

CASOS CLINICOS

ENFERMEDAD DE RECKLINGHAUSEN

Dermatología

E. B. Muchacha de 16 años de edad, natural de Sogamoso de donde procede. Entra a la Sala de Dermatología el 23 de septiembre de 1936. Sale el 15 de octubre del mismo año.

A la inspección general vemos que se trata de una persona joven, bien constituida, de color moreno. Su estatura es mediana, la caja torácica está bien desarrollada y las demás partes del cuerpo tienen buena conformación. Responde corrientemente a las preguntas que se le hacen, es de una mentalidad despejada para su condición social. Presenta manchas diseminadas en el cuerpo, algunas proliferaciones de tamaños distintos y una muy grande en el seno izquierdo, cuyos detalles describiremos más adelante. Se nota la carencia de pelos en la región del pubis.

Como datos familiares nos dice que sus padres viven, que tiene seis hermanos y que ninguno de ellos presenta enfermedad semejante a la que ella padece. Ni sus antepasados, ni parientes colaterales han sufrido de enfermedades mentales.

Fuera de las afecciones propias de la infancia tuvo fiebre tifoidea hace tres años. La enferma nos refiere que desde muy pequeña recuerda haber visto su cuerpo con manchas, la piel con levantamientos y un tumor en el seno izquierdo. Todos estos elementos en sus comienzos eran muy pequeños, apenas perceptibles; luego fueron creciendo hasta adquirir dimensiones como de una cabeza de alfiler, de una lenteja y algunos un tamaño más grande.

Al hacer un examen minucioso de la piel, presenta tres clases de lesiones:

1º *Tumores* distribuidos en toda la superficie del cuerpo, que respetan la cabeza, cara, manos y pies. Estos tumores son de diferentes tamaños, desde el de una cabeza de alfiler hasta las proporciones enormes de veinte centímetros de largo por quince de ancho desarrollado en el seno izquierdo y que cae fácilmente sobre el tórax, como puede verse en la fotografía adjunta. Algunos tumores tienen el color normal de la

piel, otros son ligeramente pigmentados. Su consistencia general es blanda, pero se aprecian bridas duras en los más grandes que vienen de la profundidad a la superficie sin notarse mayor adherencia a la piel.

2º *Pigmentaciones*, unas como efélides, otras como manchas hepáticas y una más extensa y pigmentada que cubre todo el tumor del seno.

3º *Un tumor* duro y doloroso en la región cervical derecha.

Al examen del aparato digestivo, respiratorio, circulatorio y linfático no se encuentra nada anormal. En cuanto al aparato genital encontramos que sus órganos externos están bien conformados, es de anotar la carencia de pelos en la región del pubis. Las reglas aún no se han presentado y tiene 16 años.



En cuanto al examen del sistema nervioso no encontramos nada especial. No hay ninguna clase de trastornos mentales.

El examen de la orina fue normal.

Wassermann negativo.

