

## A PROPÓSITO DE LOS QUISTES ESENCIALES DE LOS HUESOS

por el doctor

**J. TRUETA RASPALL**

Cirujano del Hospital de la Santa Cruz y de San Pablo

Ningún tema tan debatido y al propio tiempo tan ignorado, como el que atañe a la naturaleza de las distrofias óseas fibro-quísticas. De manera persistente, van apareciendo trabajos escritos en todos los idiomas, con el único objeto de aportar datos en favor de una de las numerosas hipótesis emitidas, para explicar el proceso de regresión ósea.

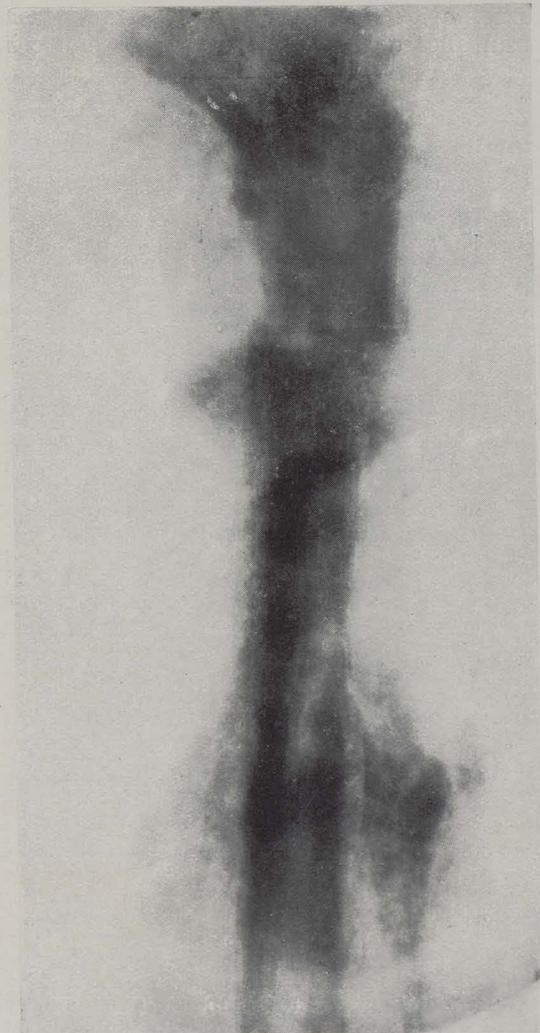
Nos desviaríamos de nuestro propósito si intentásemos recopilar en este artículo la serie de teorías que pretenden hacer luz en tan oscura como interesante materia, y remitimos al lector que por ello sienta interés, a las numerosas y más completas monografías que, especialmente en estos últimos tres años, han ido apareciendo. Es preciso hacer constar que las disparidades de criterio, tan marcadas en esta índole de alteraciones, vienen motivadas por el desconocimiento de los mecanismos íntimos que rigen la formación del tejido óseo y del metabolismo de la cal. No es, pues, de extrañar que, partiendo de criterios físico-patológicos distintos, se llegue a conclusiones dispares; en el estado actual de nuestros conocimientos no tenemos, ni pruebas suficientes para negar la veracidad de una hipótesis, ni datos que nos permitan atribuir a una sola causa la producción de tales trastornos.

Observaremos también que, con la aportación de nuestro caso, no venimos a aumentar el número de las teorías existentes y sí a contribuir al refuerzo de uno de los criterios que, no por haber sido de los más discutidos, cuenta con menos capacitados defensores.

\* \* \*

Cuando en 1891, von RECKLINGHAUSEN describió, por primera vez, una enfermedad especial de los huesos, cuyas características eran las de una «osteítis fibrosa deformante, con formaciones quísticas y tumores múltiples», supuso que esta afección, de marcha progresiva e invasora, era de naturaleza inflamatoria, a corroborar lo cual venía, según él, el dolor que suele acompañarla. La persistente negatividad de los exámenes bacteriológicos, practicados en los tejidos afectos de distrofia fibr-

quística (prescindiendo del único caso de BIGNAMI), ha obligado a desechar la teoría tóxico-infectiva.



Radiografía núm. 1

Dres. Comas y Prió. Practicada bajo un vendaje de yeso, hace 10 años

no admitida hoy casi por nadie.

