

**UNIVERSIDAD CENTRAL (MADRID)
FACULTAD DE MEDICINA**



TESIS DOCTORAL

Contribución al estudio de la hemofilia

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR
PRESENTADA POR

Víctor Bustamante Estébanez

Madrid, 2015

CONTRIBUCION AL ESTUDIO

afal

de la

HEMOFILIA

276

2937

TESIS PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR

Por

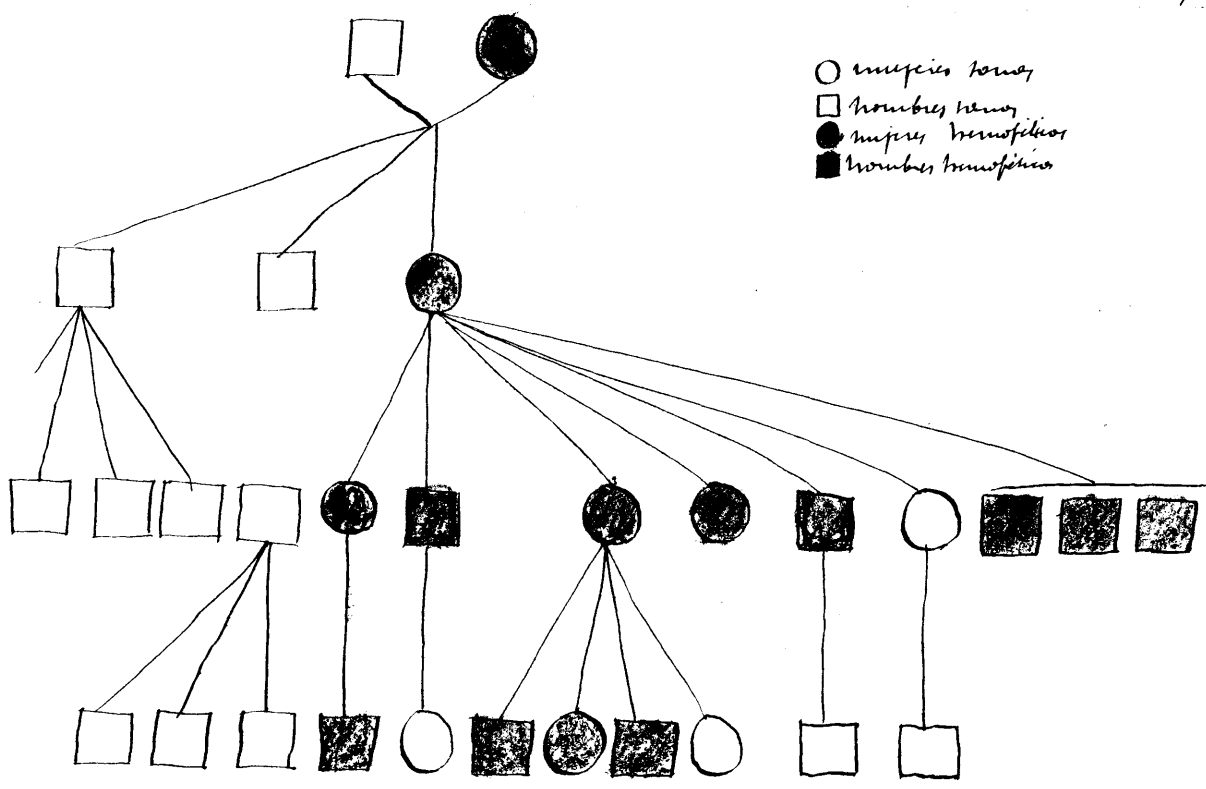
VICTOR BUSTAMANTE ESTEBANEZ

cc. 2714

(2981)

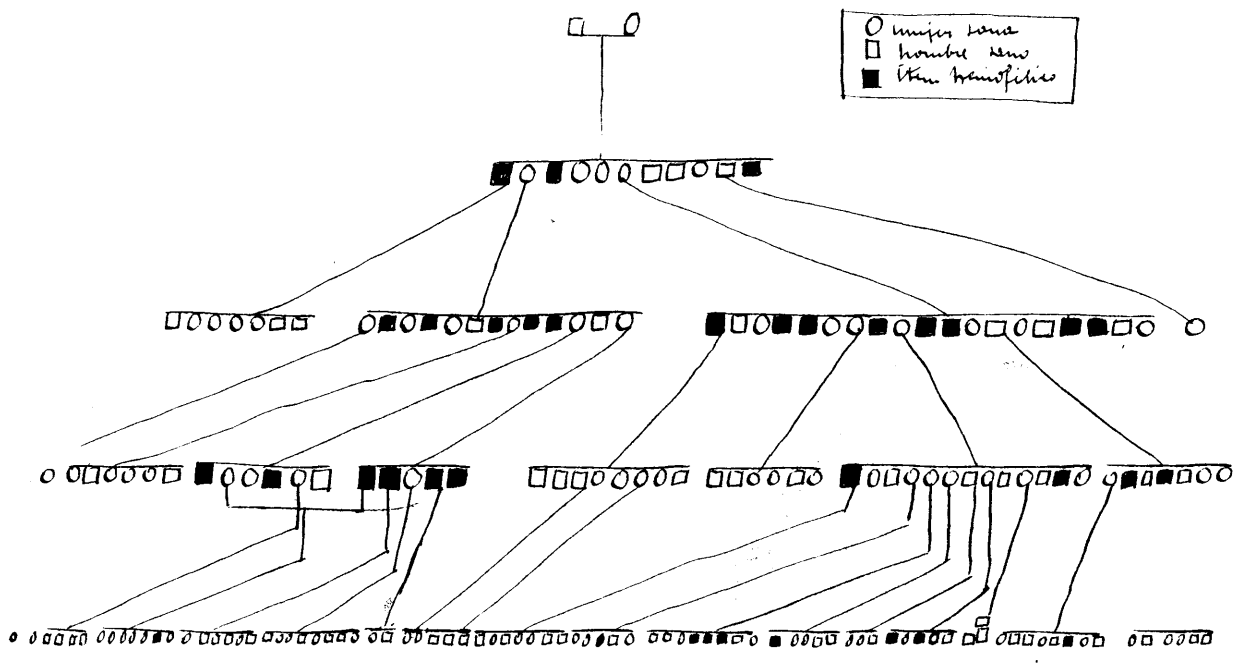
padroes

- *mujeres bonas*
- *hombres bonos*
- *mujeres transfilios*
- *hombres transfilios*



Van Limbich

el cuadro No 2



Familia Mangel de Klets -

EXCMOS. SEÑORES:

Terminar la carrera, hacerse Licenciado en Medicina, hacer el curso del Doctorado son cosas relativamente fáciles, pues es asunto de estudiantes y estudiando se consigue;

Ya se es Médico y casi, casi Doctor, pero para cambiar este casi, en afirmación absoluta y rotunda y para aspirar a poseer el supremo grado, de la más sublime de las ciencias, que es el de Doctor hay que hacer una memoria, un trabajo que sea fruto de las experiencias e investigaciones propias; esto es lo difícil.....

Recien salido de la Facultad. ¿Que experiencia sobre ninguna materia puede uno tener?. Yo pienso que la memoria debiera ser obli-

gatorio haría después de tener muchos años de ejercicio profesional.

Quien tiene la suerte de poderse quedar en los laboratorios de la Facultad, donde hay muchos y grandes Hospitales pródigamente abiertos, para todo el que quiera trabajar y con el concurso y facilidades que todo el mundo le presta, no es cosa difícil. Asuntos varios se me ocurrieron a mí, cuando era estudiante para hacer la tesis del Doctorado, y pensé sobre este y si no sobre aquél la haré; Cualquiera de ellos, seguramente hubiera sido más interesante y más provechosos para la ciencia y para mí, pero se trataba de asuntos de laboratorio, otros, de lugares donde concurrían muchos enfermos.... Pero la vida, la suerte, el destino le empujaron, como con tanta frecuencia Dios sabe donde. A mí la

casualidad me empujó para siempre acaso y me sepultó en uno de los tantos y ^{tan} laberínticos rincones de Vicaya, donde seguía pensando en hacer la Taxis sobre esto, sobre aquello; si tuviera microscopios.....si tuviera conejos.....si tuviera tiempo.....y si me sobrara algo, de lo que tal cual me falta etc.etc. En estas reflexiones, me asaltó la necesidad que imperiosa me mandaba hacer la memoria ó si no exponerse a perder la tranquilidad, el sosiego en que aparentemente trabajando y luchando, se vive y lo que era peor todavía, el perder quizá el objeto del trabajo.

En esta situación y no teniendo más remedio que hacer algo, me acordé de un suceso que me ocurrió, cuando aun no había terminado la carrera, que me produjo acaso la primera y mayor emo-

ción de mi vida profesional y quizá el mayor disgusto ¿por que no decirlo?.

Siendo estudiante, del quinto para el sexto año, sustituyendo por unos días a un Médico en cierto pueblo de la Montaña, se me presentó un chico de seis años, a quien jugando otros muchachos le habían pegado un puñetazo en la nariz; tenía por lo tanto una violenta epistaxis que me alarmó sobremanera; completamente azorado y aturdido traté de cohibir aquella hemorragia; corrimos a la Farmacia del lugar y con una solución de antipirina y algodón empapado en ella, traté de hacerlo, taponé aquellas fosas nasales por la parte anterior, y parecía que un momento la sangre dejó de salir.....Triunfo, alegría, contento.....pero al poco rato, empieza de nuevo a echar sangre por la boca, y

aquí fué Troya !.....¿qué hacer?.....solo y apurado, ~~aducado~~ ~~aducado~~ por la familia, decidí hacerle un taponamiento posterior y anterior de las fosas nasales, y como Dios me dió á entender, le hice el taponamiento, le saqué la nariz y el algodón, de la dicha solución, le tapé también por la parte anterior, y quedé contento, satisfecho, por que pensé, que lo había hecho mejor que lo que esperaba;...esperé animado á ver lo que ocurría .

En tanto, me hacía dueño de mi mismo, volvía en mí del susto, consultaba este y aquél libro, buscando nuevo modo de parar aquella hemorragia si volvía á aparecer.....Fato de apuro y de angustia, á la vez que de alegría como digo anteriormente, que nunca olvidaré, pues que la hemorragia comenzó de nuevo á las

tres horas, en que el travieso muchacho, se sacó uno de los tapones que le molestaba y comenzó por tercera vez a sangrar más que nunca. Relativamente más tranquilo, por que ya no había empezado en el asunto, comenzó de nuevo a taponar con solución de adrenalina; púsele una inyección de ergotina, otra de suero antidiftérico y muchas más cosas le hice, que no sirvieron para nada, y el chico sangraba y sangraba violentamente.....y sangró toda la tarde, y toda la nochey tuvo fiebre. y...y el pulso se hacia pequeño, rápido y miserable ;...y el chico parecía que se iba a morir;la familia se apuraba y me agobiaba. Por la mañana, se me ocurrió ponerle una ampolla de suero Cea de cien gramos, subcutaneamente y el pulso se elevaba poco

A poco, a medida que el suero se reabsorbía y la hemorragia disminuía también, y se paró al fin. Nuevo cómputo de espera, y en tanto, le dimos de una solución de cloruro cálcico, que decían los libros que era bueno;...y pasó el día bien y tranquilo,... relativamente; por la noche, vi al chico que apaciblemente dormía; tranquilo, pues, me quedé yo también. Pero a media noche, se repite la epistaxis fatal....y le ponemos más suero y muchas cosas más, y nada servía para nada, y nada era eficaz. Apurado yo, y la familia completamente desconcertada, decidimos ir en busca de otro Médico; quien enterado del suceso y viendo al muchacho casi exangüe, decidimos ponerle más suero....y más suero, y por fin, ya, por la mañana, algún alivio procedente a la familia que

estaba en la boca, también le case de la afilia y revisando unos
aportes que yo conservaba de laborios cogido en clase de la
epifore (que me los daba el Doctor Olivares, que el suero de cu-
ballo era bueno en estas ocasiones y aumentaba la coagulabilidad
de la sangre, acordamos ponerle nuevamente, por que ya se le ha-
bia puesto antes, dicho suero; pero como no le había puro, le pu-
simos suero artificial, veinte centímetros cúbicos, y le ta-
pamos la rana; y hacíamos lo posible para que no sangrara....
Yo pensé, si por que ya no había sangre ó por el suero, el niño
dejó de sangrar, pero estaba casi muerto. Nos dedicamos á cuidar-
le mucho, mucho; á darle suero fisiológico, para ver
si estábamos en lo cierto y si restaba de la coagulación de la rana

entregarle el colchón, y sube atrozmente la fiebre, y en esta situación y con la hemorragia echibada, se murió el pobre niño.... para mal de él.....para mal y pena de los padres.....para mal, pena, de crédito, disgusto y desilusión mia.....

Y con esto vá contada, Señores, la primera de las historias que voy a contar, de los casos de herofilia que yo he observado.

Tanto me alegró é y me gustó este caso, cuando me acordé de ser Médico aun empezaba á volar... que jamás se me olvidó, ni se me olvidará. Y cuando entre Médicos y amigos hablamos de enfermas y de sucesos profesionales, yo siempre les pregunto si tuvieron algún día, algún caso de herofilia.....y la herofi-

lia he sido en obediencia....y por lo tanto es claro que seguí
y persigui por todas partes, y encontré algunos casos, y amigos
que me ayudaron a buscar, y proporcionar otros. Al Hospital Civil
de Bilbao, Centro donde concurren muchísimos enfermos y entre o-
tros casi todos los años hay varios casos de hemofilia, por que en
esta región de Vizcaya es relativamente frecuente, acudí á ver si
encontraba alguno y los Doctores Garcia Hornache, especialista de
Oto-rino-laringología, el Doctor Laguna, encargado de la sala de
niños, el Doctor Angel López, y el Doctor Landín, me avisaron siempre
que encontrara algún caso, que fuera sospechoso de padecer la
enfermedad que me interesaba. Desde aquí les he
visitado varias y veces de forma periódica.

14

Los casos que conocí, cuyas historias clinicas consigno al final, me sacaron del apuro, y con los datos que en ellos pude recoger, y con las cosas que del asunto he leído y las reflexiones que se me he hecho, traté de hacer esta memoria, este trabajo que será malo por que es mio, por que está hecho de prisa, por que són pocos casos para decir algo nuevo, que es muy difícil decir cosas nuevas y máxime con la insuficiencia y las escasas fuerzas con que yo cuento, y por que en la época actual, ni aun libros, ni monografías y cosas nuevas, sobre el asunto se puede uno agotar, todo parece que se lo conjuro de el contra.

Por último de todo esto, recuerdo también que el trabajo es

18

Algunos de los más importantes, y algunos de los justos
originales de los Hebreos y sabios Judíos que fueron ayu-
das en Moisés y en los libros de juzgar este mi modo de trabajo,
también presentaría, por la necesidad, lo hice confiable,
y que en condición de los hombres grandes y altrustas juzgar
con brevedad las obras de los demás, aunque sean algo imperfectas.

Divido el trabajo en los capítulos siguientes:

ETIOLOGIA Y ALGO DE HISTORIA

SINTOMATOLOGIA.

PATOGENIA Y ANATOMIA PATOLOGICA.

DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO.

TRATAMIENTO.

CONCLUSIONES.

HISTORIAS CLINICAS

(sangrientos) con los que designan a los sujetos afectados por este exponente de morbilidad.

En muchos escritos antiguos encontramos observaciones de mofilia, Grandidier; de hemorragia constitucional, Lebert; de Diatesis hemorràgica Wolff; de idiosincrasia hemorràgica Tardieu; Otros la llaman hemorrafilia, Dubois de Neufchatel, hemofilia etc. etc. Todos estos son sinónimos faciles de comprender.

?Como podriamos definir la hemofilia?. Wikhamplug en su libro (a treatisè ou hemophflia Londres 1.871) el màs completo hasta la fecha a pesar de que lleva màs de cuarenta años publicado, definia la hemofilia de este modo. "Por hemofilia se entiende una enfermedad hereditaria y congènita a la vèz, que dura ordinariamente tanto como la vida del enfermo y acompañado de una disposiciòn hemorràgica y una tendencia a la inflamaciòn articular

Esta definición es algo absoluta. Por que si la hemofilia es hereditaria generalmente, no excluye que pueda haber hemofilia adquirida ó esporádica. Recordamos á este respecto un enfermo visto por nosotros y que estudiamos detenidamente, haciendo su historia clínica completa, en el que no pudimos comprobar absolutamente ningún antecedente hereditario.

No dura tampoco la hemofilia lo que dura la vida del enfermo, por que sabemos precisamente que, en el adulto ya entrado en años, el peligro de las hemorragias se esfuma, debido á causas que hasta hoy se ignoran, mientras que en el Niño aumentan y en razón inversa de su edad. La circunstancia que apuntamos, de ser menos negligosa la enfermedad á medida que el sujeto avanza en edad, que es muy digna de tener en cuenta, por todo clínico ó Médico que trate á un hemofílico de tierna edad, podría tener su explicación en el da-

to siguiente:

Todos sabemos que en la infancia y en los años sucesivos, el niño necesita alimentarse con substancias que contengan gran cantidad de sales de cal, pues tiene que darle a su esqueleto en formación suficiente cantidad, de estas sales, para que los huesos se formen con toda normalidad; si esto no ocurre así, sabemos que los niños se enferman, se hacen raquíticos y otra porción de enfermedades en ellos se establecen que no son del caso citar.

Por otra parte tambien sabemos la gran influencia que tienen en la coagulación de la sangre las dichas sales de cal.

Podria ocurrir que, en el niño, estas sales circulantes, se polarizaran todas, o casi todas (por causas que ignoramos) hacia las formaciones oseas y por tanto, faltasen las que en un individuo

normal quedan, de aquellas oseas necesidades, podríamos decir; y, que serían las que este organismo tipo ó normal emplease en la coagulación de la sangre ó en otros muchos menesteres que tiene el organismo, de ellas.

