

ENFERMEDAD DE MILROY

CON CUATRO OBSERVACIONES PEDIATRICAS

por el doctor.

EDUARDO G. CASELLI

Hospital de Niños de La Plata,
Servicio de Niños del Profesor Suplente de Pediatría
DR. EDUARDO G. CASELLI

Entre las afecciones caracterizadas por linfoedema crónico, se encuentra la Enfermedad de Milroy.

Se trata de un proceso extremadamente raro, siendo muy reducido el número de observaciones que se conocen hasta la fecha en la literatura mundial; de acuerdo a la bibliografía consultada, he podido anotar alrededor de once publicaciones.

Kust Glaser, cree que no debe haber más de 50 familias en el mundo, capaz de pertenecer a las características de la afección que me ocupa.

El primer caso de enfermedad de Milroy que se ha observado en mi país —República Argentina—, es el que presento en esta comunicación a través de dos hermanos de la misma generación y que he tenido oportunidad de estudiar en mi Servicio del Hospital de Niños de la Plata.

El hecho de ser el primero reconocido entre nosotros, me estimula a que exponga en detalle sus características clínicas, datos históricos, estudios anatomopatológicos, etiopatogenia, diagnóstico diferencial de los ademas de la infancia, evolución, pronóstico y tratamiento.

CUADRO CLINICO

La enfermedad de Milroy, conocida también por Enfermedad de Nonne Milroy, consiste en un edema especial que se le designa con el nombre de trofoedema, de localización prefesente en los miembros inferiores, afectando uno a varios segmentos de los mismos, ya de una o de las dos extremidades; generalmente abarca los pies y las piernas, hasta la altura de los gemelos o un poco más alto, aunque a veces el edema sube hasta tomar toda la pierna, hasta la arcada crural, pero nunca se extiende por encima del ligamento de Poupart.

Se ha observado, pero más raramente, trofoedema en los miembros superiores, como ser en las manos, como el único caso redactado por Herzberg, y también, pero en forma excepcional en otras partes del cuerpo: rostro, párpados, prepucio (como lo observado por Glaser, que abarcaba pies, piernas y prepucio), escroto, como el que yo describo en el caso N^o 1 de esta comunicación (pies, piernas y escroto).

El trofoedema termina en un límite neto, fácil de señalar hasta donde llega el edema y de donde se inicia la parte sana. En la enfermedad de Milroy, el edema es blando, dejando la huella de la presión del dedo y es indoloro. Las zonas atacadas, aparecen tumefactas, deformándolas, los pies toman aspecto de vejigas, las piernas pierden la forma agradable, para convertirse en grotescas y los dedos, si son atacados, impresionan como si fueran dedos de muñeca, pegados con hilo al antepie y como si fueran rellenos de aserrín.

Milroy define magistralmente las características de la enfermedad que lleva su nombre, en la siguiente forma: trofoedema hereditario, familiar, congénito, crónico, localizado, blando e indoloro. Se presenta desde el nacimiento o poco tiempo después, pero se admite que puede aparecer en el joven y hasta en la edad adulta; esta anomalía tiene carácter familiar, ataca a los miembros de varias genera-

ciones, como lo comprobara Milroy que halló 22 veces sobre 97 individuos que formaban seis generaciones de una misma familia. No tiene distribución topográfica exacta; pueden algunos familiares presentarse perfectamente normales y otros, en cambio, tener malformaciones distintas.

Para Milroy el trofoedema debe ser indoloro; así que no se admite como tal, el caso que describe Bloom en 1941, donde comprobó la aparición de igual anomalías en el párpado de una misma familia y en varias generaciones, pero esas personas sufrían repentinamente de empujes inflamatorios, dolorosos, con aumento de la tumefacción rubicundez, etc., a pesar que el factor hereditario era innegable.

Tampoco se acepta el presentado por Stern en 1942, donde la historia de la familia, reveló la tendencia hereditaria manifiesta, pero el enfermo sufría de inflamaciones a corto intervalo.

Otro carácter que distingue a la Enfermedad de Milroy es que se trata de un edema crónico, capaz de persistir toda la vida sin modificarse y hasta de agravarse en la pubertad.