En cambio, son varios los autores que compar-

ten el criterio de STUMPF, según el cual esta afección es debida a un trastorno metabólico de la cal, parecido al raquitismo, y entre ellos, PFEIFFER y KEHER, han podido observar en sus enfermos estigmas evidentes de esta enfermedad.

Mientras tanto, los americanos GESCHIKTER y COPELAND, de Baltimore, publican su curiosa teoría: los quistes óseos, serían la última fase de la evolución curativa de un tumor, cuyo primer estado daría nacimiento a las distintas formas de distrofia fibrosa: la proliferación de los osteoblastos gigantes. El «*primum movens*» de esta metaplasia, radicaría en un trastorno de la vascularización, consecutivo a un trauma. ¡Lo más impresionante de este trabajo, es que se basa en el estudio de 400 casos!

Otras variantes de la teoría traumática, son las sustentadas por los alemanes POMMER y, más recientemente, HOFMEISTER, quienes creen que los quistes solitarios son consecutivos a traumatismos, y los múltiples dependen de trastornos endocrinos.



Radiografía núm. 2  
Dres. Comas y Prió. Examen roentgenológico, dos años después del anterior

Los experimentos realizados en cobayas por este investigador, como los anteriormente llevados a cabo por LEXER, no han conseguido la producción de ningún quiste, a pesar de irradiar intensamente el hueso trepanado. THIEMKE, BENEKE y otros comparan las ideas de POMMER.

Desviación funcional del mesénquima osteoblás-

tico embrionario, para BRAIZEW, según el cual, al formarse médula fibrosa capaz de proliferar y constituir hueso de estructura incompleta, puede, con ocasión de una hemorragia intraósea, generar la cavidad quística.

Por fin, los numerosos sustentadores de la teoría hormonal, los que a su vez defienden la primacía,



Radiografía núm. 3  
Dr. Pinós. Obtenida al ingresar en la Clínica

en el trastorno, de distintas glándulas de secreción interna: SCHMORL, MANDL y OPPEL, han publicado casos de distrofia, en los que existían tumores de las paratiroides y que curaron, o mejoraron, con la extirpación de los mismos, mientras que ERDHEIM considera tales alteraciones paratiroides, como hipertrofias de compensación, consecutivas a la osteofibrosis. FRANGENHEIM, ha observado concomitancias con disfunciones suprarrenales y por último, el Prof. MARRO, del S. de Cirugía de San Vito, ha conseguido un espléndido resultado terapéutico, con el injerto de ovario, en una mujer amenorreica.

Además, existen casos publicados en los que se observa una concomitancia de la distrofia fibroquística, con otra afección ósea más o menos sistematizada. BRUNSCHWIG, de Chicago, ha observado un caso de coexistencia con artritis deformante. V. ORATOR ha podido estudiar la coincidencia con la condromatosis generalizada del esqueleto y nosotros mismos tenemos en curso de observación un caso en el que se hallan, simultáneamente, un proceso de osteofibrosis y otro de exóstosis osteogénicas generalizadas.

Podemos, pues, sacar la conclusión de que estamos muy lejos de tener esclarecido el punto donde radica el fallo, en el mecanismo regulador de la nutrición del tejido óseo, o cuando menos, hemos de aceptar que, por un hecho patológico, puede romperse uno cualquiera de los eslabones de la cadena: paratiroides, lóbulo posterior de la hipófi-



Radiografía núm. 4  
Dr. Ribas Isern. Transcurrido un mes de la intervención quirúrgica

sis, ovario, suprarrenales, simpático, parasimpático, vasos...

En pocas palabras podemos sintetizar los únicos puntos en que las distintas escuelas andan de acuerdo:

1.º Parecido anatomopatológico de las distintas distrofias óseas: enfermedad de Recklinghausen («osteítis fibrosa deformante con formaciones quísticas y tumores múltiples») y de la afección de Mickulicz («enfermedad monoquística de los huesos largos») hasta el punto de ser considerada por muchos, como una sola entidad nosológica; y un próximo parentesco, también anátomo-patológico, con la enfermedad de Paget, aunque ésta no llegue a constituir cavidades quísticas.

2.º Benignidad de las formas localizadas: enfermedad de Mickulicz.

3.º Malignidad de las formas generalizadas: enfermedad de Recklinghausen.