Y ahora, cuando el niño conlleva su vida, más ó menos lozana con la hemofilia, y merced á los cuidados que se le prodigan, se logra que este enfermo llegue á un periodo de su vida en que las sales de cal, no necesiten emplearse en la osificación, resultaría que, esas sales circulantes, podrán ahora subvenir á las demás necesidades y aplicaciones que la economía hace de ellas; y como esto es, lo que al parecer ocurre en los hemofílicos adultos, se nos ha ocurrido dar esta explicación, del fenómeno atrás apuntado y que es de suma y trascendental importancia.

De esta explicación se deducen lógicas consecuencias y que en la práctica parecen y son utilizables; como son, la de procurar que los enfermitos hemofílicos sean tratados y alimentados intensamente, con substancias ricas en las sales que tanta importancia tienen en la presentación ó aparición de esta enfermedad.

Si nos hemos permitido discurrir y pensar sobre la poca validez de la definición de Leeg, no ha sido debido á un mero entretenimiento crítico, si no al hecho, de que se la encuentra esparcida en muchos trabajos, y así, este modo erróneo de pensar y de comprender la hemofilia se ha ido extendiendo.

Deboves y Soillar, dicen; La tendencia hereditaria á las hemorragias: esto es la hemofilia.

■ nuestro modo de entender, no es solo la tendencia á las

hemorragias, lo que hace de un sujeto, un hemofilico; si no tambien, la dificultad de contener estas mismas hemorragias producidas generalmente por causas nimias y a veces hasta sin causa alguna.

La definiciòn que màs se acerca à la verdad y segùn nuestra manera de pensar es la de Simòn. La hemofilia es una afecciòn constitucional, lo màs frecuentemente hereditaria , que ofrece como sìn tomas principales: hemorragias, equimosis, sufusiones sanguineas, tumores sanguineos expontàneos o traumàticos, inflamaciones o tumuraciones articulares con dolores y que se acompaña muy a menudo de neurosis de formas variadas.

Comprendem os que, en una definiciòn no debe de haber su sintomatologia detallada, pero puesto que, aun, la anatomia patolò-

gica, no nos ha revelado el secreto de esta enfermedad y la localización de la causa morbida, no ha sido posible encontrarla... prueba de ello las numerosas teorías que se han emitido, para explicarla. Unos la localizan en la sangre, otros en la pared de los vasos, otros en los nervios; creemos que estamos en el caso de conformarnos con tal definición.

Mas Bahane de Viena, el discípulo de Herman Nothnagel, dice también que la hemofilia es una enfermedad que consiste en una predisposición congénita o adquirida, a padecer hemorragias muy graves y difíciles de cohibir, que se presentan espontáneamente o con ocasión de cualquier traumatismo o intervención operatoria. Otras muchas definiciones insisten en la predisposición.

Pero una predisposición, no es una enfermedad, lo mismo que

aquél individuo que, por herencia, por su torax aplanado, por su talla exagerada y por su hipotensión, es un predispuesto a la tuberculosis; no por eso debemos considerarlo como un tuberculoso; sin faltar a la verdad; será un individuo en potencia de ser un tuberculoso, como el otro de ser un hemofilico.

La predisposición será pues un factor etiológico muy importante, pero no podemos llamar hemofilia a este factor, y el nombre de esta enfermedad, debemos reservarlo para cuando el individuo padezca, o haya padecido de los síntomas capitales de este mal.

E. Appert en su tratado (Maladies des enfants) opina y dice a este respecto: es preciso distinguir de la hemofilia verdadera, enfermedad constitucional y familiar los estados hemofílicos, que en nada se diferencian de las púrpuras crónicas. Mas claro,

aun:hay dos clases de hemofilias;la familiar y hereditaria y la esporádica,que es frecuente aunque no tanto como la primera.

Resumiendo estas ideas podriamos definir la hemofilia diciendo que,es una morvilidad orgànica que se caracteriza por hemorragia externas o intersticiales generalmente en sabana ó capa babeantes cuyo sîntoma esencial es la dificultad para detenerlas.

Al leer las múltiples observaciones publicadas sobre la hemofilia surgen algunas nociones de capital importancia que pasaremos en revista.

PRIMERO- LA HERENCIA Y FAMILIARIDAD DE LA AFECCIÓN.

En todos los trabajos y tratados,que hemos consultado a este respecto, encontramos la herencia como un factor importantísimo llamandola una enfermedad hereditaria que se transmite a través de

las edades en familias llamadas hemofilicas adquiridas o esporádicas, sin causa aparente, sobre todo en aquellos países donde esta enfermedad no es habitual, tal como sucede en Francia, España y los Países Sudamericanos. Es pues una enfermedad casi siempre hereditaria y familiar y su transmisión según observaciones de Hasse en el año 1.820, puede hacerse por herencia alternante de abuelos á nietos, quedando la generación intermedia libre de diatesis hemorrágica, que por lo visto permanece en un estado de latencia absoluta.

Grandidier nota que la herencia bien demostrada, interviene en más de la mitad de los casos, pues de ochenta y cinco familias atacadas de hemofilia y cuyo estudio hereditario efectuò, pudo encontrarla en cuarenta y ocho; en las demás familias era esporádica

posiblemente o adquirida. En efecto, en muchos casos se ha observado que los accidentes hemofilicos se desarrollan en sujetos a raíz de una fuerte emoción, de una intensa conmoción moral, que trae aparejada así como un desgaste de energía nerviosa, ó si se nos permite el término una especie de hemorragia de sensibilidad precursora de la hemorragia verdadera. ¶ Fritz uniendo lo dicho á un caso de hemorragia congénita que observó en el año de 1.863; dice que un matrimonio no hemofilico, ni siquiera en sus colaterales más lejanos, dió origen a dos niños completamente sanos, pero durante el tercer embarazo, la madre sufre una violenta emoción y el niño que nació á los dos meses muere poco después hemofilico, igual que dos hermanos nacidos más tarde en años sucesivos. ¿Fué este realmente un caso de hemofilia adquirida?

No sabriamos definir el caso, sin pensar en un algo que no acertamos a explicar ó á determinar, originado por la emoción intensa que sufrió la madre, el choque nervioso, y transmitido al hijo y á la descendencia desde aquél momento como una especie de signo menos afectando al exponente de vitalidad de los pequeños seres, originados de aquella familia degenerada vascularmente podriamos decir desde el momento del choque nervioso ó la emoción.

Muchos autores se han ocupado en historiar la herencia de las familias hemofílicas, recabando datos de generación en generación. Como se comprende es este un trabajo penoso que fracasa á menudo por que el enfermo ó sus allegados no recuerdan de que murieron sus antepasados, y es así que, las observaciones recogidas á este respectõ por Hay y Otto Klebs, Grandidier y Von Limbeek

sòn de alta importancia por que muchas de ellas se remontan á varias generaciones. Simòn en su folleto, Recherches sur l'hémophilie, trae cuatro historias de enfermos bien recabadas y que por ser parientes entre sí, le han dado ocasión de tratar un cuadro sinoptico que nosotros modificamos gráficamente para poderlo abarcar con más facilidad.

SEGUNDO.-INFLUENCIA DE LAS RAZAS.

Es indiscutible que hay países que tienen más hemofílicos que otros. Hay en Europa por ejemplo, una predilección por los países septentrionales y su dominio geográfico diremos que se extiende por Inglaterra, Alemania, y América del Norte y Suiza. Estaríamos pues autorizados casi, á pensar que los Países anglo-sajones tienen el triste privilegio de esta Superioridad.

Sin embargo, se dice que entre los judios es sumamente frecuente esta enfermedad. Y es dato curioso, por que sabemos que estos individuos sòn tambien muy artríticos y por ende indiscutiblemente tienen en sus tegidos un tanto por ciento de degeneración, muy considerable y digna de tener en cuenta para la explicación anatomopatologica de esta enfermedad; artritismo, arterioesclerosis, esta última originada por múltiples causas, entre ellas el gran consumo del alcohol que se hace en los paises del Norte ¿no han de tener alguna influencia estos vasos, arterias y venas estropeadas, degeneradas en los padresen la constitución de los vasos, arterias y venas ~~de~~ los hijos de los individuos artríticos, arteriosclerosos como, los judios en su mayor parte y los habitantes del Norte?..... ¿Pues qué?.....?La ley de la herencia no habrá que tenerla en cuenta, en esta enfermedad como en otras

las del sistema nervioso por ejemplo; que afectan á la ya tan aniquilada y enferma especie humana? Como hay degenerados del sistema nervioso ¿por qué no los puede haber y los habrá de los distintos sistemas y tejidos que forman nuestro organismo?.

Algunos han atribuido esta particularidad nó á las razas, sino al clima generalmente más frio y húmedo en las regiones donde más existe; lo cual parece muy verosímil, teniendo en cuenta la constitución especial de estos individuos en cuya formación indiscutiblemente ha de haber tenido grán influencia el clima, Algo de esto ocurre tambien en España como nosotros hemos podido observar; es escasa en el Mediodia y Centro de la Península, siendo mas frecuente relativamente en la región Norte, Provincias Vascongadas, Vizcaya donde nosotros hemos encontrado algunos casos.

El hecho de que Alemania figura con un 48% de los casos sobre la totalidad de las historias anotadas y publicadas, Inglaterra con un 18%, Norte América con 16% y Suiza con un 9% parece que prueba algo de lo que anteriormente decimos. Hay, por otra parte, localidades como Baesvesis, Villorrio de los Alpes Béticos donde á pesar de la escasa población, se han podido contar veinte familias hemofílicas, hecho curioso y que explica Combi por la consaguinidad. Se ha dicho también que los hemofílicos son rubios, paliduchos de venas azulencas bien marcadas en el dorso de las manos Si aceptamos lo dicho, que los anglo-sajones son los más afectados por la enfermedad, nada extraña que todos sean rubios o en su mayor parte por que ellos á su vez, los anglo-sajones, son rubios casi todos; pero

pero de esto á que las personas de cabellos morenos ó simplemente oscuros no sean atacados de hemofilia, hay un largo trecho y precisamente salvo en un solo caso, en los enfermos vistos por nosotros, todos tenían los cabellos oscuros.

TERCERO-EL SEXO.

La hemofilia tiene una predilección bien marcada por el sexo masculino. En 1.883 Dubois de Neufchatel escribía: esta enfermedad no ataca mas que á los hombres, las mujeres no són atacadas, pero transmiten la enfermedad á sus descendientes varones. Esta afirmación parece hallarse comprobada en el cuadro segundo correspondiente al arbol genealogico de la familia Manpel, trazado por Klebs. En el podemos ver. 1º-Que los hombres solamente són atacados de hemofilia. 2º-Que estos sujetos hemofilicos, no transmiten la enfermedad á sus descendientes directos. 3º-Que los hemofilicos

transmiten la enfermedad, y ^{4º} - Que la herencia no es directa, pero si es lateral, pues se hace de tíos ^{maternos} a sobrinos (herencia llamada **matrilineal**).

Abarca este cuadro cuatro generaciones, en las que podemos contar treinta y dos familias, con un total de ~~doscientos~~ **ocho** individuos de los cuales ciento once varones y noventa y siete mujeres. Total de descendientes hemofílicos **36**, es decir que en las mujeres tendríamos un **0%** de hemofilia y en los varones un **32,43%**; luego aproximadamente cada tres varones de esta familia hay uno hemofílico.

Las mismas observaciones podríamos hacer en el cuadro primero. También allí solo varones son los enfermos.

Entonces ¿no hay mujeres que se enfermen de hemofilia? Si

Si las hay y las anotaciones de ambos cuadros, no son más que meras casualidades de familia. Por otro lado tenemos infinidad de **operaciones** algunas personales de mujeres hemofílicas que el cuadro tercero dibujado según datos de Von Limbek demuestra que, en la familia por él estudiada, sobre un total de treinta sujetos de los cuales 10 eran mujeres (y había 6 hemofílicas) y 20 eran hombres (y había 8 hemofílicos) tendríamos.

En las mujeres 60% de hemofilia.

En los hombres 40% de id .

Resulta pues que en este caso, las mujeres no solo se enferman, sino que se enferman más que los hombres; datos como se ven absolutamente contradictorios con los de los cuadros anteriores.

36

En realidad, si el cuadro de Von Limbek sirve como poderoso argumento de excepción, no se encuentra repetido en la mayoría de las familias enfermas y lo corriente es la predilección de la hemofilia por los varones y así tendríamos según varias estadísticas:

	Mujeres enfermas por cada cien varones.
Simón-----	ninguna
Klebs-----	id.
Von Limbek-----	150
D. Duum-----	0'09
Grandidier-----	7'69
Nosotros hemos deducido-----	16'60.

De un modo aproximado puede decirse que en las familias

De un modo aproximado puede decirse que en las familias hemofílicas, los hombres se enferman diez veces más fácilmente que las mujeres. Pero si estas se hallan así favorecidas, tienen sin embargo, la triste misión de transmitir a sus hijos la enfermedad por ellas heredada en potencia, de sus padres, pues como sabemos los padres difícilmente la alcanzan de un modo directo. Algunos autores sostienen que las mujeres hemofílicas, no transmiten la herencia hemofílica a sus hijos de un modo directo, sino a los nietos. Nosotros hemos podido observar un caso, en que la madre y la enferma eran hemofílicas bien netas, igual que otros hermanos de la última.

?A qué será debido el hecho, de que las mujeres de terreno hemofílico, no se enferman con la frecuencia que debieran enfermarse dada su constitución más delicada y su sistema nervioso

mas excitable?. Al respecto emitimos esta hipótesis: los frecuentes embarazos en las hemofilicas (y nadie duda de su asombrosa fecundidad, cosa bien curiosa por cierto) aumentan la cantidad de fibrina, en su sangre, pues sabemos, que en la proximidad del parto, sobre todo en los tres últimos meses, llega hasta (cuatro) 4.30 % siendo lo normal 3%; este aumento de fibrina es en las parturientas una precaución de la naturaleza, por que así la sangre, ha de ser más coagulable y contribuye a moderar las hemorragias que acompañan al parto. Además opinamos que el periodo catamenial, sirve a estas mujeres como de válvula de escape y que evita la producción de hemorragias localizadas en otras regiones. Hay, en apoyo de esta idea, el hecho de que antes de la pubertad

los accidentes hemofílicos son frecuentes: epistaxis, hemorragias gingivales ó por pequeñas heridas traumáticas insignificantes, etc. y que al establecerse la menstruación cesan ó se atenúan. Cuenta, cierto autor, el caso de una mujer campesina que en su infancia se entretenía en hacer hoyos en la arena, que luego llenaba con la sangre que de sus dedos ligeramente erosionados salía; y que al llegar á la pubertad, desapareció tan raro entretenimiento y la causa que lo motivaba (hemorragias hemofílicas); siguiendo á esto una vida perfectamente sana pues murió de setenta y dos años de edad.

CUARTO- INFLUENCIA DE LA EDAD-

Difícilmente los viejos se enferman de hemofilia, puesto que, esta enfermedad es más bien propia de los niños que de las

edades adultas y de la vejez; despues de los veinticinco años un hemofilico que ha sobrevivido a todas las hemorragias puede considerarse casi al abrigo de toda sorpresa hemofilica y por ende, no se debe temer en él mucho la muerte por esta enfermedad; ya hemos tratado mas atrás de dar una explicación cumplida de ello. Ciertamente es que, se han observado casos de ancianos hemofílicos de 62, 65 y 70 años pero esto constituye una muy rara excepción.

La mayoría de los casos se observan en los primeros años de la vida, y así Grandidier ha hecho un cuadro de los casos por él observados

Que es como sigue:.....

En el primer año se observan	46	veces	por	100
En el segundo " "	5	"	"	"
En el tercero " "	2	"	"	"
En el cuarto " "	2	"	"	"
En el quinto " "	3	"	"	"
En el sexto " "	3	"	"	"
En el séptimo " "	2	"	"	"
En el décimo " "	2	"	"	"
En el undécimo " "	1	"	"	"
En el duodécimo segundo	1	"	"	"

En el primer año se explica la frecuencia de la enfermedad, por la

por la caída del cordón umbilical, y se conocen infinidad de casos en que la muerte por hemorragia se produce entre el séptimo y octavo día después del nacimiento. Después, en la infancia los traumatismos son frecuentes, lo mismo que las pequeñas heridas, que se ocasionan en los diversos juegos propios de la edad y análogamente ocurre con la caída de los dientes llamados de leche o su extracción operatoria.

QUINTA-LA FECUNDIDAD DE LOS HEMOFILICOS.

Puedese llamar y con justa razón asombrosa esta fecundidad, y los partos vigemelares y trigemelares son muy frecuentes. Esta frecuencia significa que, por otro lado, la preñez no tiene consecuencias desastrosas para las hemofilicas, o que si las tiene son equiparables a las que sufren las demás mujeres. Los matrimo-

Los matrimonios hemofilicos tien en hijos, año tràs año y la prueba se encuentra con sorpresa y abundancia. En el cuadro primero trazado segùn datos de Simòn, vemos que una mujer de la tercera generaciòn, en once partos, tiene catorce hijos, contando un embarazo gemelar y otro trigemelar. El abuelo de esta mujer habia tenido tambien nueve hijos.

El tener una familia hemofilica diez ó doce hijos es muy frecuente, tan comùn, que lo raro es lo contrario, y no hay mas que considerar alguno de los cuadros insertos en este trabajo para convencerse de la gran fecundidad de estos enfermos (Parecemos cria de malos conejos...) decia la madre de un pequeño hemofilico visto por nosotros en una Policlínica en Bilbao.

44

SEXTA-LAS CAUSAS DE LA ENFERMEDAD.

Las causas de la enfermedad son muy variadas. La higiene y las condiciones sociales parece tienen influencia poco apreciable. Todas las clases sociales se hallan representadas en las observaciones recogidas, tanto los pobres como los ricos, y tanto los bien alimentados como los mal nutridos, dice cierto autor. Grandidier y algunos otros con él, achacan al frío y á la humedad, un papel importante, en la aparición de la enfermedad y dicen que en la primavera y en otoño, es cuando más se observa la hemofilia. Algunos, los más de los casos por nosotros observados, han sido en invierno. Otros y sobre todo Martini, creen que el calor del verano, después de las tormentas, es el principal papel • factor. Tardieu cree, en los tiempos húmedos y llu-

H. H. H.

viosos. Poteaine señala la frecuencia de la hemofilia con el artritismo. Cintra², insiste sobre la coincidencia de esta enfermedad con las neurosis convulsivas, histéricas y epilépticas.