En otros casos, en cambio, tiene tendencia a disminuir de volumen y a mejorar. Hay formas benignas que curan espontáneamente al cabo de unos pocos años. Según las condiciones de frío o de calor, es posible observar pequeñas modificaciones de volumen, pero esas variaciones son independiente de las distintas posiciones en que se coloque al miembro lesionado; puede estar con el miembro afectado levantado, que no se altera para nada la tumefacción. Cuando se efectúan masajes manuales, con cierta presión, se observa que la deformación desaparece transitoriamente dejando una piel que es demasiado grande para la zona que recubre y que tiene las características de ser lisa, suave, elástica, de color blanco rosado y de espesor y consistencia normales. La estructura y el tamaño de los huesos de los segmentos atacados de trofoedema son también normales. En esta enfermedad no se observan fenómenos vaso mo-

tores —como los que se ven en la enfermedad de Quinke— ni signos inflamatorios ni alteraciones de la secreción sudoral; además, las zonas afectadas tienen la temperatura del cuerpo.

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD

La primera descripción de esta clase especial de edema, fué hecha en Alemania por Nonne en 1890; dos años después, en 1892, Milroy de Norte América, hizo una descripción magistral de este proceso y en su estudio puntualizó los caracteres fundamentales: trofoedema crónico, hereditario. Osler, algo más tarde, presentó otro caso de igual naturaleza, y fué el primero en titular a ese proceso como Enfermedad de Milroy.

Meige, en Francia, en 1898, completó el estudio titulólo de trofoedema crónico, quien hizo una descripción más precisa, y agregó como peculiaridad saliente, la de ser blando e indoloro, que podía “asentar en uno o varios segmentos de uno o varios miembros, y que a veces persiste toda la vida sin perjuicio notable de la salud”.

Años más tarde, el mismo Milroy, presenta una observación hallada en la misma familia que 35 años antes describiera; con ese motivo efectuó un repaso general sobre el tema en el que emite nuevos conceptos.

En 1928, Stoesser, presenta otro caso: Apert en Francia, completa el estudio sobre este tipo de edema, agregando que la enfermedad de Milroy es más frecuente en el sexo femenino; que el tratamiento conocido hasta esa fecha, no reporta beneficio alguno, y que al enfermo no lo perjudica mayormente, produciéndole una molestia mecánica a la que termina por acostumbrarse.

En 1933, Lusignan y Faber, relatan otro caso y Ellis y Hall, añaden al estudio, exámenes de laboratorio, dosaje proteico en el líquido edematoso, presentando un caso, con una anomalía seguida en varias generaciones.

En 1935, Allen y Glarmeley, analizan 300 enfermos afectados de linfoedema, con el fin de cerciorarse si la

enfermedad de Milroy era tan rara como se consideraba en aquella época; lo cierto es que a pesar de la minuciosa investigación no hallaron ningún caso, a pesar que algunas observaciones tenían cierta apariencia, fueron deshechadas, porque la herencia no habría sido bien comprobada.

Hevberg en 1940, describe otro caso más, que luego fué seguido y completado su estudio por Rosemberg. En 1941, aparecen dos casos más; seguido uno por Bloom y otro por Stern. De estos dos casos a los que anteriormente me he referido, no han sido aceptados como auténticos de Enfermedad de Milroy.

Según Glaser, habría algunos casos más de enfermedad de Milroy en la literatura extranjera, pero que no se evidente el carácter hereditario que es el signo fundamental.

En mi observación, seguida a través de dos casos de una misma familia, en donde los antecedentes hereditarios están cargados de anomalías, considero que son elementos suficientes para probar en forma categórica la tendencia hereditaria que me autoriza a clasificarlas como Enfermedad de Milroy.

Quiero dejar constancia que el Prof. Casaubón en el año 1926, presentó una enferma con edema de todo el miembro inferior derecho, clasificado por trofoedema de Meige a la que practicaron junto con el Dr. Susini, la operación de Kondoleon.

En el año 1934, los Dres. Escardó y Foster, presentaron a la Sociedad Argentina de Pediatría, otro caso de edema localizado congénito con malformaciones varias, con signos de raquitismo, estigma faciales, malformaciones genitales y gran red venosa peri-craneana, que tiene algunos puntos de contacto con la observación que presento. Los autores después de estudiar en forma minuciosa y de discriminar sobre el diagnóstico diferencial “para arrojar luz sobre la comprensión del caso”, llegan a clasificarlo como enfermedad de Meige.

ETIOPATOGENIA Y ANATOMIA PATOLOGICA

La causa de este edema, no es bien conocida; una serie de teoías se han formulado, pero ninguna de ellas se ha aceptado como definitiva. La que se considera como más probable, estaría constituida por malformación congénita de los vasos linfáticos, en donde la piel que recubre, es de espesor y contextura normal, distendida por el edema, los elementos subcutáneos presentan aumento de las trabéculas de los tejidos conjuntivo y fibroso, adoptando una disposición radial con dilatación congénita de los vasos linfáticos.