\* \* \*

En ocasión del Congreso de Cirugía de Breslau, del año 1904, MICKULICZ describió, de manera brillante a la par que didáctica, un tipo de alteraciones que ya había sido observado, a finales del siglo XIX, por SONNENBURG y KONIG y cuyas características eran las siguientes:

1.º Afección que aparecía en pleno período del crecimiento.

2.º Que radicaba en el bulbo de los huesos largos de los miembros, especialmente en la vecindad de la epífisis más fértil.

3.º Un traumatismo marcaba la iniciación del trastorno, ajeno a toda naturaleza neoplásica.

4.º Formación quística solitaria, con hueso enfermo parecido al descrito por RECKLINGHAUSEN, alrededor de la cavidad.

La mayoría de estas conclusiones han llegado, hasta nuestros días, tal como las resumiera von MICKULICZ hace un cuarto de siglo. Sólo la que



Radiografía núm. 5  
Dres. Ribera y Cambra. Último examen, realizado a los tres meses y medio de la operación

se refiere a la causa desencadenante de la distrofia, se ha visto discutida, hasta tal punto, que son hoy minoría los cirujanos que aceptan el origen traumático del trastorno.

Nosotros hemos tenido ocasión de estudiar un caso típico, en el que, a consecuencia de un traumatismo importante, apareció una enfermedad monoquística y cuyo reportaje clínico y radiográfico vamos a emprender a continuación.

## HISTORIA CLINICA

Muchacho de 17 años, sin antecedentes familiares patológicos importantes. A la edad de 7 años, al caer de un metro de alto, se produjo la fractura del tercio superior del fémur derecho, que fué tratado con la colocación de un apósito enyesado, mantenido por espacio de 50 días, al cabo de los cuales le fué retirado, hallándose la fractura completamente consolidada. Dos años más tarde y en ocasión de hallarse jugando, sin que mediara ninguna causa de orden externo que la justificase, sufrió una nueva fractura, en el mismo sitio que la anterior. Practicado un examen radiográfico, le fué colocada una extensión continua que en 60 días permitió una buena consolidación.

Desde entonces, hasta hace unos diez meses, no ha tenido más molestia que un ligero dolor, vago e impreciso, en la región subtrocantérea, correspondiente a la zona de las antiguas fracturas; pero desde esta última fecha, empieza a sentir algún dolor más persistente e intenso, hasta que, con ocasión de un paso en falso, siente un crujido acompañado de un notable aumento de las molestias, que le obligan a un reposo absoluto.

El examen clínico de la extremidad afecta, pone de manifiesto la existencia de un acortamiento de un centímetro y medio y de un abultamiento de la región subtrocantérea, que por su dureza e inmovilidad, puede afirmarse que forma cuerpo con el fémur.

Examinando un viejo clisé radiográfico, sacado con ocasión de la primera fractura (radio núm. 1), pudimos comprobar que en aquella fecha ninguna alteración de la estructura ósea podía ser invocada como causa de la fractura, la que por otra parte, fué consecuencia de un traumatismo de bastante intensidad. Pero, en el examen radiográfico verificado con motivo de su segunda lesión, (radio núm. 2), puede observarse que la línea de fractura se halla agrandada por una cavidad quística de notable volumen, causa evidente de la producción de la misma, ya que como hemos dicho anteriormente, el muchacho no sufrió ningún trauma en la citada extremidad.

Con este antecedente, y sabiendo que el único tratamiento a que se le sometió en aquella fecha fué una extensión continua, no era aventurado suponer que, los actuales trastornos, obedecían a la persistencia de la misma formación quística.

Un nuevo examen radiográfico se encargó de demostrarlo, poniendo, además, de manifiesto, la presencia de una fisura en la pared del quiste, lo que explica el último período de sufrimientos (radio núm. 3).

El diagnóstico no ofrecía, pues, dificultad alguna. Nos hallábamos delante de un caso que encuadraba, perfectamente, en la descripción hecha por MICKULICZ, de enfermedad monoquística de los huesos largos.

Practicóse, además, un examen de la calcemia, cuya tasa — método de KRAMER —, dió una cifra de 10'4 milig., por lo tanto, normal.

El metabolismo basal, dió una cifra algo baja, pero sin salir de la normalidad.

Habiendo eliminado la posibilidad de que se tratase de una afección de índole general, propusimos el tratamiento cruento, que consistió en practicarle, bajo anestesia etérea, con Ombredanne, una incisión amplia de la cavidad quística e intenso legrado de la misma, extrayendo unos 20 cc. de un líquido pastoso, gris-amarillento, y colocando dos injertos ósteo-periósticos de tibia. Cierre sin drenaje.

