia 72-49: Hígado de tamaño normal, duro, icterico oscuro. Su examen microscópico muestra intensa proliferación conjuntiva peribulillar con infiltración linfocitaria y más escasa proliferación intrabulillar. Este tejido fibroso da lugar a la formación de nódulos parenquimatosos irregulares, cargados de pigmento biliar y en algunas regiones zonas de necrosis.

El examen de las vías biliares muestra gran estrechez de la vesícula, cístico y colédoco y ausencia del conducto hepático.

Bazo aumentado al doble y congestivo.

Diagnóstico: Malformación congénita de las vías biliares extrahepáticas. Cirrosis biliar.

CASO 7. — A. Q. — Obs. 44-1823.

Lactante del sexo femenino de 6 meses de edad, que desde los 3 habría presentado tinte icterico de la piel y conjuntivas, deposiciones acólicas, orinas hiperpigmentadas, decaimiento y anorexia.

El examen físico mostraba un regular estado nutritivo, gran adinamia e ictericia acetonada intensa de la piel y mucosas. En el sistema óseo se observaban signos raquíticos moderados (cráneo-tabes, rosario costal, tórax ensanchado y blando). El hígado se palpaba duro de borde cortante y abollonado a 4 cm b. r. c. y el bazo a 2-3 cm.

Exámenes de laboratorio: Orina: urobilina aumentada, pigmentos y sales biliares abundantes, e indicios de urobilinógeno. Proteinemia: 76,3 g %. Van den Bergh directa: positiva +++, e indirecta: positiva con 40 mg o/oo de bilirrubinemia. Anemia hipocroma. Prueba de la glicemia provocada: normal. Takata-Ara: +++. Hanger: +++. Colecistografía con medio de contraste no visualizó la vesícula o conductos biliares.

A los 12 días de hospitalización se practica laparotomía exploradora, que reveló atresia de las vías biliares extrahepáticas. Esa misma tarde se agrava la enferma y fallece.

Protocolo de autopsia 87-44: Hígado de coloración verde-oliva, duro, cruje al corte, observándose aumento de la trama conjuntiva. En el examen microscópico se aprecian nódulos de células hepáticas tumefactas y cargadas de pigmento biliar circunscritos por abundante tejido fibroso adulto. Entre los nódulos se observan numerosas formaciones de conductos biliares, algunos dilatados, con contenido de pigmento biliar de color verdoso. De las vías biliares sólo hay restos fibrosos.

Diagnóstico: Cirrosis biliar por atresia de las vías biliares.

C.—Cirrosis post-hepatitis.

Este grupo ha sido reconocido sólo en los últimos 10 años y fué Eppinger quien primero llamó la atención sobre la posibilidad que una hepatitis catarral siguiera, por extensión de las lesiones, un curso muchas veces fatal.

Si el proceso es sistematizado, lento y ordenado, origina la cirrosis genuina, de curso crónico. Si evoluciona hacia la necrosis hepática, o como se llamaba a la atrofia amarilla aguda del hígado, el proceso puede ser más o menos lento, de acuerdo al daño hepático y capacidad reaccional de este parénquima. De este último tipo es la llamada cirrosis tóxica de Mallory o hiperplasia nodular múltiple de Marchand, que es un estado anátomo-patológico intermedio entre la necrosis hepática y la cirrosis típica y caracterizado por los fenómenos regeneradores celulares y proliferación conjun-

tiva cicatrizal, que cuando son sistematizados equivalen a una verdadera cirrosis.

En los últimos años nos ha correspondido observar dos casos de cirrosis de Marchand en el Hospital Calvo Mackenna, que pasamos a relatar.

CASO N° 8. — O. A. — Obs. 48-34513.

Niña de 7 años de edad, que desde 1 año antes presentó ictericia cutánea-mucosa débil, con exacerbaciones periódicas acompañadas de orinas oscuras, deposiciones coloreadas y compromiso del estado general. En julio de 1948, a raíz de extensas quemaduras de primero y segundo grados de las extremidades, decaimiento general e intensificación de su ictericia, se hospitaliza en Cirugía, pero, por encontrarse ascitis y mejoría rápida de sus quemaduras, se traslada al Servicio de Medicina Interna, para su estudio.