Si los vasos linfáticos, están obstruidos, la molécula proteica que emigra a los espacios intersticiales, tiende a acumularse allí, dando lugar al edema cuya característica es el alto porcentaje de proteínas. En una persona normal, el líquido intersticial contiene del 0.25 al 1 % de proteínas; en la enfermedad de Milroy el contenido en proteínas es elevado, llegando en algunos casos, hasta el 4 %.

En materia de etiopatogenia se han propugnado los conceptos más dispares, como ser, lesiones nerviosas del simpático, o alteración de los centros simpático-medulares, destrucción parcial de los conductos linfáticos, compresión por bridas amnióticas de los miembros durante el período fetal, coincidencia del trofoedema con espina bífida oculta, disturbios vasomotores, trombosis o atresia de vasos venosos, trofoedema por compresión de ganglios o tumores y hasta se ha buscado como causal de la afección a una disfunción tiroidea, pero ninguna de ellas, resiste a un estudio serio.

En la observación que presento, he observado que las punciones ejecutadas con una aguja común de inyecciones hipodérmicas en plena zona de trofoedema, se nota que los tejidos subcutáneos tienen una dureza y resistencia muy marcada, cuya razón se explica debido al mayor espesamiento del tejido fibroso subdérmico,

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LOS EDEMAS DE LA INFANCIA

Un niño afectado de enfermedad de Milroy, presenta como síntoma capital y evidente, deformación de uno o varios segmentos por *edema crónico*.

En este capítulo, no me ocuparé de los edemas inflamatorios que tal comúnmente se observa en la niñez, pues ellos no son imputables a un trastorno del metabolismo hídrico salino; es por el contrario, un edema por reacción vascular y provocada por un agente infeccioso o traumático, por lo tanto me dedicaré a estudiar el signo fundamental que sirve de tema central a este trabajo.

LOS EDEMAS DE LA INFANCIA

Son muchas las enfermedades de la infancia que se manifiestan por edemas, pero el mecanismo íntimo de la retención anormal de líquido en los espacios tisurales, se puede reducir a una fórmula simple: que corresponde a lo que llamaremos el *Primer grupo*: donde la presión hidrostática dentro de los capilares, está aumentada, o bien la presión coloido osmótica está disminuída.

Si esto es cierto para un buen número de procesos, para otros, hay que recurrir a distintos factores: permeabilidad capilar exagerada, alteraciones de las funciones vasomotoras, disminución de la elasticidad de los tejidos, influencia hormonal, retención de sales sódicas, anoxemia tisural, causa tóxica, reacciones alérgicas, modificaciones térmicas, etc., que se involucran en el *segundo grupo*, y por último, tenemos el *tercer grupo*, en donde los edemas son por trastornos congénitos y anomalías del sistema linfático.

Dentro del *primer grupo*, que reúne a un sector grande de enfermedades, se encuentra: a) los edemas nutricionales, bastante frecuente en primera infancia, ya sea por déficit proteico, en su tripe aspecto: ingestión, absorción

y digestión; puede ser avitamínico, especialmente por tiamina B₁, y ácido ascórbico o bien por estar reducida la capacidad de la función hepática para elaborar albúminas; b) los edemas por pérdidas exagerada de las sustancias proteicas, ya sea por la orina —nefrosis y nefritis—, por la piel —quemaduras—, por el intestino —diarrea crónica—; c) los edemas por insuficiencia cardíaca en donde la presión hidrostática capilar venosa está aumentada.

En el *segundo grupo*, abarca una serie indefinida de enfermedades; endócrinas, tóxicas, anémicas, alérgicas, renales agudas, nerviosas, infecciosas, hemorrágicas, etc.

En el *tercer grupo*, se incluyen las enfermedades por anomalías congénitas de distinta orden y en especial las del sistema linfático.

EDEMAS DE LA INFANCIA

No se incluyen los edemas por procesos flogísticos

PRIMER GRUPO

Cuyos edemas corresponden a fisiopatología conocida

Fisiopatología	Causa	Alteración	Enfermedades
Disminución de la presión coloido osmótica	Por déficit proteico	Falla en la ingestión Falla en la absorción Falla en la digestión Falla en la elaboración.	Edemas nutricios Enterostomia alta Pancreatitits Hepáticas
	Por déficit vitamínico	Falla en las pérdidas por: piel, orina, intestino.	Quemaduras Nefrosis - Nefritis Diarreas crónicas
Aumento de la presión hidrostática capilar venosa	Insuficiencia cardíaca	Falla complejo B Falla vitamina C	Carenciales
		Aumento de la presión venosa	Cardíacas

