

ARCHIVO HISTÓRICO

Un caso de acromegalia en el Instituto Nacional de Rádium (Bogotá, 1935)

Germán Barbosa¹, Carolina Wiesner², Gloria Garavito³

¹ Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Grupo de Patología, Bogotá, D.C., Colombia

² Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Grupo Planificación y Gestión de Programas de Prevención del Cáncer, Bogotá, D.C., Colombia

³ Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Grupo Endocrinología, Bogotá, D.C., Colombia

A case of acromegaly at the Instituto Nacional de Rádium (Bogotá, 1935)

Resumen de la historia clínica

En junio de 1935 consultó al Instituto Nacional de Rádium una mujer de 25 años de edad, dedicada a la agricultura, con un cuadro clínico caracterizado por astenia, vértigo, cefalea de diez años de evolución que, según su descripción, partía de la base del cerebro y se irradiaba hacia los ojos y las regiones temporales. Refería, además, que de manera lenta y progresiva percibía un crecimiento anormal de la cara y las extremidades. Como antecedentes personales de importancia se consignó en la historia clínica: "Le dio sarampión y tifo a los 10 años. La regla le apareció a los 15 años, le vino cinco veces, cada mes, y desapareció definitivamente. Soltera, no tuvo hijos ni abortos".

Al examen clínico se encontró una paciente con aspecto general de gigantismo (figuras 1, 2).

Tal como se registra en la historia clínica: "las manos están considerablemente aumentadas de volumen, los dedos anular y meñique de la mano derecha están en semiflexión constante (figura 3). En los surcos de flexión de la palma de la mano se encuentra en hiperemia bastante manifiesta; la fuerza muscular está muy disminuida, los movimientos son lentos, la cara pre-

senta una hipertrofia generalizada, especialmente de la lengua, los labios y el maxilar inferior (figura 4); la voz es nasal, las extremidades inferiores presentan la misma hipertrofia, la cual es más manifiesta a medida que se aleja de la raíz del miembro. La línea suprarrenal es manifiesta y el monte de Venus es de tipo femenino, lo mismo que el vello. El cuerpo del tiroides no está aumentado de volumen. La reacción de Wassermann es negativa y no hay elementos anormales en la orina.

Se registró una tensión arterial de 145/80. Pulsaciones: 60. Aortitis crónica incipiente, con pequeña dilatación del vaso. Los hallazgos del examen del aparato respiratorio fueron normales. En el aparato digestivo se registra "constipación habitual" y adicionalmente se consigna en la historia: "Hay crisis de compresión cerebral e insuficiencia suprarrenal".

En junio 5 de 1935 se registran los hallazgos de una radiografía lateral de cráneo:

"en el sitio que se proyecta normalmente la silla turca, la existencia de una sombra circular de unos dos centímetros de diámetro que parece

Correspondencia:

Germán Barbosa, Grupo de Patología, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E.

Av. 1 No. 9-85, Bogotá, D.C., Colombia

Teléfono: 3341058

gbarbosa@cable.net.co

corresponder a un tumor de dicho órgano cuyas paredes estuvieran calcificadas. La silla misma está destruida; no se ven imágenes de las apófisis clinoides posteriores, y de las anteriores, sólo quedan huellas. Los senos frontales, el mentón y el cráneo en general tienen un desarrollo considerable”.

En el examen de orina realizado el 8 de agosto de 1934 se reportan huellas de pigmentos; no se encuentra glucosa o albúmina.

El 10 de agosto de 1935 se inicia tratamiento con rayos x.

El 14 de agosto de 1935 se observa pigmentación en los campos zigomáticos derechos e izquierdos.