En el examen físico, aparte de su ictericia moderada, se comprueba un mal estado general, adinamia intensa y deficiente estado nutritivo; edema dorso-lumbar y de los pies. El abdomen se observa muy prominente, con gran cantidad de ascitis a tensión y circulación colateral marcada. Hígado de borde duro cortante, liso, a unos 3 cm b. r. c. y en relación a éste parecía palparse una lengüeta epigástrica. Bazo palpable a 5 cm b. r. c. Se practican 3 paracentesis abdominales, que dan salida a gran cantidad de líquido ascítico.

Exámenes de laboratorio: Orina: pigmentos biliares, +; sales biliares, +; urobilina, ++. Bilirrubinemia: 60 mg o/oo. Reacción Evelyn: reacción directa, rápida; 44.6 mg bilirrubina o/oo; reacción indirecta, 65.7 mg o/oo. Hemograma: glóbulos rojos, 3,360,000; glóbulos blancos, 6,700; Hb., 10.5 mg o/oo. Reacción Tmöl: 14 U. Hanger: ++++. Takata-Ara: +++. Reacción Triboulet: estercobilina +. Fosfatasa: 10 U. Bodansky. Fósforo inorg.: 1.6 mg %. Colesterol: 1 g o/oo. Proteinemia: 63.4 g o/oo. T. Protrombina: 40 %-50 % del normal.

En el Servicio evoluciona favorablemente, disminuyendo en forma paulatina su ascitis e ictericia después de 3 paracentesis evacuadoras. A fin de aclarar el diagnóstico, se practica laparotomía abdominal y se toma biopsia de hígado y bazo; los aspectos macro y microscópico de estos órganos concuerdan con el diagnóstico ulterior de cirrosis hepática de Marchand. Con posterioridad a este acto quirúrgico se agrava nuevamente, presenta gran adinamia, equinosis múltiples, epistaxis, ictericia de tinte rubínico intenso, cae en inconsciencia y, finalmente, fallece.

Protocolo de autopsia 157: Hígado: peso, 510 g. Borde anterior cortante. Superficie

es de color rojizo amarillento, notándose un granulado, cuyo tamaño oscila entre el de una munición y el de una arveja, de color café y uniformemente repartido, pero dejando islotes de superficie lisa muy indurado al corte; en la sección se aprecian los mismos nódulos que sobresalen en la superficie y que están separados entre sí por tejido duro, deprimido, abundante, y que ocupa la mayor área en la superficie de sección en la proporción de 2 por 1.

En los cortes histológicos examinados se aprecia una estructura nodular con elementos de diferentes tamaños y un tejido conjuntivo de gruesas bandas, que los separan considerablemente.

Los nódulos están constituidos por parénquima hepático, que ha perdido casi totalmente su estructura lobulillar, notándose los cordones de células hepáticas, que muestran una marcada degeneración granular.

El tejido internodular corresponde a tejido conjuntivo fibroso, en el cual se ven algunos elementos celulares redondos, a manera de infiltrado discreto y a un gran número de canaliculos biliares neoformados.

Bazo: 280 g. Muy aumentado de tamaño, liso, de pulpa firme y color rojo oscuro, uniforme. En su examen histológico se aprecia marcada proliferación de su armazón conectiva, dilatación y repleción de los senos venosos e hiperplasia del parénquima.

Diagnóstico: Hiperplasia nodular múltiple del hígado (cirrosis de Marchand). Hiperplasia esplénica.

CASO 9. — E. G. — Obs. 49-7235.

Niño de 10 años de edad, hospitalizado por el Servicio de Colocación Familiar, por haberse notado sólo desde el día anterior aumento del volumen, edema facial y palidez. En perfectas condiciones generales y aparentemente asintomático, asistió a la escuela hasta el último día.

El examen físico de ingreso revela: posición activa, afebril, psiquis lúcida, palidez, edema franco de las extremidades inferiores y escroto, cicatrices de piodermia del tronco; presión arterial: 11 x 4. Subictericia conjuntival. En el abdomen se comprueba gran ascitis libre y hepatomegalia de unos 10 cm b. r. c., que sólo se apreciaba al dar el signo del tímpano. En el tórax se encuentra un proceso pleuro-pulmonar de la base derecha.