Otros creen una causa importante la locura. Nosotros hemos preguntado sobre este punto, a un especialista de estas enfermedades y nos participò que èl por su parte no habia encontrado ningùn aliñado que fuera hemofílico.

Las causas principales son, los traumatismos, aunque pequeños; las heridas, las intervenciones operat orias etc ., y sin embargo, las heridas profundas francas, con bordes netos, hechos con cante, no son tan peligrosas como las heridas contusas. Así podremos explicarnos la observación de Cambemale en la que relata, que

8

un niño hemofilici fuè operado de una adenitis supurada del cuello, y en el que la incisión ~~estavaluadote~~ no produjo hemorragia alguna de importancia.

pero en cambio, bien saben los ~~dentistas~~, lo que significa la avulsión de un diente en estos enfermos, y Médicos que los han visto fallecer, a consecuencia de un pinchazo de aguja hecho en el pulpejo del dedo, con objeto de extraer algunas gotas de sangre para dedicarlas al estudio. Wirchow y algunos otros, citan como epoca difícil y peligrosa para la mujer, la epoca del matrimonio, por la ~~exploración~~, rotura de tejidos que en más de una ocasión ha producido la muerte, por hemorragia incoercible. La vacunación es tambien causa frecuente de hemorragia, lo mismo que las Ven-tonas ~~fecas~~ o escarificadas. En cambio la ~~hangerá~~ no tiene mayor

influencia, pues es conocido desde antiguo que las lesiones de los grandes vasos, no son tan peligrosas en estos enfermos, y tan es así, que para el examen de la sangre de los mismos, es preciso y conveniente extraerla de los grandes vasos, venas de la pleura del lado etc.

Pero al lado de estas causas mecánicas, hay otras idiopáticas, que nada explican. Así sucede por ejemplo, con las hemorragias hemofílicas y con las proyecciones, tan frecuentes de observar en los miembros inferiores muy corrientes de los parientes.

Los progresos de la histología no han llegado tampoco a descubrir la causa de la hemofilia, pues se han encontrado las túnicas de los vasos normales y en la sangre tampoco han podido encontrarse trastornos tan notorios y manifiestos que fueran capaz

de explicar la causa de la hemofilia de una manera definitiva. Sahli, que en 1.909, estudiò esta cuestión, valiendose de todos los recursos que la ciencia moderna puso a su alcance, no pudo apreciar anomalias ninguna apreciable de la morfologia de la sangre, ni en cuanto a sus propiedades osmóticas, ni en cuanto a su alcalinidad, ni en cuanto a la presión sanguínea, y deduce tan solo que, lo que está alterado es la coagulabilidad de la sangre, y que la causa de esta alteración reside principalmente en el endotelio de las paredes vasculares.

Koh, sin embargo, dice haber encontrado las alteraciones anatómicas siguientes: Estrechez anormal de los grandes vasos, delgadez de sus paredes, degeneración amiloidea y adiposa de la interna, infarto del vaso y degeneración del corazón que se en-

cuentra dilatado, atrofiado, marchito, infiltrado de grasa y con señales de degeneración parda (en ciertos casos se observa proliferación del endotelio etc., etc.)
Merh-Herschfeld.

Muller Eröss no encontraron nada de anormal en el corazón, ni en el bazo y vasos. Pero por que estos y otros analistas no encontraran alteración ninguna, no quiere esto decir que las alteraciones no existan. Degenerados hay como los del sistema nervioso, enfermos neuropatas, que nadie duda que són degenerados de su sistema nervioso y sin embargo hasta la fecha, nadie ha encontrado alteración ninguna, ni en los nervios, ni en las neurovas de estos sujetos, lo cual no quiere decir que

no las haya, si no que, es que nosotros no las hemos encontrado por que nuestros medios de investigación y de conocer són aun bastante limitados; quizá cuando la ciencia progrese y los medios de analisis sean más amplios llegaremos á conocer ~~en~~ que consisten las lesiones de estos enfermos y las lesiones del sistema cardio-vascular y del tejido sanguineo, que són las que indiscutiblemente producen la enfermedad que los ocupa; ¿no seran estos sujetos degenerados del sistema cardio-vascular y del tejido sanguineo, como lo són los otros del sistema nervioso y habrá otros enfermos degenerados de otros sistemas?

Para otros, la sangre tiene una coagulidad muy

50

disminuida, extremo que nosotros hemos podido comprobar; polimorfismo de los globulos rojos, los cuales no tienen tendencia a apilarse formando como pilas de monedas y considerable disminucion de los leucocitos, tambien esto comprobado por nosotros. La fibrina se encuentra en muy pequena cantidad, seguramente que algunos de los elementos que entran en la formacion de ella, se encuentran ausentes, acaso las sustancias o fermentos vertidas por los leucocitos, como estos se encuentran en pequena proporcion, juntamente con las escasas sales de cal etc. etc... sera este, asunto que ampliamente expondremos mas adelante.

SA

S I N T O M A T O L O G I A .

-●-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-○-

Los sintomas dominantes en la hemofilia són: las hemorragias internas ó externas, las hemartrosis traumáticas ó nó traumáticas y los equimosis, la fiebre, la palidez, los distúrbios visuales, auditivos y circulatorios, no són mas que síntomas concomitantes, cuyo estudio se hará, como así mismo se tendrán estos síntomas tambien muy en cuenta para el tratamiento.

-LA HEMORRAGIA- de los hemofílicos no es una hemorragia de los grandes vasos, es una hemorragia en sabana babeante de los capilares, es un rezumamiento constante de sangre. No es pues la hemorragia violenta pero franca

de las heridas comunes, es una salida de sangre lenta, continua, poco abundante, pero muy difícil de detener, por la sencilla razón de que la sangre no coagula, en el tiempo en que debiera, y este retardo en la coagulación trae aparejada la nó formación del coagulo obliterante ó trombus, verdadera ligadura ó taponamiento vascular orgánico de los pequeños capilares, G. Lion decia á este propósito, usando de una comparación feliz, es como si apretasemos una esponja empapada en sangre. A veces, en los casos de hemorragia sin causa, el enfermo siente algunos prodromos, durante el dia anterior, se quejá de dolores de cabeza, desfallecimientos, rubicundez

del rostro, calor del mismo, pulsación de las venas y arterias encefálicas, rubicundez de los lóbulos de las orejas, cosquilleo en la nariz, vértigos, cefalalgias, palpitaciones, disnea, cambio de humor, etc, etc, . Cosa parecida a lo que suele ocurrirle a las mujeres en el periodo premenstrual.....En los niños es frecuente encontrar fiebre, estado agitado, insomnio, y despues de este malestar indefinido aparece la hemorragia.

Esta serie de trastornos tan particulares, nos hacen pensar, en que ¿no tendrían participación en ellos, y por ende en la enigmática enfermedad que nos ocupa, alguna de esas secreciones internas, que tan preponderante como ignorado papel juegan en nuestra economía, como las secreciones ováricas, en el caso antes citado. En los

casos que colocemos de hemofilia, no nos fué posible hacer ningún ensayo sobre este punto, pero permanecemos sobre aviso y en el primero que tengamos ocasión de observar, haremos algunos ensayos sobre tan interesante punto, que quizá abrirá mucha luz en tan complejo problema.

Estos trastornos generales, que los autores apuntan lo constituyen la regla general. Casi siempre la hemorragia se produce sin aviso previo, salvo que haya una causa mecánica que la determine.

La hemorragia prefiere siempre para producirse las mucosas y las serosas. Raros són los casos, en que salga la sangre al exterior por la piel y se conocen

pocas observaciones a este respecto. (una de Chaufard y tres de Granddier) el punto más frecuente de hemorragias es la mucosa nasal. Los corizas repetidos, las irritaciones atmosféricas o mecánicas, explican suficientemente esta predilección. Además en ambos lados del tabique nasal, existe una pequeña región algo mayor que el tamaño de una lenteja, donde se irrosculan las ramas terminales de las arterias de la región y allí la red capilar es suficientemente superficial para romperse y dar paso a la sangre sobre todo en los hemofílicos;

Se dice que hay un 80% de epistaxis en los hemofílicos, tal vez sea muy alto este porcentaje, pero

si consideramos que muchas hemorragias, que los rinólogos aceptan como comunes deben ser consideradas como benignos casos de hemofilia, seguramente nos hallaremos en un justo límite.

Siguen en frecuencia las hemorragias bucales, pulmonares y renales; Gralidier dice que en las estadísticas formadas por él, se encuentran catorce muertos por grietas y fisuras de la piel y labios, once muertos por heridas superficiales del cuero cabelludo, siete por heridas accidentales de la lengua mordida entre dientes caréados.

En 42 casos mortales, la muerte sobrevino 10 veces á consecuencia de extracciones dentarias, 8 por sangría 4 por picadura de sanguijuelas, 4 por ventosas y 4 por

circuncisión. Las metrorragias hemofílicas són más frecuentes de lo que se podría imaginar, por que hasta en las mujeres normales, sabida es, que la sangre menstrual no coagula o coagula mal por su debil proporción en fibrina.

El apetito sexual parece ser vivísimo, ya hemos anotado lo prolíficas que son estas familias hemofílicas.

Las hematurias, también són relativamente frecuentes, sobre todo en sujetos que montan mucho a caballo. ¡Cuántas hematurias etiquetadas de esenciales, no serán más que de origen hemofílico ligero!

Grandidier compara de la frecuencia de las diversas especies de hemorragias, llega a la siguiente relación sobre 194 observaciones.

Epistaxis.....	113	veces
Gingivitis	24	"
Emoptisis.....	14	"
Hemorragia intestinal.....	8	"
Metrorragias	6	"
Hemorragias por la lengua.....	3	"
Hemorragias del cuero cabelludo..	2	"
Hemorragias de las vias lacrimales.	2	"

Al lado de estas hay que colocar las heridas producidas por pequeñas operaciones, (extracciones dentarias, ablación de amígdalas,

sanguijuelas) casos desgraciados á menudo seguidos de muerte, en los que el médico se dá cuenta, despues de causado el mal, sin haber sospechado siquiera, que se las tenia que haber con un hemofílico.

Los hemofílicos pueden perder sangre continuamente, y por muchos dias, por lo que la cantidad perdida puede ser considerable. Kocher dice que pueden perder de uno á doce litros de sangre, y se han visto enfermos perdiendo dos litros de sangre en un dia, despues de la avulsión de un diente; se cuenta de uno que despues de haber perdido por el ano un lebrillo de sangre, que lo llenó en una hora, quedó todo el dia como muerto, pero gracias á los cuidados que se le presetaron terminó por restablecerse. La muerte súbita por heridas en los hemofílicos es muy rara. Generalmente la hemorragia se prolonga muchas horas y hasta dias á pesar de lo que dice Esery

que afirma conocer algunos casos de muerte súbita en estos enfermos.

Durante todo el tiempo que dura la pérdida de sangre el enfermo está sumamente pálido y abatido. El pulso es de 80 a 90 pulsaciones por minuto y a medida que avanza la hemorragia, se acelera de más en más, se torna pequeño, filiforme, miserable etc., etc., a esto se agrega por lo general vómitos y lipotimias, con frecuencia se nota algo de fiebre, que tal vez sea fisiológica, por la sobreactividad de los órganos hematopoyéticos. Pero lo repetimos una vez más, en la hemofilia, no es la hemorragia la que constituye el peligro, es su duración y la dificultad de cohibirla.

Los equimosis suelen aparecer en los muslos espaldas y región dorsal del tronco, casi nunca en la cara, persisten siete u ocho días y ofrecen en sus fases los mismos caracteres que aque-

llos que sobrevienen a consecuencia de un traumatismo, en un individuo sano, tienen a menudo una extensión considerable, y para producirse bastan, a veces, causas nimias. Es así que, en el hospital de S. Luis (Paris), había un enfermo que con solo sentarse en un asiento algo duro, se le producían equimosis extensas en las nalgas. Cuando recientes, tanto esos equimosis como las petequias, son de color vinoso o azulado. Son indoloras y generalmente ni el enfermo se apercibe de que las tiene.

Algunas neuralgias se observan a veces, sobre ^{todo} en el territorio del trigémino. Los dolores de muelas que existen y no son debidos a caries, han sido atribuidos a hemorragias que se producen en derredor de las raíces dentarias.

Los hematomas ó jorobas sanguíneas se presentan bajo diferentes

aspectos, según el sitio en que se desarrollen; son colecciones de sangre acumuladas en el tejido celular, en las vainas musculares y tendinosas, en los párpados etc, etc. La piel que recubre el tumor, se vuelve roja, oscura, violácea. Esta coloración es lo primero que aparece, tal vez porque la hemorragia caminando por el dermis y no pudiéndose fraguar salida a través de la capa córnea, se vuelve al interior, donde hay menor resistencia. Para los hematomas profundos en cambio, la coloración de la piel es tardía y lo primero que se nota es la tumoración. Estos hematomas que sobrevienen bruscamente sin causa apreciable, ó debidos á un pequeño esfuerzo y traumatismo, pueden llegar á un volumen considerable. Mulzanbecher cita el caso de uno que ocupaba todo el tórax.

Se por si el hematoma es indoloro, y si a veces sucede lo contrario es debido á que comprime algn nervio el tumor.

Saget cita el caso de un hematoma en el hombro con irradiaciones dolorosas en todo el brazo, y Grenandier refiere un caso de hematoma de la fosa iliaca derecha, que producia vivisimos dolores en todo el trayecto del nervio ciático.

Son tan rápidos en formarse estos hematomas, tan extensos á veces, que si no pensamos preconcebidamente en ellos, es facil confundirlos con un flemón difuso. Tanto ó mas, cuanto que, no es raro ver á su nivel la piel luciente, tersa, lisa, con redes venosas y fuertes elevaciones de temperatura. Este error ha sido muchas veces cometido.

pero estos falsos flemones difusos no empiezan jamás con los fenómenos de los flemones que supuran que estos no lo hacen, y

63

poco a poco se reabsorben, sin dejar trazas, ni rastros alguno. A veces, sin embargo, la sangre se coagula en parte y se organiza cuando se infiltra decañ.

Como no hemos tenido ocasión de observar personalmente hematomas en los hemofílicos, y como por otro lado nos parece interesante su estudio y sintomatología, reproducimos un caso contado por Gayet.

Era un joven de diez y seis años, sin nada de particular en sus antecedentes hereditarios, sin nada interesante en su historia patológica anterior, como no fuera una hemofilia bien caracterizada con epistaxis incoercibles, equimosis cutáneas, al menor golpe, a la menor presión sobre los tegumentos etc, etc. Hace diez y ocho meses que el sujeto se queja de dolores articulares repetidos de localización múltiple y que han hecho sospechar en un reumatismo poliar-

64

Articular. Al estado actual de sus codos le han hecho consultar y aconsejarse de un cirujano. Ambas articulaciones están tumefactas, dolorosas a la presión con movimientos de flexión y extensión limitados. Hay empastamiento sobre todo en la cara posterior de las articulaciones en la inserción del tríceps, la piel está tensa, y no hay cruji-
dos articulares.

Algunos días después de su entrada en la clínica el enfermo presenta un nuevo brote articular en las rodillas, con idénticos síntomas que los anotados para los codos. Bien pronto aparecen nuevos signos, que nos ponen sobre la vía del diagnóstico hasta aquí dudoso. Al nivel del codo y luego alrededor de las rodillas, se ven anchas equimosis difusas por toda la región enferma, irradiándose como de su centro para palidecer en la periferia. Poco a poco el dolor y la inchazón disminuyen y al cabo de 15 días, no queda más que una limitación muy

69

Marcada de los movimientos articulares y no hay dolor.

En fin, como para confirmar aun el diagnostico de discrasia sanguinea, de origen hemofilico localizada en las articulaciones, aparece un nuevo sintoma del todo caracteristico. El enfermo estaba casi sano o curado de sus accidentes articulares, cuando una mañana, se le encontró tendido sobre el dorso, con vivos sufrimientos en la región ilio femoral y en la actitud de una psosis aguda (flexión, abducción, y rotación hacia afuera del muslo). Toda la fosa iliaca y la parte superior del muslo, son asiento de un empastamiento duro, difuso formando plastones. La víspera el enfermo no presentaba nada parecido. Se trata pues de un hematoma difuso producido bruscamente en la vaina del psoas y que por otro lado por la pérdida sanguínea rápida y considerable sustraída á la circulación general, puso al enfermo en un estado de

alarma, y semisintopal de anemia aguda durante muchos días. En tanto el enfermo se quejaba de violentos dolores a lo largo del muslo. Este hemátoma necesitó largo tiempo para resolverse, desapareció sin necesidad de evacuarlo y no produjo fiebre alguna.

Las manifestaciones articulares de la hemofilia son sumamente frecuentes. Pueden aparecer antes que cualquier otro síntoma y por consiguiente, se ha dicho que tenían preferencia por la primera infancia (Hicón).

No faltan autores que guiados por la vieja idea del artritis-moerón un acoplamiento de la hemofilia con el reumatismo, así, (Lebert 1857) nota la coincidencia de los dolores reumáticos con la diatesis hemorrágica. Pero el hecho de que estas artropatías aparezcan en sujetos tratados de discrasia sanguínea excluye clínicamente la individua

lización reumática. Fácil y cómodo es ante síntomas complejos, referir los ² distintas dolencias, pero más justo es enmarcarlos como aspectos distintos de un mismo mal. La idea dualista del reumatismo y la hemofilia duró hasta el año 1895 en que Dubois de Reuwhatel, publicando un caso de hemorragia, señala estas atropías y las explica así: inflamaciones articulares causadas probablemente por un derrame en el interior y en derredor de la capsula articular.

Gardien discute completamente la cuestión y le siguen sobre este particular infinidad de trabajos, entre los que son muy dignos de mención un artículo de Joreet y otro de Paul sobre el reumatismo hemorrágico.