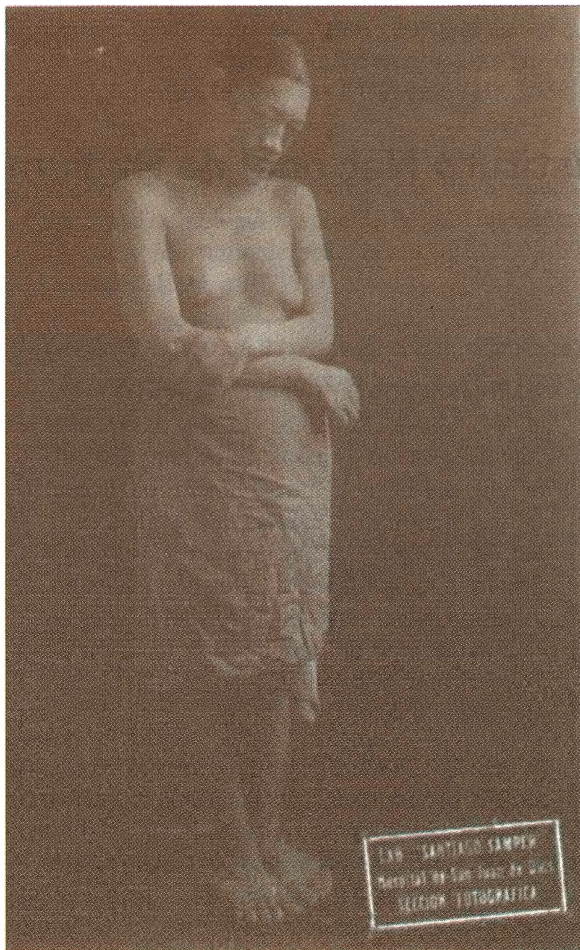


Figura 1. Gigantismo por hipertrofia axial ósea.



Figura 3. Tamaño de las manos con desviación del túnel del carpo.



Figura 2. Se puede ver claramente la hipertrofia de los tejidos blandos de los talones.



Figura 4. Es llamativo la prominencia de los frontales, el tamaño de la nariz y la prominencia de los labios.

El 31 de agosto de 1935 se termina el tratamiento con rayos x, el cual fue suministrado según las siguientes características:

- Dosis total de unidades r medidas en el aire: 8.415
- Recibidas en 50 días
- Escalonadas en 83 días
- Obtenida en 25 horas
- Intensidad por día: 168,90
- Intensidad por hora: 337,80
- Intensidad por minuto: 5,63
- Dosis recibida por sesión: 167,90
- Campos irradiados:
 - zigomático derecho: 3,378
 - zigomático izquierdo: 3,378
 - frontonasal: 1,689.

Tres meses después de su primera consulta (el 4 de septiembre de 1935), “la enferma deja el hospital con notable mejoría de todos los síntomas clínicos de la enfermedad” y se cita en seis meses.

El 26 de marzo de 1936, en su cita control, se leen los resultados del parcial de orina y del coprológico.

En la orina no se encuentra albúmina, glucosa ni pigmentos. Se reportan sedimentos, algunos leucocitos, piocitos, abundantes levaduras, escasas bacterias. En el coprológico se encuentran áscaris.

En el examen radiológico (No. 383), realizado en abril de 1936, “se ve claramente una masa rodeada por tejido calcificado que ocupa el sitio correspondiente a la silla turca, la cual ha desaparecido”. El tamaño de la sombra es sensiblemente igual al detectado en el estudio radiológico previo.

El 6 de abril de 1936, el Dr. Atalaya realiza un nuevo control y encuentra una tensión arterial de 170. El doctor escribe:

“El estado general ha mejorado apreciablemente, no se han vuelto a presentar crisis de hipertensión cerebral, persisten los fenómenos artéricos, es más notoria la hiperpigmentación de la mucosa lingual y nasal, persisten las manifestaciones de insuficiencia glandular, especialmente en la hipófisis y suprarrenal. Se pone en tratamiento intensivo de oporterapia de hipófisis, suprarrenal, tiroides y tónicos generales; se ordenan nuevos exámenes de glicemia y fórmula roja”.

El 15 de junio de 1936 se hizo tratamiento antiparasitario y se le aplicaron una serie de inyecciones de Prolan, con lo cual mejoró un poco su estado general; además se le suministraron tónicos generales. Se le da salida del servicio.