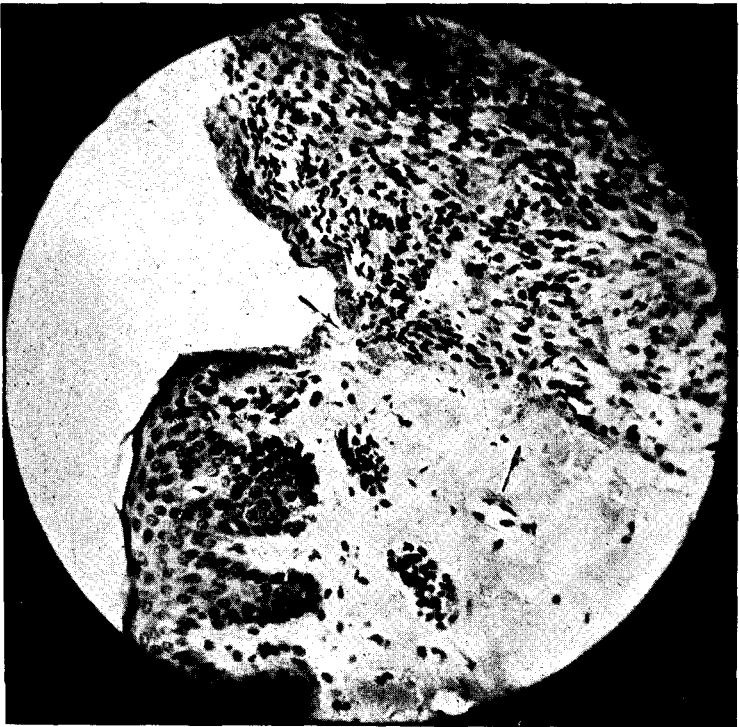
Diagnóstico

Por el comienzo de la enfermedad en la primera infancia, por los tumores cutáneos de diferentes tamaños que tienen el aspecto de nevos molluscum, por las pigmentaciones que semejan efélides, manchas hepáticas y melanodermias regionales, por el tumor duro y doloroso que se presenta en la región postero lateral derecha del cuello, que hace

pensar en una proliferación nerviosa y por el *tumor mayor* que se encuentra en el seno izquierdo hacemos el diagnóstico de una enfermedad de Recklinghausen.

Nuestra enferma presentaba el cuadro clásico de la enfermedad de Recklinghausen, sólo faltaban las perturbaciones mentales, que por otra parte no son constantes; por lo tanto no hay lugar a confusión con otras entidades.

Existen casos frustrados en los cuales pueden faltar las pigmen-



taciones o los tumores, Se puede, aún así, hacer el diagnóstico de enfermedad de Recklinghausen cuando existen los sólo tumores, por su aspecto de *molluscum pendulum* y cuando los tumores se desarrollan en los nervios presetándose entonces muy doloroso. Cuando sólo hay pigmentaciones por los tres aspectos característicos de las manchas: lenticulares, hepáticas y melanodermias difusas regionales.

Pronóstico

El pronóstico de esta enfermedad es grave, no porque ponga en peligro la vida del paciente ya que es compatible con una larga existen-

cia sino por el progreso de las lesiones, por el número que puede ser a veces desconcertante y causar deformidades molestas. Los tumores nerviosos son dolorosos, las ciáticas son frecuentes. Los tumores de la enfermedad de Recklinghausen que son de naturaleza benigna pueden con los traumatismos o con una intervención mal hecha transformarse en malignos.

Anatomía Patológica

Hay varias opiniones respecto a la anatomía patológica de las lesiones. Hoy día se considera que es una enfermedad del sistema nervioso. Para algunos es proliferación neoplásica de la neurología periférica, de las células de Schwann y de las fibras amielínicas; los llaman schwanomias o neurinomias y la enfermedad misma neurogliomatosis periférica, por su semejanza con la neurogliomatosis de los centros nerviosos.

Como deseáramos conocer la opinión de nuestro profesor en la materia, doctor Juan P. Llinás le enviamos una biopsia de un tumorcito de la región escapular derecha. Su informe es el siguiente:

“En los cortes encontramos un epitelio de revestimiento en el cual abundan los melanoblastos.

El epitelio mencionado se interrumpe bruscamente y está reemplazado por una agrupación celular de aspecto neuro-fibromatoso.

Se observan también algunos vasos y lagunas sanguíneos limitados directamente por las células del tumor.

Conclusión: Creemos que se trata de una neuro-fibromatosis o enfermedad de Recklinghausen.”

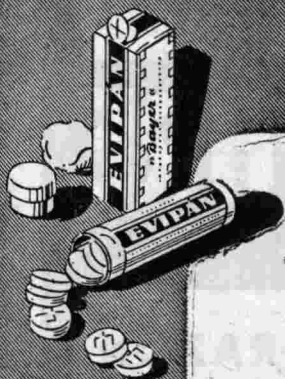
Hemos tenido la ocasión de ver y estudiar otro caso de enfermedad de Recklinghausen en nuestra clientela particular.

Se trata de un individuo de 24 años de edad cuyas lesiones comenzaron desde muy niño. El padre sufrió de la sífilis y nuestro enfermo presenta lesiones claras de que heredó sífilis.