En presencia de este cuadro edematoso afebril se pensó en un principio en un proceso nefrítico, lo que se descartó ulteriormente por el examen de orina, uremia y presión arterial. El cuadro se asemejaba entonces al de una peritonitis tuberculosa coexistente con posible tuberculosis pulmonar. En el tercer día de hospitalización presenta dolores cólicos abdominales, alza brusca de temperatura (40°) y a las pocas horas se

comprueba un cuadro peritoneal agudo, por lo que se hace paracentesis diagnóstica, que da salida a 1,200 cc de líquido puriforme, ligeramente hemorrágico, con 7,5 g o/oo de albúmina, abundantes glóbulos de pus y diplococos gram +, que no se desarrollan en el cultivo.

Se diagnostica así peritonitis aguda neumocócica, secundaria a un cuadro aun no dilucidado, y que se trata con penicilina y estreptomina, aparte de su terapéutica sintomática.

En los días siguientes se observa una mejoría de su estado abdominal, pero la fiebre continúa muy elevada, se agrava su estado general, su ictericia cutánea-mucosa se intensifica, a la par que sube su bilirrubinemia (125 mg o/oo), con abundantes pigmentos y sales biliares en la orina, pero sin cristales de amino-ácidos. Al disminuir la tensión abdominal se palpa un hígado grande, duro, abollonado, que orienta el diagnóstico a un tumor o cirrosis hepática, probablemente tipo Marchand, por analogía con un caso anterior. En los 2 últimos días cae en coma, con respiración acidótica, aparecen petequias y convulsiones tónicas generalizadas, falleciendo al 8º día de ingresado.

Exámenes de laboratorio: Proteinemia: 50 g o/oo. Sedimentación: 30 mm por hora. Uremia: 0.15 g o/oo. Hemograma: glóbulos rojos, 2,840,000; glóbulos blancos, 12,100; Hb., 10 g %; Cl. Glob., 1.94 g o/oo; Cl. Plasm., 3.24 g o/oo.

Protocolo de autopsia N° 166-50: Hígado: 830 g de tamaño y peso conservados, de forma irregular, notándose una atrofia del lóbulo izquierdo y una hipertrofia del lóbulo derecho, que se deforma, prolongándose parcialmente hacia adelante. La superficie es granulosa, con granos amarillentos de tamaño entre el de una munición y una arveja y rodeados de un tejido deprimido de un color gris-rosado. Al corte cruje y se comprueban las mismas formaciones nodulares.

El examen histológico revela pérdida total de la estructura hepática normal, observándose nódulos de gran tamaño, constituidos por tejido conjuntivo, que adopta disposición alveolar, en cuyo interior se ven células hepáticas, dispuestas en forma desordenada, en diferentes grados de degeneración, turbia o grasosa y aun destrucciones nucleares. El tejido conjuntivo no invade estas zonas de disposición anárquica de las células parenquimatosas, pero, por fuera de ellas, forma bandas de distintos tamaños, que constituyen grandes círculos independientes e irregulares, que se comprimen y achatan entre sí. En este tejido se encuentran elementos inflamatorios mononucleados, de aspecto linfocitario y tubos biliares de aspecto regenerativo.

Bazo: 120 g, aumentado de tamaño, pulpa firme, color rojo vinoso uniforme, que al examen histológico revela hiperplasia de ambas pulpas, con engrosamiento de sus tabiques conjuntivos. (Microfotografías 3 y 4).

Diagnóstico: Hiperplasia nodular múltiple del hígado (cirrosis de Marchand). Neumonía hemorrágica. Colitis folicular. Anasarca. Ictericia.

Comentario.

En los casos presentados hemos observado cómo éstos corresponden a la sistematización de las cirrosis, dada por Barahona y de cómo se llega a este cuadro anátomo-patológico por diversas vías.

Hay agentes, como los trastornos que afectan al metabolismo graso, que actuarían sobre el hígado "in toto", parénquima y mesénquima, el cual reaccionaría de la única manera posible ante los elementos que lo alteran en forma lenta y persistente, originando las cirrosis de la enfermedad de Laënnec.

De este tipo de cirrosis analizamos 4 casos, cuya sintomatología inicial y evolución son sustancialmente diferentes, pero que coinciden en los hallazgos anátomo-patológicos del hígado.

En el primer caso la cirrosis es consecutiva a dieta francamente carenciada, capaz de producir una distrofia con edemas nutritivos y el correspondiente hígado graso, como ya ha sido demostrado.