El 3 julio de 1936 es hospitalizada de urgencias en el San Juan de Dios, en donde se le hacen estudios radiológicos que están de acuerdo con los realizados anteriormente. Los signos clínicos cada vez son más intensos, en especial la cefalalgia, que se ha vuelto continua y persistente.

“La enferma sufrió congestión pulmonar, de origen gripal, y al examinarle el aparato respiratorio se sospecha de invasión por tuberculosis [...] la radiografía pulmonar las confirma; por tal motivo se resuelve prescindir del tratamiento quirúrgico que se había proyectado; la paciente insiste en que sea operada a pesar de la gravedad de la intervención, por lo cual es advertida. El estado actual de los dolores le hace la vida intolerable y se resuelve operarla”.

El 31 octubre de 1936 se practica trepanación del cráneo para extirpación de la hipófisis por la técnica de Pouspeff.

"Al reflejar el casquete frontal se abrieron los senos frontales, cuyo tamaño era mayor del normal; fueron taponados provisionalmente. La sección del casquete frontal se dificultó por falta del instrumental apropiado y no se logró conservar adherido a él la parte anterior del techo de la órbita; se abrieron las meninges y se rechazó hacia arriba el lóbulo frontal, se exploró con el dedo hasta encontrar la hipófisis; se aprecia de consistencia un poco dura y muy hipertrofiada. La silla turca estaba completamente destruida, hubo una gran hemorragia que se contuvo con tampones de gasa provisionales. Se extirpó parte de la hipófisis fraccionándola y respetando el quiasma. En esta maniobra la sustancia cerebral del lóbulo frontal sufrió frecuentes desgarraduras. La hemorragia continuaba intensa, la respiración de la enferma se hizo superficial y no se percibía el pulso radial. Se terminó la intervención dejando tampones en el sitio de la hipófisis. Se suturó la piel con crines. La enferma estaba en estado agónico y falleció unos minutos después".

A manera de reflexión

Esta historia tiene un doble interés: clínico y ético. Por una parte, al ser un caso pletórico de signos y síntomas, la descripción semiológica de la enfermedad lo hace particularmente descriptivo y acertado en términos del diagnóstico anatomoclínico: un tumor de la glándula pituitaria. Suscita además una reflexión acerca del contexto en que se cumple el principio de autonomía, pues éste conduce a la paciente a un triste desenlace: su muerte.

El detalle semiológico

Se trata del caso de una mujer joven con sintomatología que se inicia desde la pubertad, caracterizada por cefalea (por efecto de masa) y sintomatología hormonal múltiple originada, por un lado, en el exceso de una hormona (de crecimiento) y claramente representada en los signos físicos vistos en la cara y extremidades de la paciente, y de otra parte hay evidencia de déficit de otras hormonas, ya que la historia clínica describe síntomas que sugieren hipotiroidismo e hipocortisolismo e hipogonadismo, tales como adinamia intensa, movimientos lentos, voz nasal, constipación intestinal y amenorrea secundaria de 10 años. Este déficit hormonal es detectado por el médico tratante y, al parecer,

manejado con suplencia hormonal. Es muy llamativa la descripción en la historia de la hiperpigmentación en mucosa lingual y labial y en surcos de flexión en las manos, lo que ha sido reconocido por largo tiempo como signo sugestivo de hipocortisolismo de origen adrenal que cursa con hormona corticotropa elevada, la que, al cosecretarse con un péptido melanocito estimulante, produce este tipo de pigmentación (1,2). Es obvio que en su momento no se contaba con los inmunoanálisis sofisticados que hoy en día poseemos, por lo que el diagnóstico se basaba exclusivamente en la observación clínica y en los métodos radiológicos básicos.