Y sin embargo, no todos los clínicos se dieron por satisfechos con la explicación dada. Gadet de Gassicourt niega en la misma época

68

esta nota. manifestación de la hemofilia y el mismo ~~Staine~~ brega en favor del artritismo..... padre común de nuestros males.

Sin embargo, las observaciones debidas a ~~Seavins, Leonig, Gayet, Gitten~~ etc., etc., se acumulan y cuando el año de ~~1888~~ se le ocurre á los médicos aplicar la radiografía y la radioterapia al estudio de estas inflamaciones articulares, nadie tiene ya luego derecho á dudar de que la hemofilia es capaz por sí, de producir artritis. Por otro lado, los síntomas son muy parecidos á los del reumatismo poliarticular ó de la llamada, fiebre reumática y es ~~por~~ ~~esto~~ por lo que se denomina á estas manifestaciones el nombre de hemoreumatismo.

La etiología del hemoreumatismo ó reumatismo hemorrágico, es idéntica á la de las demás manifestaciones hemofílicas, con la diferencia de que son mas espontaneas y que las violencias traumáticas que las

violencias traumáticas, que las producen son tan raras, que ni puede tomarse en cuenta como causas ocasionales. En la mayoría de las observaciones que hemos leído, no encontramos en ninguna un traumatismo ocasional, lo mismo que en el reumatismo hemorrágico (reumatismo de Denck) el hemorreumatismo se localiza con marcada preferencia en las grandes articulaciones rodillas, codos, hombros, caderas, tobillos. Raro es el observarlas en las articulaciones pequeñas. La marcha de esta deficiencia, ha sido dividida por los autores en tres periodos principales. El primero, comprende el derrame de sangre en la articulación, hay fiebre; en el segundo periodo, simula una artritis fungosa, y en el tercero, aparecen con frecuencia las anquilosis y las deformaciones. Supongamos que es una rodilla la enferma. Tenemos todos los síntomas de las hemartrosis bruscas. El enfermo sufre, no puede mover la

pierna, la palpación es dolorosa, hay un derrame abundante, pues que los fondos de sacos sinoviales están llenos y el choque rotuliano se percibe bien.

Si por mal diagnóstico, hacemos una punción se extrae sangre, que tarda mucho en coagularse. La piel no está inflamada, ni es roja, ni es caliente, es tensa tan solo.

Por, he aquí, el síntoma capital; al otro día aparecen varias equimosis, pasan algunos días y disminuye el dolor, la sangre se reabsorbe y la articulación vuelve á su estado primitivo. El dolor aparece á veces, de golpe, pero generalmente es progresivo y más acentuado por la noche. La fiebre puede llegar a 40° y el pulso sube de un modo correlativo, batiendo aun más rápido, por el hecho de la hemorragia. Es una fiebre de fagocitosis ó de absorción sanguínea ó de las dos.

Pero si el hemo-reumatismo continua en evolución, aparece entonces la inflamación que se instala crónicamente aunque con frecuentes episodios agudos. Ahora bien, puesto que esta manifestación de la hemofilia es propia de los jóvenes, considérese la enorme dificultad de diagnóstico diferenciado que hay, para individualizarla y no confundirla con un tumor blanco, hidropo tuberculoso de Boeningh.

El tejido fibroso de la articulación prolifera, por el proceso inflamatorio, y aparece a luego las anquilosis y deformaciones que son más importantes ^{difíciles} de corregir por medio de la cirugía, dada la naturaleza de los enfermos. La articulación queda inmóvil y los músculos se atrofian por ley fisiológica. Es frecuente ver que la rodilla, queda fija en semi-flexión, mientras que el codo inmoviliza el brazo y antebrazo en ángulo recto.

312

El tratamiento de las hemofilias articulares hay que evitar todo procedimiento operatorio, hasta las punciones exploradoras, si se puede evitar, deberan evitarse; cuando no hay más remedio para establecer el diagnostico, se hará con una canula muy fina, y esto sera infinitamente menos grave que una artrotonia o artrectomia que indudablemente conducirán a un desastre. El unico tratamiento que facilita la abscion del derame hemorragico en el primer periodo es el reposo y la inmovilizacion del miembro, junto con una compresion suave, debiendose evitar el amagamiento, por el temor de producir nuevas extravasaciones. En los periodos de artritis y de deformacion, se evitarán las actitudes viciosas, por medio de una extension suave, pero, no practicando maniobras violentas ni tentativas de romper las adherencias.

Siensan Schot y Schwartz, que en el porvenir con el empleo juicioso del suero normal por el método de Weil o por medio del empleo del extracto tiroideo, o del extracto oválico recomendado recientemente por Ferrance Hugh de Filadelfia, se puede combatir lo suficiente esta tendencia hemorrágica de los hemofílicos y corregir con relativa facilidad y seguridad las deformaciones en los casos avanzados.

Las hemorragias de la piel y de los músculos pueden también, en lugar de reabsorberse como es lo más frecuente, dar lugar a la inflamación y a la supuración y abrirse al exterior, dando salida a unas masas de color de chocolate, mezcladas con pingajos de tejidos gangrenados.

Sin embargo, es un hecho conocido por la experiencia que la sangre puede conservarse líquida largo tiempo.

PATOGENIA Y ANATOMIA PATOLOGICA.

Muchas son las teorías que se han emitido para explicar la hemofilia, y si bien todas encierran una parte de verdad basada sobre hechos reales, de observación corriente, ninguna es definitivamente fija de un modo preciso las particularidades de esta curiosa enfermedad. Si pasamos en revista la mayoría de las opiniones emitidas al respecto, encontraremos que la patogenia de la hemofilia la explican los diversos autores de cuatro maneras distintas: como estado anormal del corazón y de los vasos, como enfermedad nerviosa, como enfermedad sanguínea y como el resultado o las consecuencias de otra enfermedad.

La teoría vascular, tiene muchos partidarios, antiguos todos ellos

y así Wedemeyer admite que hay una patéllisis capilar, y de la misma manera opinan otros. Meynel atribuye la patología hemofílica a la falta de resistencia de los capilares contra la presión sanguínea, y cree que se debe a un desarrollo incompleto de los pequeños vasos y Schankein insiste sobre las mal formaciones ventriculares, lo que acercaría esta enfermedad y la acercaría a la cianosis congénita. De todas las autopsias practicadas que han sido infinitas con el objeto de encontrar alguna anomalía anatómica que explicara la causa de la enfermedad y no se ha podido encontrar nada, que satisfaga y convenza al espíritu, no porque acaso no exista, sino porque quizá no alcanzamos nosotros a verlo.

La teoría nerviosa tiene grandes partidarios en Francia. Hacia

da en Inglaterra se difundió rápidamente, teniendo a su favor la decidida opinión de Lanceraux, Grenandier, Simón, etc., etc., Se había observado ya, que en muchos hemofílicos, las influencias morales eran causas de episodios hemorrágicos; Heivell creyó que todo se debía a una debilidad del gran simpático, que permite a los capilares dilatarse hasta romperse. Esta hipótesis nos parece muy digna de tenerse algo en cuenta, y de estudiar de la manera que sea posible, lo que pueda tener de verdadero, por que vasos que con tanta facilidad se rompen como los de los hemofílicos, o están mal constituidos o el sistema nervioso que los inerva lo hace defectuosa y malamente etc., etc.

Otros admiten la hipótesis de una alteración del sistema nervioso, basándose nada más que en la desaparición temporal de la diatesis de algunos enfermos. Así se notó que en alguno hemofílicos ataca-

96

des de epilepsia, estos no sangraban de las heridas traumáticas que se producian durante el ataque.

Dice Simón¹ medida que las observaciones de hemofilia se multiplican la existencia de los fenomenos nerviosos, sea en los sujetos atacados de la enfermedad, sea en ascendientes e descendientes, se tornan más evidentes. El hemofílico es epiléptico, tal otro es histérico, aquél es asmático del más alto grado, etc. etc. pero esta circunstancia ocurre para casi todas las enfermedades; si nos echamos a rebuscar en la masa en general de la humanidad encontraremos un tanto por ciento elevadísimo, que espanta, de sujetos que presentan estigmas de degeneración nerviosa y de otras clases de degeneraciones que no nos es tan facil ver y apreciar.

así que por este mismo, tiene poco y mucho valer esta teoría, según el sentido en que se la tome; claro, que a la par que el sistema nervioso se encuentra degenerado es, lógico pensar, que cuando él anda de esa manera, que es el jefe que rige, ordena y manda, la formación y nutrición de todos los demás tejidos y órganos, estos estarán también en peores condiciones de resistencia, por estar peor nutridos, que lo estarían si sus nervios tróficos y funcionales fueran normales etc, etc.

Esta teoría, se funda en el conocido experimento de fisiología siguiente: si se secciona el simpático de un conejo en el cuello, se produce mayor aflujo de sangre a la oreja correspondiente, con aumento de tensión.

Lo mismo se han producido hiperemias en las mucosas

gastro-intestinal excitando en perros, gatos y conejos el plexo solar y los ganglios semilunares (Samuel). Muchas medicaciones, sobre todo tóxicas, producen lo mismo, Vulpian seccionando el istmo del canalillo, al nivel del acueducto de Sylvius y de los tubérculos cuadrigéminos, determinaba una dilatación de los vasos abdominales. Olivier, por numerosas experiencias sobre conejos, ha establecido que las lesiones encefálicas producen en dichos animales congestión, equimosis y apoplejías pulmonares y renales. Pero ¿qué prueba esto en la hemofilia? Algunos creen que nada, por que si se admite la vasodilatación parálitica ¿como imaginaria actuando toda la vida sobre un individuo? Además dicen algunos autores, no es la regla general que los hemofílicos sean descendientes de neuropatas; esto ya lo decia-

mes atrás, cuando comentabamos aquello de *hay tanta neuropatia*, ya conocida, ya sin conocer. Quien ha visto muchas leues, que es el máximo de la neuropatia, dice que no ha encontrado ningún hemofílico, pero ya sabemos que la mayor parte de los hemofílicos, mueren en las primeras edades, dicen también que examinando detenidamente no se encuentra en los hemofílicos, modificaciones métricas, sensitivas y táctiles, los reflejos cutáneos, musculares, tendinosos, óseos, oculares etc. etc., no están perturbados ni disminuidos, sus reacciones eléctricas son normales etc. etc.

La teoría sanguínea parece más justa, más defensora, es la que busca una alteración en el mismo líquido sanguíneo circulante por los vasos, que no hemos podido encontrar alterados,

no por que acaso no le estén, si no por que nuestros medios de observación, de ver y conocer las cosas, no alcanzarian a conocer y ver la alteración que ellos tengan como ya varias veces hemos repetido.

Los antiguos no podian más que sospechar, entrever la alteración sanguínea. En el año 1820 Ross escribia el primero, que la sangre hemofílica era más fluida que la de los sujetos normales, y Harbert años más tarde agregaba gran fluidez, defecto de plasticidad y probablemente un cambio en el número y la cantidad de los elementos que entran en su constitución. Tardieu, l. 344 examinando sangre hemofílica notó lo mismo, la poca coloración de dicha sangre y vió que los glóbulos observados al microscopio eran nucleados, y notó además que

la sangre no se coagulaba. Esta particularidad que todos hemos notado fué atribuida á varias causas. En un principio se creyó que sería debida á falta de fibrina, pero parece que después, análisis de algunos autores han demostrado que la proporción de fibrina era normal ó casi normal, nosotros hemos encontrado la proporción de fibrina por debajo de la normal, este es por debajo de tres y medio por ciento. Mayen hace jugar un papel especial á las plaquetas de Sizzenere, en el fenómeno de la coagulación y lo atribuye á las secreciones cadavéricas de las mismas, actuando sobre la fibrina.

En la hemofilia dice Mayen, la alteración de la sangre es sin duda una consecuencia de la alteración química del plasma. Pero esto no explica nada absolutamente; además el fenómeno de la coagulación es sumamente complejo aun; prueba de ello las múltiples teorías que

tratan de explicarlo cada uno a su manera. Lo cierto es, que para coagularse la sangre necesita un fermento especial, la plasmasa y tambien secreción al parecer leucocitaria, y en los hemofílicos hay plasmasa pero poca, lo que explica el retardo de la coagulación. ¿Que sucede si a una sangre hemofílica agregamos plasmasa o suero de otro animal sano, que la lleve disuelta? Que entonces, coagula más rápidamente, lo que nos indica que algo le faltaba a aquella sangre del hemofílico, que le ha dado este otro suero de sangre, de un individuo normal. Lo mismo parece que ocurre con las inyecciones de gelatina, que parece que provocan la leucocitosis y por ende ~~hiper~~ hipersecreción leucocitaria, que como de ordinario hay hipersecreción, con este aumento de leucocitos y de su secreción se pon-

está casi al nivel, la plasmática o trembina, en el suero de los hemofílicos, de lo normal. Este es lo que ocurre en la sangre hemofílica, tal como lo explica Vitel. Todos los autores que han hecho análisis de sangre, están de acuerdo; los practicados por nosotros han comprobado que hay escasez enorme de glóbulos blancos, la relación globular es muy elevada. No hay una explicación en esta escasez, más allá de la poca cantidad de plasmática circulante y por consiguiente la dificultad de la coagulación.

Las teorías basadas en otra afección previa. Son varias. Hay quienes insistiendo sobre la alteración química del plasma sanguíneo llega a esta conclusión. La alteración sería debida a una elaboración viciosa de las materias albuminoides, y es la medi-

89610

ficación de estas materias la que tendría influencia sobre la coagulación sanguínea.

Un noble discípulo de Hayen, en su tesis, ~~se~~ explica así: **Todo** hace creer que la hemofilia, el retardo de coagulación, es la consecuencia de una autointoxicación, e puede ser en ciertos casos de una toxemia venida del exterior, pero que tiene siempre por efecto, el traer perturbaciones en la naturaleza de las materias albuminoides del plasma.

Sabido es que inyectando en el torrente circulatorio de un animal, pectenas ó extracto alcohólico de cabezas de sanguijuelas, productos, en fin, de descomposición de los albuminoides la sangre de este animal retarda su coagulación, por que llevados al hígado dichas pectenas producen citelinas y otros anticuerpos. La in-

-72-

tervención del hígado es indispensable y así lo prueba la experiencia de Delezenne, quien aislando la circulación hepática en un perro, mediante pinzas aplicadas en la arteria hepática y en la porta hace una inyección de pectena Uie de 0,05 gramos por kilo de peso de perro, y vé que la sangre coagula normalmente. Al abrir las pinzas, llega la pectena al hígado y acto seguido la sangre presenta retardo muy marcado en su coagulación.

Las hemofilias, pues, serían, enfermedades de la nutrición, en que el metabolismo orgánico se encontrase alterado, en forma que elaborase penosamente y mal, los productos en los cuales las albuminas no recorrerían la escala de su transformación fisiológica ordinaria. Quizá estos trastornos digestivos no dieran al organismo ni a la sangre en general, la suficiente cantidad de

88

sales que ella necesita, las de cal, en particular para que la pretembrina... existente en los leucocitos y plaquetas escasas de la sangre, actuadas por estas sales como algunos páncreas, dieran lugar a la trombina, es decir, a prestar al fermento residente en las células sanguíneas, la acción necesaria para intervenir eficazmente en la transformación de la fibrinogena....

Y así, estando la nutrición alterada, y el metabolismo orgánico desquiciado, las albuminas de la sangre, no serian las normales tampoco, ni en la cantidad, calidad y proporción debida, por lo que la paraproteinina fase anterior de la fibrinogena, y que deriva a su vez de otras albuminoides, la citoglobulina y la proglobulina, sustancias a su vez tambien residentes en los elementos de diversos tejidos, sustancias de desecho acaso, y las cuales serian

arrastradas al plasma sanguineo, por las corrientes de desasimilación, no estarían estas albuminas ni las sales que habrían de hacer madurar al fermento que las transformará, a ellas en fibrinogena, ni en la calidad, ni en la cantidad de vida y justa, para que la coagulación se efectuara, sin trastorno alguno.

Un médico ruso llegó a formar otra teoría, mediante la cual explica, que la hemofilia es debida a la desagregación globular, que pondría en libertad el ácido fosfórico que se opone a la coagulación. Agrega que, si el cloruro de calcio es hemostático, es debido a que se combina con el ácido fosfórico circulante y anticoagulante per excelencia, dando lugar al fosfato de cal.

Dejando a un lado las teorías que pretenden explicar la hemofilia, pasemos a la anatomía patológica que ya incidentalmente

hemos tratado. Muchas autopsias se han practicado, pero pocos datos se han encontrado, todos los orgenes parecen sanos, encierran poca sangre, son pálidos, la piel de los cadaveres es cèrea, lívida. Las petequias subsisten y en las mucosas y en las visceras sobre todo, en la cara inferior del higado y base de los pulmones es facil encontrar equimosis.

Las lesiones de los grandes vasos y del corazon ya han sido anotadas segun observaciones de Koch, y hay quien ha encontrado la túnica media de las arterias completamente delgada y casi desaparecida, lo cual si fuera verdad, explicaria la friabilidad de los vasos de estos enfermos que si que lo son mucho;

En cuanto al hemorroidismo es sumamente frecuente verlo confundir con el reumatismo agudo o con el tumor blanco, sobre todo si se trata de sujetos jóvenes.

El diagnóstico positivo de la enfermedad debe basarse en las tendencias de las hemorragias, sean estas externas o bien internas articulares, en la fluidez de la sangre, en su poca coloración, en su falta manifiesta de coagulabilidad, en la insignificante causa productora y sobre todo en los antecedentes hereditarios o personales del sujeto enfermo.

Ahora bien, en cuanto al diagnóstico diferencial hay que hacer lo con cuidado, sobre todo con el escorbuto y la purpura hemorrágica.