La neuro-fibromatosis no ha respetado casi ninguna parte del cuerpo; se encuentran elementos en los párpados, frente y mejillas; una formación en la región sigomática derecha de tamaño considerable, que sin ser pediculada, sí deforma un tanto la cara. En el resto del cuerpo contamos más de cien producciones, unas pediculadas, otras ceciles de diferentes tamaños. Algunas proliferaciones, nos refiere el enfermo, le han desaparecido espontáneamente. Las pigmentaciones son poco marcadas. Ha sufrido de neuralgias y últimamente de una ciática rebelde que conseguimos mejorar con aplicaciones de diatermia.

Su mentalidad es muy despejada hasta el punto de poder desempeñar un puesto delicado en uno de los bancos de la ciudad.

El enfermo vino a consultarnos para la ciática y para un trata-



*En los casos de dificultad
de conciliar el sueño y des-
pertar prematuro*

Evipán

Típico conciliador y reconciliador del sueño. Proporciona un sueño pronto, sano y reparador, despertando en perfecta disposición de ánimo y a la hora acostumbrada, aunque se haya tomado el Evipán a las altas horas de la noche

ENVASE ORIGINAL: Tubito de 10 tabletas de 0,25 g.

Evipán-Sódico

**Para la narcosis breve y preliminar
por inyección intravenosa**

Acción narcótica máxima e inmediata durante 10 a 20 minutos. Sin agresividad para el estado psíquico. Despertar rápido. Para la cirugía mayor y menor, ginecología, obstetricia, urología, oftalmología, otorrinolaringología y psiquiatría

ENVASES ORIGINALES:

Caja conteniendo: 1 ampolla de 1 g. de Evipán sódico en sustancia / 1 ampolla de 10 c.c. de agua destilada esterilizada / 5 amp. de 1 g. de Evipán sódico en sustancia / 5 ampollas de 10 c.c. de agua destilada esterilizada / 5 ampollas de 0,50 de Evipán sódico en sustancia / 5 ampollas de 5 c.c. de agua destilada esterilizada



M. R.

Para muestras y literatura científica favor dirigirse a
LA QUIMICA "Bayer"

WESKOTT & Cia.
BOGOTA — APARTADO 301

SOLUCAMPHRE

DELALANDE

DA CUERDA AL CORAZÓN

**EN TODAS LAS ENFERMEDADES
INFECTIVAS**

**EN TODAS LAS AFECCIONES DE LAS
VIAS RESPIRATORIAS**

EVITAR

EL DESFALLECIMIENTO CARDIACO

INYECTANDO DOS VECES AL DIA

5^{cc} de SOLUCAMPHRE

O RECETANDO 100 GOTAS DE

SOLUCAMPHRE EN SOLUTION

DEPOSITARIOS GENERALES PARA COLOMBIA

PANNIER Y PREVOSTEAU

apartado 622 - BARRANQUILLA

apartado 1063 - BOGOTA

miento de diatermia que le habían aconsejado, pues sus otras lesiones poco o nada le molestan.

Tratamiento

No se conoce tratamiento eficaz contra la enfermedad de Recklinghausen, pues tan poco se conoce la causa. En el caso anterior cuyos antecedentes y estigmas nos muestran la heredo-sífilis, el tratamiento por yoduros y luego por bismuto parece haber obrado bien, pues disminuyeron los dolores neurálgicos, su estado general mejoró considerablemente y algunos elementos desaparecieron, lo cual no sabemos si se debió al tratamiento o a una desaparición espontánea como había sucedido en otras épocas.

En cuanto a los tumores, la extirpación sería una labor larga y penosa cuando su número es considerable. A veces cuando la operación no se hace de manera radical suelen venir transformaciones malignas. Cuando se trata de tumores pequeños y bien pediculados la electrolisis negativa o la electrocoagulación prestan grandes servicios.

En los dos casos nombrados no hemos querido tocar las proliferaciones porque los pacientes no nos lo solicitaron.

Creo útil haber señalado estos casos para aclarar el diagnóstico de esta enfermedad poco frecuente y recalcar el hecho de que no se debe intervenir sino en caso de necesidad y con el mayor tacto posible para evitar transformaciones malignas y metástasis. Por otra parte, como ya hemos visto esta enfermedad, poco molesta a los pacientes, es compatible con una larga existencia.

Gonzalo Reyes García.