En el segundo caso nos encontramos con una cirrosis de evolución ignorada, que súbitamente se manifiesta con los caracteres fulminantes de la necrosis hepática cuando en su curso interfiere una toxi-infección intestinal, como lo señala la autopsia. En este paciente se encontró una colitis úlcero-hemorrágica aguda y cirrosis hepática con múltiples focos de hepatosis. El agente mórbido habría actuado con tal rapidez, que no permitió la generación celular hepática, que la habría identificado con una cirrosis de Marchand.

En los casos tercero y cuarto tenemos, en cambio, cuadros de larga evolución, 4 años, que se manifiestan, uno (ca-

so 3) por esplenomegalia, vórices esofágicas y hematemesis, o sea, un cuadro de hipertensión portal bien constituida, y el otro (caso 4), con sintomatología clínica de dispepsia biliar y hepatomegalia.

Los agentes que actúan obstruyendo las vías biliares extrahepáticas (y quizá, también intra-hepática), por cualquier mecanismo, determinarían cirrosis sistematizadas por el daño inicial mesenquimatoso que ocasionan; a éste se agregaría la reacción celular del parénquima, constituyendo así el cuadro anatómo-patológico de la cirrosis biliar.

El caso 5 presenta un lactante de 3 meses de edad, con el cuadro clínico típico de la obstrucción biliar congénita de fácil diagnóstico y en el que la autopsia corroboró la ausencia de las vías biliares extrahepáticas y la presencia de cirrosis biliar.

En el caso 6, en cambio, que se refería a un lactante de un mes de edad, el diagnóstico diferencial hubo de hacerse con la lúes, sepsis, eritroblastosis fetal y obstrucción de las vías biliares por malformación congénita o espesamiento biliar por eritroblastosis. La anatomía-patológica indicó el diagnóstico de cirrosis biliar por malformación congénita de los conductos biliares.

Que el estado general y la función hepática pueden conservarse en buenas condiciones durante meses, lo demuestra el caso 7, en el que la ictericia se hizo aparente a los familiares a la edad de 3 meses y el niño sobrevivió hasta los 6 meses, aun presentando impermeabilidad absoluta de las vías biliares.

Cuando los agentes patógenos actúan sobre el parénquima hepático mismo, se originan una serie de cuadros clínicos y anatómo-patológicos diversos, según sea su intensidad, persistencia y sistematización.

Afirman numerosos autores que la hepatitis catarral, cuando no cura, puede seguir caminos diferentes. Con daño hepático sistematizado, lento y de poca intensidad, se llegaría a la cirrosis por-

tal genuina. Ante agentes de violencia extrema se produciría la necrosis hepática fulminante o atrofia amarilla aguda. Si el proceso morboso, en cambio, no es tan intenso, de modo que se permita una cierta defensa hepática, se producirían los cuadros de necrosis o atrofia amarilla sub-aguda, cuyo equivalente anatómo-patológico es la hiperplasia nodular múltiple del hígado o cirrosis de Marchand.

En nuestro hospital hemos observado últimamente 2 casos de cirrosis de Marchand. El primero (caso 8), en una chica de 7 años de edad, que evoluciona en el plazo de 1 año con una serie de episodios ictericos y que a raíz de quemaduras presenta hígato y esplenomegalia, ictericia, ascitis y circulación colateral.

El segundo caso de cirrosis de Marchand que presentamos (caso 9) se refiere a un cuadro que evoluciona en forma ignorada hasta la aparición de ascitis y edema generalizado. A raíz de proceso pleuro-pulmonar agudo y peritonitis neumocócica se produce el derrumbe hepático en un plazo de 5 días.

Sumario.

1. Se presentan 4 casos de cirrosis portal o de la enfermedad de Laënnec, 3 de cirrosis biliares consecutivas a malformación congénita de las vías biliares extrahepáticas y 2 observaciones de cirrosis de Marchand.

2. Los dos últimos casos son los primeros analizados en la literatura pediátrica nacional.

Summary.

1. Four cases of Laënnec's or portal cirrhosis, three of biliary cirrhosis and two observations of Marchand's cirrhosis are reported.

2. The last two cases are the first of that type to be analyzed in the national pediatric literature.