Enfermedad WERLHOF,

¿Puede confundirse el escorbuto con una manifestación hemo

Es algo difícil - El escorbuto es una ~~manifestación~~ enfermedad originada de las malas condiciones de higiene alimenticia, y si insistimos en averiguar noticias y detalles ^{en} los enfermos, siempre encontramos que se han nutrido de un modo defectuoso, tal como ocurre con los niños que se criaron sin madre, ^o esta no les pudo amantar y la leche con que se criaron, no supo administrárseles en debidas condiciones por esto su nutrición ha sido defectuosa y mala ^o como ocurre en las cárceles, cuarteles entre algunos marineros etc etc.....

Además esta enfermedad, va precedida de signos de debilidad profunda física y mental. Las encías se ponen violáceas tumefactas y los dientes se tornan movibles etc. Recordamos a este respecto, un enfermito de un año, que presentaba una rodilla, la derecha, con un enorme tumor

91

mer rojo violeta, sumamente dolorosa, contrastando con atrofia general, que podríamos decir, del enfermito. En una sala de cirugía fue diagnosticado de afección tuberculosa, una gonitis de origen fúngico y hasta se propuso operarlo (al menos tratarlo como a tales enfermos se trata). Entre otros médicos se estudió el caso, y se dudó entre si se trataría de un caso de escorbuto o del hemorrea uterina.

El estado de las encías del niño, ligeramente sangrantes en derredor de sus pocos dientes y el antecedente de que había sido alimentado desde su nacimiento exclusivamente con harinas y leche mal preparada, decidieron el diagnóstico y fijaron el tratamiento. En efecto, con el uso metódicamente administrado de la leche, se consiguió ver desaparecer todo en breve tiempo y mejorar el estado general del niño. Era un caso típico de escorbuto infantil.

En algunos casos de escorbuto, no es ostensible más que la gingivitis y pocas manchas equimóticas en la piel. Fácilmente entonces se confunde con la hemofilia-

Pero el enfermo y la familia no nos cuentan y no nos hablan de hemorragias incoercibles pasadas, ni de antecedentes hereditarios que revelen discrasia sanguínea. Si aun hubiese dudas, una gota de sangre decidirá el diagnóstico. La sangre de los enfermos con escorbuto coagula normalmente, á la inversa de lo que sucede con la hemofilia.

La enfermedad de Werthof, tiene también como la hemofilia un modo brusco de aparecer,

Generalmente, una epistaxis rebelde se presenta, luego aparecen manchas sanguíneas en la piel, no hay fiebre, no hay dolores.

La distinguiremos por el hecho de que es una enfermedad de duración breve, es decir de ocho á quince días , y en la que tampoco hay antecedentes personales hereditarios.

Las señores resume así los caracteres de la enfermedad de Werthf. No hay fiebre , no hay malestar prodromico, la afección comienza por la hemorragia más o menos intensa, lo más frecuente nasal ó gingival, al otro día aparecen petequias, que ocupan de preferencia los miembros inferiores, y que se extienden luego, al otro lado, al tronco, y á los miembros superiores. Un día más y las manchas sanguíneas se agrandan. Las hemorragias continúan y suele haber diarreas sanguinolentas y hematemesis, debilidad extrema, ligero movimiento febril, y luego mejoría rápida y curación del octavo al

quinceavo dia. En la púrpura hemorrágica la sangre coagula normalmente (Hayen). El coágulo no es retráctil, no deja trasudarse suero y los hematoblastos están considerablemente disminuidos.

Sin embargo, en la leucemia aguda de forma hemorrágica, el diagnóstico puede quedar en suspenso. También en ella el principio es brusco, hay hemorragias cutáneas y mucosas precoces y dolores articulares. Ante este cuadro clínico pensamos como es de consiguiente en el escorbuto, en una púrpura infecciosa y en la hemofilia. Solo la fórmula hematológica de la leucemia podría llevarnos a la verdad, y á este respecto Gilbert y Weil se explican así: La lesión sanguínea en la leucemia aguda con forma

hemorrágica, consiste en una anemia intensa y progresiva con hiperleucocitosis especial. Hay disminución de globulos rojos, que descienden hasta un millón, disminución por tanto de la hemoglobina y secundariamente aumento del valor globular, desaparición de los hematoblastos, producción de globulos gigantes, poiquilocitosis y frecuente aparición de globulos rojos nucleados.

La hemathidrosis o sudor de sangre se observa únicamente en el sexo femenino y en enfermos que tienen una fuerte tara nerviosa degenerativa, histeria, etc. etc. Es de continua duración y no puede confundirse con la hemofilia según dicen algunos autores.

95

En cuanto al hemorreumatismo, debemos decir que no siempre es fácil distinguirlo del reumatismo común y del tumor blanco. Los errores han sido y son, sumamente numerosos y frecuentes, tanto más lamentables cuanto que a veces si se interviene cuesta la vida del enfermo. Las artropatias hemofilicas son indudablemente comparadas con las demás artropatias, relativamente raras. Si hay antecedentes de hemofilia familiar, el diagnóstico, no presenta dificultades, pero si el enfermo no acusa más que artropatias, hay que tener sumo cuidado. El diagnóstico puede hacerse en dos épocas distintas: En la de hemartrosis y en la de artritis fungosa; en el primer caso, si hubo traumatismo, habrá que eliminar la hemartrosis traumática por entorsis. Si hubo traumatismo articular agudo, por su temperatura elevada, por el calor de los tegumentos, por la ge-

87

ca cantidad de líquido derramado, y por la endocarditis concomitante, que no es difícil de hallar en los reumáticos.

Nosotros agregamos a esto, que una punción exploradora hecha por medio de una jeringa de Pravaz-Luer será siempre suficiente para aclarar cualquier duda.

Pero cuando la artritis es vieja, cuando no hay líquidos en ella, el diagnóstico se complica. ¿Será una artritis sifilítica? En este caso, aun suponiendo que faltasen antecedentes, si se palpan las partes blandas periarticulares, se obtiene la sensación neta de un espesamiento especial de las frangas sinoviales, una especie de tapón de caucho. En la duda podría hacerse la reacción de Wasserman, ó lo que es más clínico y positivo un

tratamiento de prueba.

Más difícil es el diagnóstico diferencial con el tumor blanco. El uso de la dermoreacción no es ilustrativo, porque el enfermo, puede tener cualquier otra manifestación tuberculosa, que nos haría inducir y caer en un error. Meening erró dos veces el diagnóstico en dos hemofílicos que operados sucumbieron. Y basado en su experiencia y escarmentado, da el siguiente plan de investigación. Primero, se tendrán en cuenta los antecedentes hereditarios hemofílicos y personales, coexistencia de derrames sanguíneos espontáneos subcutáneos o musculares. Segundo, la edad y el sexo. Tercero, la indolencia en su evolución (constante en el tumor blanco). Cuarto, de formaciones características. Quinto, existencia de contracturas y deformaciones.

98

nes al nivel de otras articulaciones anteriormente enfermas. Sexto, ausencia de fistulas y abscesos y Septimo, ausencia de adenopatía.

El examen radiográfico será preciso y de este modo en el hemo-
reumatismo, veremos los huesos intactos, mientras que en el tu-
mor blanco podrá demostrarse la destrucción del hueso. El pro-
nóstico de esta enfermedad es grave. Las estadísticas indican
que entre los hemofílicos cuando son menores de ocho años, ^{muere} de
un 60% ó más.

Peró a medida que el enfermo avanza en edad, el peligro
disminuye y así después de los veintiun años, es rara la muer-
te por hemofilia. La constitución del enfermo, el sexo (más be-
nigna en las mujeres) la forma de la enfermedad, són datos

que hacen varias el pronóstico.

Dum distingue en la hemofilia tres formas: forma grave, es la que se manifiesta en los primeros meses de la vida, y que está caracterizada por una tendencia a las grandes hemorragias espontáneas, traumáticas, intersticiales y artríticas; rara en las mujeres, dura toda la vida y se termina casi siempre con la muerte. Forma mediana; es aquella en que desaparecen las manifestaciones de la pubertad, no hay grandes hemorragias traumáticas pero predisponen a perder sangre por las mucosas y a las equimosis subcutáneas. Forma ligera; es la que se observa mas bien en las mujeres y se traduce por equimosis y accidentes menstruales o en el trabajo del parto.

T R A T A M I E N T O.

-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-E-

En presencia de un hemofílico, los médicos tienen que atender a dos cosas, dos problemas se les presentan, el de la profilaxis y el de la hemostasia.

La profilaxis debe de practicarla ya el mismo enfermo, si está en edad para ello, ya las personas que le rodean, familia o encargados, si es pequeño, evitando todo traumatismo, todo rasguño, toda herida por insignificante que sea. Inútil es decir que las operaciones quirúrgicas por insignificantes que parezcan, sólo deben practicarse en un caso extremo, cuando la vida del

paciente peligró y la salvación dependa de la intervención.

Ahora bien, en los hemofílicos hereditarios bien comprobados, por una serie de accidentes, llegamos hasta opinar que no deben contraer matrimonio, en especial las mujeres y además como sabemos que por la herencia se transmite dicha enfermedad, debemos en lo que podamos oponernos a que los enfermos se multipliquen, esto es también hacer útil y verdadera profilaxia. Autores hay tan puritanos en este asunto de por sí muy escabroso, que llegan a sentirse casi, casi, viviendo entre los espartanos; y dicen: Si el matrimonio es inevitable, por que al fin no es más que una fórmula legal la que será capaz de reprimir sus instintos sexuales, pediríamos a los hemofílicos, que nos hicieran caso como Médicos

y como hombres, que burlaran la leyes de la naturaleza, con cuyos medios estuvieran a su alcance, y hasta les prestaríamos nuestro concurso científico con el objeto de que no tuvieran hijos....Y se plantearía con esto, la tan discutida manera de proceder de los espitanos, que tiene bien considerada positivos contras y otros, no menos interesantes pros. que no discutiremos (dicen los que así piensan) por miedo a parecer misántropos en fuerza de ser filántropos refinados.

Ante una hemorragia, en un hemofílico, muchos son los agentes que poseemos para combatirla, pero como resulta que ninguno es específico, si lo suficientemente eficaz, será conveniente recordar la mayoría, para poder escoger el mejor ó mejores, ó agru-

04

parios según las circunstancias especiales de cada caso.

Estos agentes podemos dividirlos en tres categorías: físicos, químicos, y biológicos.

AGENTES FISICOS--Hayen recomienda como muy eficaz el uso del calor, pues que, de sus estudios sobre la sangre hemofílica, le resultó que después de 50 grados coagulaba en un tiempo casi normal. El calor es pues, un coagulante, mientras que el frío es un anti-coagulante. Pero he ahí la dificultad. El protoplasma pierde sus funciones a los 53 grados, y es difícil por otro lado, proveerse de una fuente térmica, que se halla siempre a una temperatura constante y prolongada, condición indispensable para obtener el resultado que se busca. Se dice en la práctica, que el agua está a 50 gra-

dos, cuando el dedo sumergida en ella, pueda soportar su estancia en la misma un minuto. sin molestia, tiene que ser una temperatura de estos grados, porque la temperaturas moderadas son más bien perjudiciales. El agua tibia facilita la hemorragia, y los antiguos lo sabian bien pues que, para morir más rápida y dulcemente, se abrían las venas en el baño caliente. Es necesario, pues, usar o bien calor elevado, agua a 50 grados que obra como coagulante o bien frio intenso que por vasoconstricción refleja, trae el mismo resultado. Sabemos que enfriando repetidamente un territorio orgánico, lo anestesiamos por isquemia, puesto que padece y la hemorragia es mínima cuando interviene el bisturí tal es lo que sucede con el hielo, con las pulverizaciones de eter y con el cloruro de etilo.

Pero desgraciadamente la acción vasoconstrictora causada por el frío, es momentánea y siempre será preferible usar el calor. Al hablar de esto ~~Dr.~~ Richet, opina y dice que el protoplasma animal, puede soportar temperaturas mayores de 53 grados y sus experiencias prueban que el suero fisiológico a 55 grados, es bien tolerado por el peritoneo, el pulmón y la pleura.

Doiyen usa, en Francia, un procedimiento operatorio y de hemostasia al mismo tiempo, consistente, en proyectar sobre la superficie que sangra y opera una corriente de vapor de agua a alta tensión. La hemostasia entonces, se consigue por coagulación de las albuminas sanguíneas y este sería un buen procedimiento que poder aplicar a las heridas y hemorragias de los hemofílicos.

107

Entre los medios físicos incluiremos los agentes mecánicos, como la compresión y la ligadura.

La compresión puede ser de buenos resultados y hemos visto a un enfermo que, presentó una hemorragia incoercible de la punta de la lengua por habersela mordido, que se corrigió merced a una compresión permanente de una pinza que le aplicamos durante veinte horas. Pero como la hemofilia produce hemorragias en sabana y no todos los territorios orgánicos que pueden dar lugar a hemorragias, se pueden coger entre pinzas, se comprende el escaso mérito y el poco partido que se puede sacar de la misma. Y valga también lo dicho para la ligadura, pues que los gruesos vasos que se podrían ligar, pocas son las veces que sangran en los hemofílicos,

que las hemorragias en estos suelen ser siempre de capilares, y únicamente aquella podría aplicarse, queriendo ligar el grueso vaso que riega la región hemorrágica, para lo que habría que hacer una herida, yendo a buscar este vaso, que daría tanta ó más sangre por ende hemorragia tan considerable, como la que tratamos de evitar.

AGENTES QUÍMICOS--Una cantidad enorme de sales, han sido propuestas para el tratamiento de las hemorragias hemofilicas. Es todo un arsenal y nosotros solo nos detendremos en aquellos medicamentos que tienen una acción manifiesta ó que merezcan alguna crítica.

La antipirina--Tiene una acción vasoconstrictora po-

derosa, ya en solución ya en pomada, ya en polvo, usada en aplicaciones locales; pero es una acción pasajera y por lo tanto inutilizable en la hemofilia. La ingestión de antipirina produce vasoconstricción esplánica y vaso-dilatación periférica (Lepine). Es por eso por lo que, en la aplicación local, cuando esta es intensa y prolongada, se solubiliza el medicamento en los plasmas orgánicos y produce el mismo efecto que la antipirina ingerida. Mejor efecto, mas duradero, puede obtenerse con la ferropirina combinación de la antipirina y del percloruro de hierro, y que une al poder vasoconstrictor de la primera el poder coagulante del segundo, sin ser una substancia caustica como el percloruro de hierro. Nosotro hemos usado en varias ~~ex~~ ^{ex} soluciones con-

centradas al 10% pero es preferible disolverlo en alcohol de bajo titulo.

A g u a o x i g e n a d a--Es un buen hemostático, en las hemorragias comunes, tal vez debido á que desprende oxígeno al estado nascente y se forma en los capilares, una cantidad de embolias gaseosas sumamente difíciles de desalojar, y que obturan los pequeños vasos. Así por lo menos nos explicamos su efecto hemostático, tan en contradicción, con el hecho bien observado de que disuelve los coágulos sanguíneos. Sin embargo en la hemofilia presta escasos servicios.

L a a d r e n a l i n a--Representa el papel más activo como vaso constrictor. Debe usarse la solución al milégramo, tal como

110 lvs

la entrega el comercio disuelta en suero fisiológico y adicionado de una pequeña cantidad de cloretona, siempre que sea para uso externo, puede hacerse uso de ampollas de un miligramo, pero no recomendamos mucho su uso, pues es un medicamento que produce vasoconstricción positiva, en tanto que está aplicado, pero luego produce una vaso-dilatación enorme, esto unido a un aumento considerable de la presión arterial que en vez de cohibir parece que favorece las hemorragias hemofílicas.

/La drenalina como dijo Lermoyez, es una especie de venda de Esmark que detiene la salida de la sangre, en tanto que está aplicada, como decíamos anteriormente.

La ergotina y la ergotina--Son de uso frecuente en esta enfermedad, La acción vasoconstrictora de esta

droga, diáramente demostrada por la clínica y por las experiencias de Holme y Laborde y otros es la que utilizamos en esta enfermedad.

Como ergotina preferimos la de Ivon, por el hecho de que está dosificada mejor, se darán de uno á tres gramos por dia en tomas de 10 á 15 gotas. A esta marca le agregan una pequeña cantidad de ácido salicilico que parece que la conserva mejor. Tiene también la ventaja de poderse usar por ingestión y por inyección. Es un medicamento hemostático de gran importancia como declaró anteriormente, se calcula que el efecto hemostático se produce un minuto después de su inyección y 20 minutos después de la ingestión. Holmes ha medido el diámetro de los vasos de la lengua de una rana antes y después de una inyección de ergotina y encontró que

disminuyen considerablemente una vez que la ergotina ha producido su efecto que suele durar de veinticinco a treinta minutos. Pero a pesar de todos estos experimentos que prueban su alto poder vasoconstrictor, no se obtienen mayores éxitos ni beneficios que con las anteriores, por que esta acción de ella, es pasajera y siempre no se le puede tener al enfermo sometido a este tratamiento por que se intoxicaria; como hemostático del momento puede servir en tanto que se dispone de otro tratamiento más seguro, eficaz y duradero.

Con la ergotina de Tanret, en inyección subcutánea de un miligramo, se trató un enfermo, con una violenta epistaxis que había durado varias horas, nada se consiguió con el agua oxigenada ni

la antipirina, ni la drenalina; y entonces se practicó una inyección de ergotina y el efecto fué inmediato y bastante duradero pero al mismo tiempo se hizo un taponamiento con algodón hidrófilo esterilizado empapado en suero de caballo por lo que el resultado seguramente sería debido á la acción combinada, vasoconstricción de la ergotina y coagulación de la sangre determinada por los encimas ó zimazas del suero sanguíneo; con la particularidad de que antes ya se había usado el suero también y no había producido efecto alguno.

El ergotinol se ha empleado también, pero no podemos decir de él más que de los anteriores.

Las sales de quinina - Fueron muy usadas desde

tiempos muy recotos, partiendo del principio que su empleo aumentaba la cantidad de fibrina en la sangre. Así por lo menos lo afirma Briquet en el año 1843 en un trabajo sobre las quinas, y los médicos de aquella época, con un entusiasmo exagerado, hiperbolizaron la nota y decían de ellas que eran capaces de cocer, espesar y solidificar la sangre.... Otros autores dicen que algo es verdad; nosotros carecemos de experiencia en el asunto.