Curso postoperatorio, completamente normal.

El examen de la substancia extraída del quiste, dió por resultado encontrar una materia amorfa, con escasas células y algunas fibras de tejido conjuntivo.

Sucesivamente se han practicado nuevos exámenes radiográficos, por los que se ha podido seguir la marcha de la repleción del quiste, por tejido óseo de nueva formación.

\* \* \*

Los comentarios que nos sugiere este caso, cuya importancia radica en el hecho de poseer un examen radiográfico, del tiempo en que no existía ninguna formación quística en el hueso, casi se hallan de más. Es preciso, de todos modos, remarcar unos cuantos puntos, a manera de síntesis.

Hemos de desechar, en absoluto, la creencia de que se tratase de un callo *soufflé*, consecutivo a la primera fractura, ya que la posterior evolución y la persistencia del quiste, no cuadran con la enfermedad del callo. Tampoco se ha producido en este caso, la curación del quiste al consolidar la fractura, hecho que se observó en los enfermos de JACOB, ETTORE y otros varios.

¿Podemos, después de lo que llevamos descrito, aceptar la influencia de causas de índole general, en el desarrollo de esta afección? Nos parece evidente que no.

Por una parte, la ausencia de antecedentes patológicos personales y hereditarios, y la normalidad de la calcemia y metabolismo, nos permiten considerar al paciente, como libre de trastornos generales, y por otra, la aparición del proceso, después de una fractura, así como la nula tendencia invasora del mismo y su benignidad, vienen en apoyo de la tesis de von MICKULICZ, sobre el origen traumático de la enfermedad monoquística del bulbo de los huesos largos.

Si tenemos en cuenta que el aspecto anatómo-patológico de las dos distrofias quísticas de los huesos, localizada y generalizada, es el mismo y que, en cambio, son dispares los pronósticos, dada la tendencia invasora y progresiva de la una y el quietismo y benignidad de la otra (MICKULICZ tiene casos curados, con una simple puntura y aspiración del líquido del quiste), podremos deducir que la gravedad de esta distrofia, no depende de la lesión ósea en sí, sino de la causa que la motiva por lo que, cuando se trata de la consecuencia de un trastorno local, de índole circulatoria, producido por una fractura, puede realizarse la curación consecutivamente a otra fractura, a un legrado o a una sencilla punción aspiradora, y en cambio, si la enfermedad es generalizada, la alteración anatómo-patológica, dependerá de un trastorno en el complejo endócrino-simpático, cuyo mecanismo dirige y regula los intercambios nutritivos del tejido óseo. Hecho que hace comprensibles los buenos resultados obtenidos con paratiroidectomías unas veces y con injerto de ovario en otra, abriendo un ancho campo a la terapéutica de esta afección, hasta hace poco tiempo fatal.

Cuando los conocimientos sobre la fisio-patología del metabolismo del calcio, sean lo suficientemente amplios y los métodos de investigación de la química biológica de los tejidos, hayan progresado en relación con aquéllos, es probable que consigamos poseer una terapéutica eficaz para cada caso, que permita al cirujano esgrimir sus armas, contra tan triste y dañino trastorno, con mayores posibilidades de éxito que hasta hoy.

## RÉSUMÉ

La publication de ce cas est un appui de la these de von MICKULICZ, d'après laquelle, la nature traumatique des kystes essentiels localisés des os longs, est indiscutable. Le fait de posséder un examen radiographique antérieur à l'apparition du kyste et de survenir celui-ci, comme conséquence d'une fracture, donnent au cas décrit, l'importance d'une véritable preuve. L'équiparation de cette maladie avec celle de Recklinghausen, ne doit pas persister. La malignité de celle-ci et la circumscription et développement lent de l'autre le demontrent clairement.

## SUMMARY

The publication of this case, is an a'le for the thesis of von MICKULICZ, accordingly to same, the traumatic nature of the localised essential kysts of the large bones, is indiscutable. The fact of possessing a radiographic examen made before the kyste was operated and before its formation, as a consequence of ce fracture, gives to the discribed case, the value of a veritable proof. The equiparation of this illness mith with that of Recklinghausen, cannot persist. The malignity of this and the circumscription and slom slow developpement of the other proves it clearly.