La paciente es sometida a radioterapia externa con mínimo efecto sobre la masa, como bien se describe en el reporte radiológico de un año más tarde. Para nosotros es hoy largamente reconocido que el efecto de la radioterapia se verá transcurridos cinco años o más. La evolución de la paciente y el comprobar clínicamente la presencia de una tuberculosis pulmonar miliar nos lleva a cuestionarnos acerca de si no existió concomitantemente una tuberculosis adrenal que nos explicaría el cuadro de enfermedad de Addison descrito en la historia clínica.

El abordaje quirúrgico para recepción de adenoma hipofisiario utilizado en su momento es hoy en día reconocido como muy mórbido y se han desarrollado técnicas quirúrgicas más adecuadas, tales como el abordaje transesfenoidal. Hoy reconocemos la alta mortalidad en pacientes con hipocortisolismo por estrés quirúrgico y la necesidad de recibir dosis muy altas de corticoide.

La semiología clínica es la piedra fundamental de la medicina, pues es la base del diagnóstico y del manejo general del paciente; el rigor de su ejercicio no se debe menospreciar ante el vertiginoso avance de la tecnología médica contemporánea, pues es la semiología lo que le permite al médico entender y analizar todos los hallazgos. Dentro del nuevo paradigma del diagnóstico temprano de la enfermedad, el avance de la tecnología médica ha sido avasallador, mas no por esta razón se convierte la semiología en una actividad secundaria. Por el contrario, es necesaria la continua valoración del detalle semiológico para llegar a una comprensión holística de la realidad única de cada paciente enfermo.

Así como Leonardo da Vinci duró veinte años pintando la Gioconda, el arte de la semiología requiere observación minuciosa y tiempo, lo cual asegura la calidad, la racionalización de los costos, el uso adecuado de la tecnología y la selección de la mejor terapia para obtener resultados satisfactorios.

Los principios de autonomía y beneficencia

Hasta mediados de siglo xx se consideraba que todo acto clínico (diagnóstico o terapéutico) debía tener un carácter benéfico *per se*; es decir que debía tener, antes que un interés cognoscitivo, una intención de ayudar a quien padece un sufrimiento o enfermedad (3).

Como lo muestra la historia de esta paciente, tal fue la intención de los médicos del Instituto en 1934. Se le practicó radioterapia a la paciente y se programó para cirugía. No era usual para esta época que se le solicitara de manera explícita a los pacientes su consentimiento para la realización de algún procedimiento. La relación médico-paciente era vertical sobre la base de una plena confianza. En este caso, los médicos explican a la paciente las razones por las cuales deciden no practicarle la cirugía (un alto riesgo quirúrgico por la presencia concomitante de una "invasión por tuberculosis"). Sin embargo, la cirugía de alto riesgo se realiza por la insistencia de la paciente. Dado el contexto de la presencia de un dolor intolerable, era bastante probable

que la paciente exigiera la realización de un procedimiento de alto riesgo si no había otra alternativa que aliviara su sufrimiento.

Teniendo en cuenta que la profesión médica tiene en sus manos la vida y la muerte de las personas, se les exigen a sus miembros y a las instituciones relacionadas unos niveles de calidad muy superiores a los marcados en otras profesiones. En el caso que nos ocupa no se contaba con el instrumental adecuado para la realización de una cirugía de alto riesgo, lo que evidentemente afectó de manera negativa la intención benéfica de los médicos.

Dentro del nuevo contexto definido por la bioética en la segunda mitad del siglo xx las preguntas que nos plantea este caso están hoy más vigentes que nunca: ¿se debe respetar la decisión de los pacientes (su autonomía), aun sabiendo que la decisión pone en peligro su vida?, ¿qué otros protagonistas, además del médico y del paciente, determinan la responsabilidad ética en el ejercicio de la medicina?

Referencias

1. Melmed S. Acromegaly. N Engl J Med 1990; 322: 966.
2. Gagel R, McCutcheon IE. Images in clinical medicine. N Engl J Med 1999; 324: 524.
3. Gracia D. Profesión médica, investigación y justicia sanitaria. Bogotá: El Búho; 1998.