El percloruro de hierro. Se usó mucho, ya puro, ya diluido en agua, el puro, la solución oficial a 30 grados B.

Ciertamente que es un hemostático potente, por que a la vez que vasoconstrictor es coagulante.

Pero su poder caustico, lo hace inadaptable y muchos graves accidentes le han sido imputados, pues produce desgastes orgá-

115

nicos considerables, escaras en las mucosas donde se aplica
e impide la cicatrización.

Clásico es el caso citado por Hayen, de un Farmaceutico
que habiendo hecho un taponamiento nasal con percloruro de
hierro, vió morir al paciente, de meningitis, debida sin duda
á que el percloruro produjo destrucciones en la mucosa nasal
y deterioró las defensas de dicha mucosa por donde los mi-
crobios sin obstáculo alguno entrarón para llegar mas tarde á
las meninges.

Esto es digno de tenerse muy en cuenta, pues aun se emplea
mucho por los Médicos antiguos y tambien por los modernos, y no-
sotros recordamos, que siendo estudiante de primeros años vinca
aplicarlo por un Médico insistientemente en una violenta epista-

sis padecida por una persona de nuestra familia....despues de conocer los efectos desastrosos del percloruro, nos acordamos de aquella ocasión en que estuvimos casi a punto de ver y padecer un doloroso desastre.

Las llamadas aguas hemostáticas-Estuvieron muy en boga en las viejas farmacopeas, el agua de Rabel, el licor de Haller, el agua de Pagliari con benjuí y alumbre etc. etc. etc. no tienen hoy ninguna aplicación.

Las soluciones salinas-Deben usarse, pues está bien probado que ayudan a la coagulación de la sangre, así pues, los americanos del Norte usan sistemáticamente en la hemofilia el sulfato de sosa a la dosis de 10 centigramos cada dos horas. Reverdin preconiza igualmente el uso del cloruro de sodio y del sulfato de

417

magnesia. Y en efecto, después de una inyección subcutánea o intravenosa de suero fisiológico, no solo se consigue en las hemorragias graves reparar la dinámica circulatoria, sino que la sangre coagula después con más rapidez y asegura por lo tanto la hemostasia.

Sería conveniente usar soluciones hipertónicas.

El cloruro de calcio. Entre las sales merece un lugar aparte el cloruro de calcio, puesto que su presencia en la sangre, en el fenómeno de la coagulación es indispensable; si a una cantidad de sangre le quitamos su cal mediante el ácido oxálico, la coagulación no se produce, pero si entonces agregamos sales de calcio a la sangre así tratada, ésta coagula otra vez.

Wright en una experiencia practicada sobre si mismo notó que su sangre, cuyo tiempo de coagulación ~~era~~ normal era de cinco minutos, coagulaba en minuto y medio á las dos horas de haber ingerido cloruro de calcio. Carnot dice, que los experimentos por él practicados no son tan claros, pues que, unas veces la sangre coagulaba mas rapidamente y otras tardaba más tiempo, pero esta variabilidad de acción en las mismas dosis y en los mismos animales, debe ser atribuida á defectos de técnica en el laboratorio. Porque el trabajo en sangre es muy circunstancial y la evolución del tiempo en que se coagula muy personal, pues nos conformamos con sacar una gota y ver el tiempo que tarda en coagularse, ó bien en llenar un tubo capilar y pasar una cerda, ó bien en llenar un tubo de ensayo y ver con una bolita de plomo aceitada, que

tiempo tarda en adherirse.

Pero ¿ suceden las cosas de la misma manera en la herida que produce la emorragia que tratamos de coibir ? No; porque aquí interviene el vidrio, la falta de temperatura, etc, etc, y excluimos la presencia de los tejidos, de los vasos, de las células todas cuya secreción y no dudario son tan importantes para el caso. Pero medir la coagulación de la sangre en una herida es muy difícil..... la experiencia y la técnica; ; ; ;

El cloruro de calcio, fácilmente soluble en el agua, no tiene influencia nociva sobre el tubo digestivo y puede usarse hasta en la dosis de cuatro gramos diarios, pero en dosis fraccionadas porque la eliminación es muy rápida. Puede usarse también en enemas, puesto que

se absorbe con facilidad. La vía venosa debe desecharse en absoluto por el peligro de las coagulaciones en masa y se citan varios casos de muerte rápida por pequeñas coagulaciones que produjeron embolias que mataron al enfermo. La vía hipodérmica es a nuestro juicio la que debe preferirse siempre. Se objeta que, es dolorosa, pero ante un enfermo que pierde la vida..... ¿ Que importa el dolor, cuando se tiene alguna probabilidad de hacer algo para que esta vida no se extinga no se extinga, para que el enfermo no muera ?. Por otra parte, el dolor en las inyecciones hipodérmicas es más bien cuestión de isotonia, ó hipertonia. Las sales de mercurio son sumamente dolorosas, probablemente debido á su gran concentración disueltas en cloruro sódico y agua y luego isotonizándo estas soluciones al tenor de las soluciones sanguíneas (7 á 9 por mil) se vuelven sumamente tolerables.

121

Basándose en esto, hay quien usa el cloruro de calcio en el tratamiento de la tuberculosis (inyección número 1, 2 y 3) y en cada una va aumentando el cloruro de calcio y disminuye el cloruro de sodio del suero fisiológico en que lo disuelve y sus enfermos lo toleran perfectamente.

Nosotros hemos empleado, en el tratamiento de la hemofilia, el cloruro de calcio en inyecciones juntamente con la gelatina y en vez del suero fisiológico, usamos el agua marina como vehículo, convenientemente esterilizada e isotonizada según la fórmula que apuntaremos luego.

AGENTES BIOLÓGICOS

Los agentes biológicos, gelatina, productos opoterápicos, sueros orgánicos, son coagulantes tanto locales como generales, su uso ha sido generalizado a medida, que se fué estudiando íntimamente el fenómeno de la coagulación de la sangre, y con tanta más razón, cuanto que de toda la medicación antes nombrada, solo puede quedar en pie el cloruro de calcio, puesto que los demás medicamentos, como vasoconstrictores que son, tienen una acción sumamente pasajera. Carnot dice sobre el particular: la hemostasia por coagulación tiene un carácter más definitivo y su eficacia es más segura, mientras que la vasoconstricción es un proceso hemostático de urgencia, rápido, pero provisional e incompleto. La coagulación es un proceso hemostático más tardío pero seguro, definiti-

vo, siempre necesario y que se prolonga hasta la reparación cicatricial de la herida, que es lo que nos conviene y con esto la hemostasia es duradera; la medicación hemostática coagulante será por lo tanto la más frecuentemente usada por su superioridad sobre la basoconstrictora.

Podemos obrar de dos maneras, ó bien sobre la masa de la sangre en general, ó bien sobre la fuente de sangre que produce la hemorragia á cohibir. Sobre la masa en general podemos obrar modificando sus cualidades aumentando algunas de las que esta tiene que más nos convenga. a coagulación que se encuentra disminuida en estos enfermos, para aumentarla, el producto más usado es la gelatina, y hay muchos más productos que si no se usan es debido á la dificultad de su conservación y esterilización. Primero se pensó que agregando fibrina á la sangre hemofili-

124

ca, puesto que es pobre en la misma, se conseguiría su poder coagulante. Pero no es la fibrina solamente la que produce el coágulo, ya hemos dicho que intervienen una porción de factores. Están las sustancias zino-plásticas probablemente segregadas por los glóbulos rojos (hay quien piensa así) alterados al cambiar el medio en que viven; estas sustancias impresionan á su vez á los leucocitos y á las plaquetas, los que actua-^{tambien}dos por las sales de cal, soltarían la protombina ó mejor aquella madurada, que forma la trombina, contenida en su interior, la soltarían por todas esas causas y además, tambien, porque los dichos leucocitos al chocar con las asperezas de los tejidos totos, y al tenerse que mover, en un medio distinto del que habitan ordinariamente empiezan á emitir pseudópodos y á contraerse amiboidalmente para trasladarse de una en otra dirección y en estos movimientos y contracciones van soltando la tro-

bien elemento precioso al objeto; y esto debe de ser así, porque si se deja caer la sangre en un recipiente finamente pulido sin asperezas y que salga líquida de la vena, sin haber chocado en sitio alguno, al caer en el recipiente, que se procurará que sea con dulzura y suavidad y á una temperatura como la orgánica próximamente, la coagulación no se produce, esto probablemente es debido á que los leucocitos no experimentan alteración ni traumatismo alguno, podríamos decir; y por ende no se contraen, y apenas se mueven, porque no notarían que han cambiado de medio; es como si les engaáramos. Pues bien esta protrombina y esta trombina, libres ya en el suero circulante, encuentra á la paraglobulina de la sangre quien actuada quizá, por aquella sufre una serie de metamorfosis: primero, produce la fibrinógena, luego pasa esta á fibrina líquida y últ

126

namente se cree que las sales de cal se unen tambien con la fibrina líquida y se forma la fibrina coagulada.

Y como decíamos que no es la fibrina sola la que produce el coágulo, sino que pueden faltar las sustancias atrás apuntadas..... Hay líquidos orgánicos, líquido del pericardio el líquido de las ascitis y del hidrocele que son ricos en estas últimas sustancias, pero es difícil hacer que estas sustancias se hagan de uso posible porque la mayor parte de ellas no son normales en el organismo, y cuando se produce siempre es debido a alguna causa con mucha frecuencia microbiana, por lo que al emplearlas corriendo el riesgo de producir una infección accidental grave que la enfermedad que tratamos de curar y si para evitar

esto tratamos de esterilizarlas, entonces casi es seguro que los fermentos ó encimas que contienen y por lo que nos sirven, se estropeen, pues es mucho mas facil conseguir esto último que matar los microbios que puedan contener. Por otro lado la mayoría de la sangre son ricas en paraglobulina ó fibrinógena y no sucede así con la trombina ó plasmasa segregada por los leucositos; por eso se usó y puede usarse con buen resultado el extracto leucocitario, pero es de preparación muy difícil y de un valor que cambia por causas infinitas. La plasmasa es indispensable como sabemos para la coagulación.

La gelatina, en inyecciones en la masa general de la sangre como decíamos antes, hace que los sensibles leucocitos, se molesten y se alteren al tanto, un poco, porque les ha venido tambien algo al medio en

en que vivían tranquilos, y se produce una revolución de ellos; y en sus constantes movimientos de protesta quizá, van soltando la trombina ó plasmasa, esto aparte de que también se produce una hiperleucocitosis, y por ende, doble camino hay por donde vengán las zinasas que ansiosamente esperamos y buscamos para que la sangre se coagule.

La gelatina fué introducida en la terapéutica por un profesor de nuestra escuela Castro, después, ha sido estudiada por muchos Carnot entre ellos, es un producto derivado de los tejidos conjuntivo, y óseo y cartilaginoso. Según Carnot, cuatro són las propiedades que hacen de la gelatina uno de los mejores hemostáticos.

Primera: La de ser adherente y viscosa en solución, lo que permite como se comprueba, facilitar la obtención de las heridas y

vasos boquiabiertos. Segunda: La propiedad de tornarse en jalea (poder gelificante). En efecto; cuando se enfria una solución de gelatina hecha con agua tibia, se convierte en una jalea amarillenta, temblorosa al menor movimiento que vuelve a ponerse líquida con el aumento de temperatura. Tercera: La propiedad coagulante que **tiene** la aplicaron Castro, Dastre, Floresco y otros en el tratamiento de los aneurismas. Vieron ^{en sus últimos} que invivo una sangre que coagulaba en tres minutos, lo hacia en diez segundos despues de la inyección de gelatina intravenosa, lo que no es peligroso, por que a pesar de muchos experimentos hechos, no se han observado coagulaciones en masa en esta clase de inyecciones. y Cuarta: la propiedad de su acción reparadora sobre los tejidos, pues en las

118

heridas, la aparición de neovasos se adelanta de 24 a 48 horas.

Para el tema que tratamos, nos interesa poco la primera propiedad de viscosidad y la cuarta poder reparador, pero en cambio debemos de tenernos y hacer algunas consideraciones sobre las demás.

En un principio se creyó, que el poder hemostático de la gelatina, era puramente mecánico, introducida tibia en la sangre en solución inyectable, coagulaba con la sangre al salir por la herida, por el solo efecto del cambio de temperatura entre el ambiente exterior y el interior del organismo; era por lo tanto, su poder gelificante el que se manifestaba y surtía los efectos que buscábamos, pero se conoció luego que haciendo hervir la solución de gelatina, pasados de los 100 grados perdía esta su propiedad de tornarse en jalea cuando se enfriaba, y que por lo tanto quedaba

siempre líquida, por muy baja que fuese la temperatura a que se la sometiera; pero con esto ¿pierde la gelatina ^{su} ~~su~~ ^{propiedad} ~~propiedad~~ homeostática coagulante? de ninguna manera. La gelatina aun elevandola a esa temperatura e inyectandola luego, sigue con las mismas propiedades homeostáticas coagulantes. Luego no era esta la explicación que cuadraba a su maravillosa propiedad. Con tal motivo, surgieron nuevas hipótesis, otras teorías, que explicaran más concretamente lo que descubríamos. Vinieron Camuss y Kley diciendo que la gelatina era coagulante por que a su vez era ácida. Ensayado esto se vió que era verdad y que su acidez corresponde a 0,694 milésimas de ácido clorhídrico por 1,000. Si neutralizamos una solución de gelatina antes de aplicarla no coagula más, esto prueba que algo hay. Se dijo también, que su poder coagulante debía a las

AN

sales de calcio que contendrá, pues como derivado que es de la caseína, arrastra consigo una fuerte proporción de fosfato de cal. Esta hipótesis es también verosímil y encierra quizá algo de la verdad, de lo que ocurre con la gelatina dentro del organismo.

Pero la explicación que dabamos en páginas anteriores es quizá la más justa y ocurre lo siguiente; si se examina la sangre antes y después de la inyección de gelatina, encontramos que la cantidad de fibrinógeno es la misma, luego, si la fibrinógeno no aumenta, decimos antes, obrará la gelatina sobre los otros elementos que integran la coagulación; esto es, haciendo que los hiperresponsibles leucotitos, los vigilantes exquisitos del organismo, segregen la trombina o plasmasa en mayor proporción etc. etc., y estos se aumentarán también en tal proporción que el número de

ellos sería relativamente extraordinario, y a su vez los plinucleares se cargan de granulaciones eosinófilas, que para algunos como Delezenne, no són más que partículas de gelatina fagocitadas. ¿Quién duda que cuando engullen estas partículas, no han de tratar de asimilárselas, y para ello se segregan en cimas ó zimasas y que esto lo hagan por librarse de estas substancias anormales que ahora se encuentran en el suero sanguíneo y que les molestan; de las cuales se quiere librar por este procedimiento de las encimas, y que al segregar estos que digieren estas partículas, segregen otros que se viertan en el suero sanguíneo y sean los que nos prestan tan valiosos resultados en la coagulación?

El aumento de temperatura que experimentan los enfermos al

sufrir una inyección de gelatina, es testigo de esta reacción orgánica, de este tumulto ó protesta incoercible. Por todo lo dicho, nosotros hemos incluido este poderoso agente entre los procedimientos terapéuticos biológicos. Considerese además, la pobreza de la sangre en globulos blancos y véase todo el partido que podemos sacar de este medicamento, que comienza precisamente por reparar este deficit material tan importante.

El peligro del tétanos, en las inyecciones de gelatina, es real, pues la mayoría de las gelatinas comerciales son de procedencia sospechosa, son recogidas en malas condiciones y provienen á veces de animales muertos de epidemias. Sabida la resistencia del esporo tetánico, nada extraño es que á pesar de

las manipulaciones industriales á que se somete la gelatina, se conserve por años, igual que el esporo tetánico, el esporo carbuncloso, y que hecha la solución que resulta ser un buen caldo de cultivo, germinen y sea propicio á producir una infección formidable.

Lbeg y Bruns han podido producir así un tétanos experimental y Bruchert y otros han relatado casos de tetania humana á consecuencia del uso de inyecciones de gelatina mal esterilizada. Pero todo esto puede evitarse de dos modos: ó usando una gelatina especial obtenida de la vejiga natatoria de los peces, la ictiocola, con cuyo origen se excluye toda posibilidad de contagio del tétanos, ó bien esterilizando convenientemente por encima de cien grados

126

(con lo que no perdemos nada como ya hemos dicho) la gelatina es la solución que hemos de emplear. Puede usarse soluciones al 10% para uso externo y al 5, 4 y 2 % para inyecciones.

La fórmula que hemos usado nosotros es la siguiente:

D/

- De agua de mar isotónica 50 centicubos
- De gelatina de pescado..... 1 gramo.
- De cloruro cálcico 0,15 gramos.

Disuélvase y hagase una ampolla esterilizada á 130 grados .

De estas ampollas pueden ponerse ó inyectarse hasta tres por día, con casi indoloro, producen leve aumento de temperatura y la poca cantidad y es casi insignificante, pero hay que

usarlas desde el principio del accidente hemofílico, pues comenzada ya la destrucción hemática, por la anemia intensa, el enfermo detiene su hemorragia, ^{pero} peligra su vida, y casi seguramente muere.

Los sueros orgánicos--Es otro de los más brillantes descubrimientos de la ciencia moderna. Actúan como hemostáticos coagulantes, precisamente por que encierran trombina o plasmasa al estado libre, que los leucocitos soltarán cuando la sangre se maneja para obtener el suero, en condiciones de ser inyectado, pero encierran poca cantidad, de ahí, que es necesario inyectar grandes (grandes) cantidades.

Weil, podemos decir que, es el padre de la suero-terapia he-

emofílica, y dice á este respecto; el suero animal fresco ó el suero humano, inyectado en sujetos hemofílicos, aumenta considerablemente la coagulabilidad de la sangre. En la hemofilia accidental ó adquirida, restablece la coagulabilidad normal á las 24 horas, despues de haber sido inyectado y esta mejoría persiste por término medio un mês, en cuyo momento es preciso renovar el tratamiento para impedir la recidiva de la enfermedad.

En la variedad congénita de hemofilia, las inyecciones de suero aunque surten maravillosos efectos, en algunas ocasiones no són tan eficaces en general. Mejoran considerablemente la coagulación, pero parece ejercer muy poca acción acertando el tiempo que tarda la sangre en coagularse; esto se debe probablemente

á la presencia de substancias anticoagulantes en la sangre. Se debe de asociar este remedio con las inyecciones de gelatina.

Weil recomienda la aplicación local, así como la administración general del suero en las heridas que sangran.

Para detener las hemorragias en los adultos, se inyectan de diez á veinte centicubos en las venas, de veinte á treinta subcutáneamente, repitiendo esta dosis si es necesario al día siguiente. En los niños se dará la mitad de esta dosis. Y cuando haya necesidad extrema de operar á algún enfermo se le administrará prontamente y de la misma manera que acabamos de decir.

El suero á aplicar suele ser el de caballo que viene

preparado expresamente para estos menesteres. De seguro, que si fuera suero humano sería mucho mejor y nosotros lo hemos empleado en un caso con admirable resultado sacado y preparado en el Laboratorio del Hospital. El suero de buey ha dado lugar á graves fenómenos tóxicos. También se ha empleado y se emplea con mucha frecuencia y buen resultado el suero antidiftérico que se encuentra en todas partes.

M. Oliviero, de Paris, temiendo los efectos de la anafilaxia que los sueros antitóxicos pueden y de hecho producen en el organismo algunas, á veces, serias perturbaciones, se ha esforzado en conseguir un suero de caballo, que pudiera conservarse. Atribuye á dicho suero (suero de Oliviero) propiedades bacteriolí-

ticas y leucuestimulantes, y lo aconseja para la hemofilia, las hemoptisis y las úlceras gástricas etc. etc., Se encuentra dicho suero en ampollas de 25 centímetros cúbicos, de 10 centímetros cúbicos; hace una inyección de 2 a 10 centímetros cúbicos y a las doce horas, recomienda la ingestión del contenido de una ampolla de 10 centímetros cúbicos, para volver a hacer otra inyección a las 24 horas. Además de las ampollas ha conseguido preparar otras formas farmacéuticas como el suero desecado en el vacío, etc., obleas tituladas a 25 centigramos de suero seco, capsulas gelatinadas del mismo título. Cada gramo del suero seco corresponde según el fabricante a 10 centímetros cúbicos de suero normal sanguíneo de caballo. Este suero, nos convence por

142

que hemos visto sus buenos resultados, lo que no nos convence es la ingestión del suero, ^{mas} ¿pasar las albuminas del suero desde el intestino por las vellosidades á la sangre ¿que ocurrirá de tales albuminas?

Este método de tratamiento se basa en principios racionales y ha dado y está dando resultados bastante halagüeños por lo que parece que podemos contar, en tan desesperada enfermedad, desde que lo empleamos, con algo seguro que nos haga cifrar alguna esperanza, cuando la desgracia nos presente algún enfermo de esta clase.

Se ha empleado en la superficie sangrientas, los vendajes, compresiv^{as} de gelatina y las compresas empapadas en suero

sanguineo normal y fresco o reciente, o como lo haya.

Para ello se empapa el vendaje en gelatina esterilizada y al 2% y se aplica ejerciendo alguna presión sobre la superficie que sangra, y también se puede añadir a la gelatina glicerina y cloruro de calcio. Esta mezcla se aplica principalmente en las hemorragias superficiales de los vasos accesibles, o en las extravasaciones múltiples y operaciones en los huesos. Del hemorreumatismo aunque algo hemos indicado debemos detenernos para terminar de fijar conceptos. Lo principal es diagnosticarlo bien, para evitar la tentación de operarlo. Nada de sanguijuelas, nada de ventosas esclerificadas; podrán ponerse fomentos muy calientes, aconsejar el reposo absoluto, hasta llegar á

144

engesar el miembro, si fuera necesario, y hacer la medicación indicada; suero, gelatina, cloruro de calcio y esperar cuanto?, todo el tiempo que haga falta, hasta meses; no somos de opinión de usar como lo aconsejan algunos las pincelaciones con yodo o con laudano, las articulaciones llenas de sangre homofílica cuanto menos se las toque más fácilmente sanan.

Debido a la suma frecuencia de las epistaxis en esta enfermedad, citamos una medicación, poco difundida aun entre los riñologos y que sin embargo da resultados positivos. Nos referimos al uso del Penghayvar que es una especie de borra, formada de los pelos oscuros y sedosos de ciertos helechos arborescentes de java. No es una novedad, pues Sivón en 1,873 lo cita y el

primero que empezó á usarlo fué Cantani. El botánico Dutailly, dice que lo llamaban el cordero de Esciccia, un pretendido animal, que era originario de la china. Se le atribuye á éste, virtudes medicinales singulares.

Kenpfer redujo estas fábulas á su verdadero valor y probó que el tal animal era un helecho acostado horizontalmente en el suelo y soportado ó sostenido por algunas raíces que simulaban toscamente las patas de un cuadrúpedo. Este animal de los antiguos no era más que el Perghawar Djambi cuyo valor en las hemorragias era ya conocido.

Los análisis del perghawar, han indicado que contiene una resina y algo de ácido tánico, su poder higroscópico es enorme y

compañía de la Farmacia.

Sea lo que fuere, aplicado sobre una herida detiene la hemorragia.

En el comercio se halla preparado con el nombre de Penghawar Djambi de Merck, y en las epistaxis, se hace aplicaciones locales de dichos hilos vegetales que favorecen la coagulación con su presencia y por ende detienen la hemorragia. No hay inconveniente alguno en usarlo en cualquier herida y su uso no trae aparejado ningún peligro.

147

HISTORIAS CLINICAS.

La observación primera que hice de estos enfermos queda consignada en las primeras paginas de este trabajo.

El segundo enfermo que tuve ocasion de ver fue en el Hospital Civil de Vizcaya, Barrio, se trataba de un niño que tenia como unos seis años proximanente, se llamaba Eusebio.

Sin causa apreciable sufre el chico una violenta epilepsia. Se llama al medico, y consigue detenerla a duras penas, y como era tan violenta y sospechando sin duda que la cosa era grave, en cuanto volvió a surgir le mando al Hospital. Ingresó el niño el día 6 de Diciembre de 1915 en la sala del Dr. Laguna.

Este niño desde pequeño ha sido muy delicado y muy débil. Alto, delgado tuvo escarlatina y sarampión, años atrás. En la región preauricular izquierda sufrió una mordedura de un perro, herida que sangró muchísimo y que evolucionó muy lentamente hacia la curación porque sangraba al menor frotamiento. El menor traumatismo, la menor herida, eran ocasión de pérdidas sanguíneas considerables y llama la atención el hecho de que, en su familia no aparece ningún pariente que pueda ser considerado como afectado de diatesis hemorrágica. Recorriendo los antecedentes patológicos de la familia del enfermo, sus miembros son sumamente fecundos y pagan un fuerte tributo al cáncer. En efecto, el padre tiene un cáncer de la próstata, el hermano de su madre de cáncer del

149

table y cuatro tíos varones y hembras de cucumbes á la
misma enfermedad .

UNA vez en esta poblacion fue llevado a un espe -
cialista de estas enfermedades , quien intento colibirle
le la hemorragia por los medios usuales, sangraba el ná -
do de la fosa nasal izquierda ,alli se dirigió el tratamé -
niento ,primero con perla de nitrato de plata, y luego con
terno cauterio .Al ver el medico que la hemorragia en vez
de pararse se aumentaba y despues de insistir varias veces
hizo un taponamiento que dió resultado, apreciable. Pero al poco
tiempo la otra fosa nasal, comenzó á dar sangre, de ma -
nera que la nariz, la lengua, y los parpados en sus bordes

130

presentar entre pestaña y pestaña algunas gotitas de sang
re. El estado del enfermo decae rápidamente y presenta todo
el cuadro de una anemia grave. SE le administra cloruro de
calcio, el cual produce espasmos varios en los labios de la boca con
agua empujada. Mejora algo, pero el 12 de enero sufre
otra violenta hemorragia que dura desde las 6 de la tarde
hasta las 12 de la noche. Al mismo tiempo, en la cara
del enfermo se observa la eczema, de esta que esta se tiñe
de rojo vívido y que la vívida mordedura se entreaire, para
dejar salir sangre.

Al día siguiente al mediodía sigue en el fondo de
la cama en el estado . E. Como se observó en la tipografía

que obligó a ser llevado al Hospital, donde se le asignó una cama en la sala del Dr. Laguna, donde tuvimos ocasión de verlo; pues por ser un caso poco frecuente había despertado la atención de todos los médicos. EL niño no hablaba, tenía una respiración anhelante, pulso tenso, regularmente rápido, Perdia sangre por la nariz, por la boca por los ojos y tenía manchas azules, grandes algunas, como la palma de la mano, se encontraban esparcidas por los miembros, sin dolor, nada de fiebre. Era una vida que se extinguía en silencio.

El tratamiento usado fue de ergotina, por ingestión y por inyección. Falleció el día 27 de Enero, y poseó una vida que se extinguió por la perniciosa.

192

El tercer enfermo que obserbamos fue en la consulta de oto-
rino-laringologia. El 27 de Junio de 1915, nos le
presentó el Doctor Garcia Hormaeche. Se trataba de una joven
llamada Maria F. natural del mismo Bilbao y venia con el ob-
jeto de hacerse operar de una hipertrofia de las amigdalas, re-
gularmente voluminosas, peliculinas blandas, y como la enferma
no indicara haber sufrida anteriormente de inflamaciones per-
iodicas de las mismas, el doctor Hormaeche previos algunos tra-
tamientos con solución de cocaina, operó el lado izquierdo, usando
el amigdalotomo a guilhotina por las razones arriba apuntadas.

Una hemorragia considerable se originó, peculiarmente, por
el lado izquierdo y a lo que por se deba de la operación, y
que al ser detenido se ganó el tiempo necesario para

el primer certificado médico de Argentina. También se
 usaron el agua de las plantas de la especie de adonida, a la
 hora la hemorragia se fue haciendo intensa, continuaba así,
 y cuando se hizo uso del term. cauterio, así que nada
 mejorara en lo mas mínimo la crítica situación de la enfer-
 ma. En consecuencia se le hizo entrar en una sala de
 cirugía en donde, con la compresión digital de la amígdala
 con un pedruzco de hielo en la boca con la ayuda de
 el agua de caballo, consiguió salir el día veintiuno
 del mismo mes, bastante mejorada, para ser operada en
 mi primer día de hospitalización, el día veintidós de agosto.
 El día veintidós de agosto se le hizo la operación de
 extirpación de la amígdala con el uso de la técnica de

194

Esta joven de veinte años de edad, de constitución
delgada, regularmente alta, delgada de cabellos negros, de
peso 50 kilos (50 kilos) y estatura 1.60 metros. Presenta a la inspec-
ción una ligera asimetría facial, una palidez cianótica, en la re-
gión frontal hay una cicatriz debida a una herida contusa,
de unos 10 centímetros de largo, que cuando se la hizo,
salió mucho sangre por ella, y tardó en cicatrizar
más de seis meses por lo que se le grabó hasta. Co-
menció a trabajar a la edad de catorce años y se ocupó
de lavar y limpiar la ropa de los soldados de la línea.

194

Caso no comprende, de que de este accidente operatorio, se buscaban antecedentes hereditarios que pusieron en camino del diagnóstico ya sospechado. La madre de la enferma que cuenta actualmente cuarenta y cuatro años de edad y aparece con un aspecto casi senil, dice que ha tenido seis hijos, tres varones y tres hembras; que en cada parto padeció de hemorragias abundantes, que la duraban días y meses, dejándole exangüe, como muerta, aunque era atendida con toda minuciosidad por médicos y parteras; que su madre era una mujer que, por su parte, padecía también de hemorragias crónicas y abundantes al parto y que falleció a causa de una hemorragia durante el parto. El padre de esta mujer (abuelo de la enferma) era un hombre que falleció a causa de un hemorragia.

196

Nada de particular en el padre de Maria, hombre sano y fuerte de sesenta años, ni tampoco en sus ascendientes. De los seis hermanos de Maria dos presentaron accidentes hemorragicos en aquel forma por iguales causas operatorias. Uno de ellos un varon que actualmente cuenta doce años, fué operado de las amigdalas en este mismo hospital y todo un mes fué permanecer, usando diversos tratamientos para cohibir la hemorragia. Una hermana actualmente casada de veinticuatro años fué operada de lo mismo y corrió tambien peligro su vida. Tiene otro hermano de veintiseis años que sufre mucho á la menor herida, y hace poco, al ir á la corte de la navaja de afeitar y cargó de tal manera que se pudo notar en todo el dia.

Hay otro de sé en esta familia una hermana hereditaria,

... la vía materna y lo que es raro, que es extrinsecamente directa pues la abuela, la madre y los hijos son hemofílicos.

La enferma al salir del hospital, guardó cama en su casa, considerando la indicación de reposo absoluto que se le había dado. Pero al poco tiempo sintió al despertar una mañana que tenía sangre en la boca y en la garganta y poco después le sobrevino un vómito intenso abundante y sanguinolento, seguramente de la sangre deglutida desde la noche. Avigado el médico la manda ir de nuevo en el hospital donde se observó una anemia extrema, adinamia, vertigos, subidos de cabeza, pulso débil y casi filiforme y por fin lipotimia, no hay temperatura. Se le practicaron varias inyecciones de suero...

132

de ebullición fresca, traseca de leche en la boca, se le da también
cloruro cálcico al interior y se domina nuevamente la hemorragia,
se le da de alta el día once de Julio, recomendándole que siga haciendo
de uso del cloruro cálcico que se sujetara a una alimentación nutri-
tiva pero líquida.

El 18 del mismo mes volvemos a verlo en la enferma, en su estado
y continúa muy anémica, pero la garganta se encuentra casi cicatri-
zada presentando solo una pequeña mancha roja que se extiende has-
ta el velo del paladar del lado operado. El muñón de amígdala ha
cicatrizado bien. Le prescribimos jodato yodotánico con objeto
de fortificarlo, y también el cloruro cálcico.

El día 23 de Agosto de 1913, en la enferma, está ya más fuerte
y se le da de alta para su domicilio. El día 25 de Septiembre

vinos de la base de cloruro de calcio, y gotas de jugo de Bauhinia.

El paciente de esta enfermedad, según se describe, ha hecho durante la enfermedad, en algún caso de media hora y de su análisis de los granos de color rojo, la alta cifra de la relación glomerular que es de (1x280).

El paciente enfermo, lo vimos también en la sala de Dr. L. En un riñón de cuatro años llamado Natalio C. un niño de 10 años, se había formado la lengua en los dientes, y se había producido la hemorragia, con relativa facilidad mediante el uso del alcohol. Pero una semana después, saltando de nuevo la lengua, por alguna causa, se volvió a producir la hemorragia, y se volvió a producir la hemorragia.

... durante profunda y sostenida -
 ... hasta que entró en el hospital. Establecido el diagnóstico de he-
 mofilia por la impetibilidad y dolor que se sufren del enfermo; dice
 la madre preguntada a los doctores, que no existe antecedente he-
 mofílico alguno en la familia, que el niño ha sufrido en ocasiones
 algunas hemorragias y que si que ha costado bastante el exhibir la hemo-
 rragia a que daba lugar. La hemorragia de ahora, no había manera de
 corregirla ni con la compresión prolongada, ni con toques locales
 de suero anticlotinocéfalo y agua oxigenada. Se le ponen seis con-
 tinuas cúbicas de suero de serpiente fresco que casualmente había
 preparado el laboratorio de doctores honorarios. La temperatura ha
 bajado a 37.2 y el grado de coagulabilidad se exhibe un poco, el co-
 agulo es bastante firme, brillante, pulso frecuente, tenue,

siguiente.

En la mañana del día siguiente ^{en} se insiste en la compresión y en los to-
 quos de suroeste, antea de proceder por el lado que había otro y se ob-
 serva algún resultado. Se le pide toraxica empapada en alcohol
 de alcoholina al diluente y al poco tiempo se detiene la carga
 al enfermito consigue pasar una noche tranquila. El sitio de la
 hemorragia está cubierto con un algodón y se le aplica un poco de
 alcohol. Al día siguiente la hemorragia, de mayor intensidad, y en el
 cuerpo del enfermito se notan algunas subfusiones sanguíneas, así
 véase, repartidas de igual modo, desde la nariz ^{extensa} una que ocu-
 pa la región ^{nasal} ^{inferior} del lado derecho, ante ^é ^{tr} nuevo
 episodio, se aplica al lado de la izquierda, alcoholina, tintura de iodo
 y alcohol, agua oxigenada y se le aplica y calienta algo. Por

de ponerle se piensa en hacer la ligadura de la lingual, pero antes de poner en practica un medio tan grave, se decide aplicar en la lengua una piza de propiedad anti dta, para poder determinar el tiempo.

Al mismo tiempo se le aplica total 100cc. de suero glutinadon al 2 por 100 tiene la piza puesta 12 horas y al tratar de quitársela se nota que la sangre continúa saliendo y se le vuelve a colocar de nuevo toda la noche.

La sangre de este enfermo coagula en dos horas y veinticinco minutos. Su analisis dá el siguiente resultado

Globulos rojos.....	2,900,000
Globulos blancos.....	10,500
Relacion globular.....	1x270
Hemoglobina%.....	55
Mononucleares neutrófilos.....	57%
Polinucleares eosinófilos.....	0.66%
Linfocitos.....	40.33%
Formas de transición.....	2%

Se observan glóbulos rojos muy blancos, polinucleares, y muy

escasos glóbulos rojos nucleados.

Al día siguiente se le quita la pinza. La lengua sangra todavía un poco, pero se consigue detener la hemorragia por la compresión digital. Sin embargo, la punta de la lengua que ha aguantado la pinza está insensible como mortificada, y recubierta por una escara dura, negra, lo que significa que dicho tejido ha muerto por falta de riego. En efecto, el tejido muscular no vive arriba de once horas sin recibir sangre. Las ~~sf~~usiones sanguíneas, cambian de tinte. Se vuelven de rojo vinosas que eran al principio, azules, ~~ap~~izarradas, verdosas, amarillentas y concluyen por desaparecer sin dejar rastro alguno. Se continúa la medicación con cloruro cálcico y las inyecciones de suero gelatinado. A los cinco días se le vuelve a hacer otro ~~an~~álisis de la

164

sangre pues el chico parece que está mucho mejor. Y tenemos

Globulos rojos.....	3,800.000
Globulos blancos.....	29.000
Relación globular.....	1 x 131.
Hemoglobina%.....	65
Polinucleares neutrófilos.....	50%
Polinucleares eusirofilos.....	3.33%
Polinucleares basófilos.....	0.33%
Linfocitos.....	1.66%
Formas de transición.....	1.66%
Hematias nucleados.....	algunos..

Sin que nadie se aperciba de ello, la punta de la lengua, modificada por el termocauterio, la medicación hemostática local y sobre todo por la compresión prolongada, cae, tragandola el enfermo durante el sueño. No pierde más sangre y el niño se repone rápidamente, aumenta de peso (de 14 kilos a 15.800 gramos) y se le da de alta a mes. Hasta la fecha no se ha presentado novedad alguna en el muchacho.

El quinto enfermo que vimos ingresó en la Clínica el 21 de Abril de 1.915. Se trataba de un individuo de seis años de edad. Nació a término y bien en un parto normal. Es el quinto hijo. Fué criado al pecho hasta el cuarto mes, después se le dió alimentación mixta hasta los catorce meses en que le destetaron. Sus primeros dientes aparecieron a los nueve meses, anduvo al año y medio, se llama Heliodoro. I. Ha tenido sarampión a los tres años, tenía marcada tendencia desde pequeño a perder sangre por las heridas insignificantes que se producía. Teniendo tres años, a consecuencia de una caída, se le produjo una hemorragia gingival que duró ocho días, siete meses después cae nuevamente y se secciona el frenillo de la lengua, dá gran cantidad de sangre y una enorme dificultad para deglutir. A los cuatro años se suelde la lengua y esta vez ingresa

en la sala en que lo vimos por segunda vez, dura la hemorragia muchos días, a pesar del tratamiento que con él se siguió, perdió mucha sangre y necesitó tres meses para reponerse. Estando aun en cama en buen estado general ya, se mordió voluntariamente la lengua, y sufrió una nueva hemorragia que lo dejó en pésimo estado, á tal punto, que á pesar de todos los cuidados que se le prestaron, se llegó á temer seriamente por su existencia. A más de las hemorragias arriba citadas cuenta la madre del enfermito, que cualquier contusión le produce grandes equimosis que tardan quince días ó más en desaparecer.

Ingresó el niño en esta sala con motivo de una nueva hemorragia, que se le produjo por que hace algunos días ^{ya} comestó á nivel de la arcada inferior derecha. ha perdido mucha sangre, pero

no tiene fiebre y presenta ese tinte pálido, azulado tan característico de estos enfermos, tiene pulso rápido, regular, y tenso.

Averiguando sus antecedentes hereditarios, podemos afirmar el diagnóstico de hemofilia familiar. Una hermana del enfermo a la edad de un año, después de una pequeña herida que se produjo jugando con una tijera, en la oreja superior, tuvo tal hemorragia que le produjo la muerte en trece días. Otro hermano a la edad de veinte meses sufrió en la rodilla un golpe, y consultado un Médico le curó, pero como no mejorara lo llevaron al Hospital, donde decidieron operarlo y falleció en la sala de operaciones.

En la sala se le instituye al enfermo un tratamiento de cloruro cálcico de tres gramos diarios, se le hace una inyección de sulfato de calcio, al día siguiente y al día siguiente al día se

ante el diagnóstico por el cual se producía la hemorragia y esta se detiene y seguimos con el tratamiento de suero de caballo, alternando con el suero gelatinoso cálcico y toques de antefitina en el lugar de la hemorragia. Mejora rápidamente y se le da el alta el día 2 de Mayo sin atrevernos a practicar el análisis de sangre por temor a que por el pinchazo sangrara, pero el chico marchó muy bien y muy mejorado.

El sexto enfermo que vimos era un chico de cinco años, Juan C.. En sus antecedentes hereditarios tenemos: Abuelos paternos sanos y vivos. De los maternos sólo vive la abuela, quien relata que tuvo un hijo que a los cinco años, por efecto de la rotella, fue llevado a un Hospital, pero al salir volvió a ser atacado por la rotella, etc.

que motivaron una hemorragia que no pudo cesarse y que determinó la muerte del enfermo. La abuela tuvo cinco hijos, uno de ellos es la madre de nuestro enfermo, otro falleció, que murió de una enfermedad intercurrente y que padecía también frecuentes hemorragias, motivadas por cualquier herida. Los padres del enfermo son sanos, sin trastorno hereditario ninguno. Han tenido cinco hijos, viven tres y el único hereditario es este.

En los antecedentes personales, tenemos. Niño nacido a término, parto normal, criado al pecho, sin novedad alguna, hasta la edad de un año, época en que los padres comenzaron a notar que el menor empezaba a ser capaz de producirle grandes equimosis que generalmente tardaba en resolverse. A los dos años y sin causa aparente, sufrió una epistaxis doble, rebeldes y se atendió por un

del colitis por el tipo de heces así de varios hemostáticos,
 se decide por el uso de la ligadura de las fosas nasales que
 dió una resoltado a este caso. Un año más tarde acusa dolor en
 el tobillo izquierdo. Hay un grado de la articulación, se la hace
 curar y cura á los siete meses. Poco tiempo despues, en una caí-
 da, se produce una herida en el fróntulo del labio y debido á la
 gravedad de la hemorragia, se le hace ingresar en el Hospital, don-
 de es atendido durante tres meses, con los sueros kinógenos. Nue-
 tros no hemos tenido ocasión de ver el enfermo entonces, pero re-
 fiere, que el caso era desesperante, pues la hemorragia se re-
 sistió á toda tentativa y se curó al fin con las inyecciones
 de suero fósforo-limpio al punto de la más última recurso.

191

del 15 de Julio, por haberse caído un diente, que le hace su-
frir una hemorragia considerable y los padres alarmados por la
experiencia lo tratan a distancia. Se practican lavados bucales
con aplicaciones calientes divergas, agua oxigenada, se le tapara el
alveolo, se le pone suero, adrenalina etc. etc. y poco o ningún re-
sultado se obtiene. Al día siguiente, se le inyectan 10 cc cúbicos
de suero de caballo, desde que se repite varios días, al mismo tie-
po que se instituye tratamiento interno por el cloruro cálcico. El
cálculo se refiere bastante, la hemorragia cesó. La temperatura sube des-
pués de cada inyección a 39 grados, pero este desaparece y es la de
alta a los días de Agosto y sube que se la fiebre está bien.

El óptimo enfermo es un joven de veintiseis años llamado Juan C, soltero. Antecedentes personales: a los 11 años tuvo paludismo, fiebres tifoideas de las que curó con la quinina. Antecedentes hereditarios, sin importancia.

La enfermedad actual comenzó hace tres meses, estando el enfermo trabajando en el campo se le presentó una epistaxis violenta de ambas fosas nasales. Se repitió varias veces y se le deteriora a las pocas horas. Hace como un mes comenzó a perder sangre por las orinas, en gran abundancia y se dirigió a un Médico quien le mandó tomar a gotas un medicamento que no sabe el nombre que sería. Se mejoró poco y continuaba perdiendo sangre, fue adelgazando, perdiendo fuerzas, y en tal estado, ingresó en el Hospital el Junio de 1916. Como resultado de la enfermedad se han observado los siguientes síntomas.

173

Al ingresar al hospital el enfermo una palidez enorme, con un ligero tinte sub-icterico que interpretamos como un residuo del paludismo. A la inspección se presenta cada anomalía. A la precordial se delimita el tazo ligeramente más grande que el normal. Las válvulas se golpean bastante intensamente. No hay turbulencia en ellas, pero presentan una orla viscosa, y viéndose pasar la sangre sumamente fluida. El mismo día se le administran diez y siete gramos de suero fisiológico, se le da una poción con cloruro cálcico y se le ponen también diez y siete gramos de suero antidiftérico, por no haber suero de caballo limpio y fresco. No cesa de sangrar. Se le pone ergotina, sin resultado. Esto se hace una y seis veces y nada se consigue. Se le lava la herida con agua oxigenada, para limpiarla, pues había un coágulo que se había formado; se le pone una gasa de algodón.

134

células y se obtiene resultado alguno. Se trata de hacer el
 unido de sangre y pincelada en el dedo medio de la mano, apóyese
 de algunas gotas rojizas, apóyando la pulpa del dedo, á veces de
 plasma sanguíneo, teñido de estrías rojizas. El recuento de globulos
 de 960.000 rojos y 2,000 blancos. En las preparaciones frescas se
 ven las células rojas líindas, algunas en forma de biscochos, otras
 entredadas, otras ovales. La hemoglobina escusísima.

Se le vuelve á poner sobre gelatinado cálcico, pero en
 vez de inyectarle 50 cc cálcico por e inyección lo inyecta 150.
 Al día de la temperatura hasta 40 grados, al día siguiente, llega á
 ochenta en dos días (esto sería debido acaso á la extinción
 de una reacción leucocitaria que despierta la gelatina). Hay algo
 de líquido, en la parte superior de la cámara. La temperatura

179

alir, con el que se coagula el suero, cosa que antes no ocu-
rria, y al momento de los espantos donde ha salivado el en-
fermo, la sangre que ha salido se coaguló completamente. Presenta
una cara muy deherida, nariz afilada, etc. etc. El enfermo habi-
endo estado, tibia de la parte del sitio donde se le inyectó la ge-
latina, pero no hay dolor ni edema local ninguno.

A partir de este día la temperatura vuelve a la
normal, y al día siguiente, por espacio de diez, se le continúa ha-
ciendo más inyecciones de suero gelatinoso cálcico de 50 c. c.
de cada una, con lo que se consigue que el enfermo se saque
bien.

El día 10 de mayo se le inyectó 50 c. c. de suero cálcico.

116

Se le falleció el día 30 de Julio de este año.

Se le practicó la autopsia y no se encuentra nada de particular, como se vea la palidez de los diversos órganos y el tamaño algo aumentado del hígado y del bazo.

177

CONCLUSIONES

---:---:---:---:---:---:---:---:---:---:---

Como se habrá visto en el trabajo pocas son las conclusiones y cosas nuevas que de la hefilia se puedan establecer y decir. Cada autor que la ha tratado ha tenido una manera de pensar, unos puntos pasados como todos y otros diferentes:

La hefilia es un trastorno orgánico que asienta preferentemente en el sistema cardio-vascular y su contenido, la sangre.

Son todos los hefilicos seres muy pobres orgánicamente considerados. Son unos degenerados, que al margen del sistema circulatorio, ésto es, que al margen de la circulación, los líquidos del

...revisado.

La naturaleza de ellos en los degenerados novicios por este procedimiento de degeneración sucesiva y progresiva, y así tenemos: los del grado de la sensibilidad, **Históricos**; de la motilidad, **Epilepticos**; del grado de una y de otra, **Histero-Epilepticos**, los idiotas, los imbeciles y estos son infecundos casi siempre; con lo que la naturaleza ha pecado y ha matado este árbol genológico. Pues bien; degenerados pensamos que son los lunáticos y de las sífilis de las ya, por que el degenerado vive que hace en las arterias, capilares, venas y su sangre en las células de los lunáticos, está corrompido casi irremediablemente, y en parte cuando se ve en la...

lo que la naturaleza se ha librado de unos seres que orgánicamente
están para muy poco, y no podrían soportar las duras exigencias
y penosos trabajos, que en la vida sólo es necesario sufrir y conlle-
var, para vivirla.

Se puede modificar bien poco la constitución de estos seres
tan enormemente tarados y tan mal hechos en un sistema orgánico,
precisamente en ^{que} es muy difícil, poderle relevar del constante
trabajo que tiene que desarrollar y hacer que con cuidados ex-
quisitos, se modifiquen sus vasos. Buena será, sin embargo, cuidarles
cuanto más mejor, procurar que su alimentación sea muy reparadora
y rica en sales de cal, para que nunca le falten á la economía en
todos los menesteres, en que de ellas usa y que le sobran siempre

para las necesidades estas de la coagulación de la sangre.

En otros degenerados podemos acudir para modificar un tanto la tendencia á que la degeneración continúe en aquél árbol genealógico á distintos procedimientos: en los muy nerviosos, en los Histéricos, cuando intenten casarse, se les aconsejará que busquen compañero ó compañera cuya constitución ó temperamento, sea distinto al suyo, tenga cuanto menos posible sea (quien no tiene algo) de esta desastrosa degeneración; un temperamento sanguíneo, un temperamento muscular (v. Letanendi, los temperamentos) los ejercicios físicos etc. etc. pueden ser maneras para modificar esta tendencia, ó por lo menos para alargar el plazo en que aquél ó aquellos sujetos, se habrán de extinguir y desaparecer.

101

Para en los hemofílicos no tenemos este ni otro recurso, pues el que nace hemofílico vive y desgraciado para toda la vida que será corta, y si vive y tiene descendencia, tiene también la triste suerte de legar a sus descendientes tan penosa enfermedad, casi seguramente

En cuanto al tratamiento, escasos son los medios con que contamos; medicamento seguro y eficaz no hay ninguno, porque la enfermedad es de tal condición, que será muy difícil, sino imposible, encontrar agente alguno que modifique la enfermedad en estos sujetos.

Te daremos una fe en suero de caballo fresco, si es posible, cuando sea fácil, de su uso hablaré al padre mejor que a nadie otro

122

telas las indicaciones , como que es el recurso maximo que se puede aspirar en esta enfermedad..... El suero gelatinado y calcificado aplicado de la manera que atras dejamos apuntado, sera excelente recurso tambien, cuando no contemos con otro medio , ademas sera buen coadyuvante del anterior, podremos simultaneamente las inyecciones de uno y otro, asociacion de la que obtendremos magnificos resultados.

Victor Bustamante
[Signature]

187

BIBLIOGRAFIA

Ed. Mertz et G. Simon—Thérapeutique Médical d'urgence, 1937

Leveil—Bibune Medical, n° 2, 1937

Leveillé—Bibune Medical, n° 3, 1937

Semaine Médicale—n° 42, 1937, XI Congrès Français de Médecine Interne

Journal des Praticiens n° 42, 1937

Gazette Médical, Paris, n° 4 avril 1938

G. Simon—Recherches sur l'hémophilie, 1874

Granddier—Die haemoph., oder die Blutkrankheit, Leipzig, 1855, et
Schmidt's Jahrbucher, Leipzig, 1855

Schleimann—Ueber die dispon. and haemorrhagies perniciosas hereditarias. 1831.

Quadrat—Oesterr. med. Wochenschrift, 1841

Schulz—De idiogastropasia haemorrhagica. 1844.

Udo—Deutsche Klinik 1850

184

Reiver—Heber haemophilia, disc, inaug, 1880

Aosmann — Die haemophilie, disc, inaug, 1880

Beinell Coates—North American and Surgical JOURNAL PHILADELPHIA

Hisfrans—Seances Academ, must Sep, 1887

Latour — Hist, phil, et medical des causes essentielles, immediates et prochaines des hemorrhagies 1.888.

Revue Medical, 1.888.

Gazette Medicale de Paris 1.888 (article de Dubois de Neufchateau sobre haemophilie et reumatisme)

Archives Medie, 1841; (Cardieu & Diatesis hemorrhagica et y defiores articulares)

Franlus — Saint Louis Medical and Surgical Journal, 1888

SABINSON—Lancet, 185, pag, 236;

127

Darwin--Guy's Hospital Reports, 1868.

Marshall--Medical Times and Gazette, 1. 1870.

Wickham Legg--St. Bartholomew's Hospital Reports, 1871, p. 23.

Waterhouse--British Medical Journal, 1870.

Berhard--de l'Académie de Strasbourg, 1851.

Reau--Thèse de Paris, 1861.

Lyon Medical, 1871-72.

Gazette Hebdomadaire, 1872.

Berlin Medical 1872.

Wachsmuth--Die Blutkrankheit, Magdeburg, 1849.

Lange--Oberheinde's Zeitschrift, 1851.

W.W. Ke...--Traité de l'Anémie, Paris, 1851.

W...--de l'Académie de Strasbourg, 1844.

180

Gillette--Cours théorique de pathologie, 1853.

W. Ebstein et J. Schwabe.--Tratado de Medicina clínica y terapéutica.

Sabatier--Mémoires de la Société Médic, et Chirurgie de Bordeaux, 1866

G.M. Debove et A. Saillaud--Traité élémentaire de clinique médicale, Paris. 1.905.

M. Langlois--Maladies de l' Oreille du Nez du Pharynx et du Larynx.

Carnot P.--La Médication Hémostatique--Paris enero 1903.

Ch. Debarre--L'Heredité-normale et pathologique--Paris febrero 1910

Pifero H.--Curso de Fisiología experimental--Programa Sumario, 1908-

Buenos Aires.

Ribot--Accouchements, pag, 100.

X Arceles et Ch. Margue --Précis de thérapeutique.

Bouvier --Gynecologie, pag. 133.

187

Baltazar--Patologie I tome, tome II, paginas 113 y 157. Hago

Hayen--Du Sang---

Max Khane--Patologia I tome---

Pasalaquer---Tramite de la hemofilia, con el suero antidifté-
rico,--1.908.

CCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCCC

WWWWWWWWWWWWWWWWWWWWWWWW

OOOOOOOOOOOOOOOOOO

SSSSSSSS

W

Admirable
W. Poterian

Admirable
G. O'Carroll

Admirable
L. M. Mason

Admirable
Cajal

20 Octubre de 1968

Verifico el ejercicio del grado de
Doctor y fui calificado de Aprobado

Alfredo Rodríguez F. Heier
~~Alfredo~~

Trinidad

~~2~~ vocal
~~3~~ Ocaña

~~Alfredo~~
~~Alfredo~~