SEGUNDO GRUPO

Cuyos edemas corresponden a fisiopatología diversas

Abarcan enfermedades cuyos edemas responden:	}	endócrinas
		tóxicas
		alérgicas
		anémicas
		infecciosas
		hemorrágicas
		renales agudas
nerviosas		

TERCER GRUPO

Cuyos edemas corresponden a trastornos congénitos

Edemas crónicos congénitos	}	Generalizados	}	Edema congénito universal, correspondiente a la eritroblastosis perinatal.				
		Localizados		transitorios	}	Edemas blandos de carácter benignos.		
	permanentes		}	hereditarios		no hereditarios		
Perma- nentes	}	Hereditarios		Edema blanco	Congénito	}	Enfermedad de Nonne	
			Adquirido		Enfermedad de Meige			
			Edema cianótico					
		No hereditarios	}	Con estructura medular	}	Acompañado de	}	Espina bífida
						otras deformaciones		Pterigion
								anomalías
								urinarias
				Con modificaciones anatómicas	}	Elefantiasis congénita	}	telaquiectasias
						Hemihipertrofias congénitas		linfangiomas
							Nevus vascular osteohipertrófico	

Los dos primeros grupos de esta clasificación, llevan como elemento primordial, presentar edemas de carácter adquirido. La sola enunciación de este síntoma —edemas adquiridos— que es contrariamente a lo que sucede con el trofoedema de Milroy, me permite omitir el estudio analítico del primer y segundo grupo.

Los estados edematosos congénitos que corresponden a la clasificación que dejo señalada al tercer grupo, son procesos que constituyen verdaderas excepciones acerca de cuya etiología, patogénia y hasta las mismas lesiones anatomopatológicas no son bien conocidas, por lo tanto, su clasificación actual es difícil y hasta antojadiza.

Es así como me he visto obligado a incluir a la anemia eritroblástica del período peri natal en una de sus formas clínicas —el edema congénito universal— cuya patogenia es de otra índole, por el solo hecho de presentar edema generalizado y congénito que son los síntomas que caracterizan al grupo.

Hecha esta salvedad, efectuaré el diagnóstico diferencial de las enfermedades del tercer grupo, siguiendo el orden del cuadro sintomático.

Edema congénito universal de Schridde.

Tenía hasta hace poco tiempo, escasa importancia práctica, desde que casi todos los niños afectados de este mal fallecían a poco de nacer, o vivían escasos días. Hoy, con el nuevo concepto del factor Rh, se ha modificado el pronóstico.

El edema que presentan es generalizado, interesando piel y tejido celular; en algunas ocasiones llega a ser de tal intensidad que dificulta el parto, presentando verdadero anasarca y hasta derrame en las grandes serosas. Se sabe que la intensa eritroblastosis que presenta, justifica incluirlo dentro del proceso mórbido, eritroblastosis peri natal —en sus distintas faces: anasarca feto placentaria de Schridde. Eritroblastosis fetal de Henderson. Ictericia grave del recién nacido de Pfannenstiel. Anemia

grave del recién nacido de Eekin, y Mielosis eritrémica aguda del recién nacido, de Di Guglielmo.

Edemas blandos de carácter transitorio.

Generalmente son segmentarios del miembro superior, brazo, hombro, dedos; no son hereditarios ni familiares y al cabo de algunos meses, curan. Finkelstein, presentó 3 observaciones que al poco tiempo curaron; yo en 1939, presenté un caso ante la Sociedad Argentina de Pediatría que lo incluía dentro de esta categoría, y que también curó.

Enfermedad de Milroy.

Es el proceso que sirve de tema a este trabajo; trofoedema de carácter familiar hereditario, crónico, congénito, localizado, blando e indoloro, que aparece desde el nacimiento y persiste toda la vida.

Enfermedad de Meige.

Muy parecida a la anterior, con la que se confunde; para algunos, sería exactamente el mismo proceso, para otros, se diferenciaría en que el trofoedema de Meige tendría las mismas características: crónica, familiar, hereditario, pero sería adquirida, apareciendo a edad variable; a menudo sería en la época pre-puberal o puberal, mientras que en la enfermedad de Milroy, aparece desde el nacimiento. La enfermedad de Meige, parece que ataca más frecuentemente al sexo femenino, y según Levi hasta puede aparecer espontáneamente o a raíz de un trauma.

Edema cianótico.

Afecta este proceso, las manos o los pies, o ambos segmentos a la vez, de los lactantes; tiene el carácter hereditario, puesto que se observa la misma anomalía en las madres o abuelas.

Edemas no hereditarios con estructura normal.

Es una afección que persiste toda la vida, con edemas

de las partes glandas, pero sin alteraciones del tamaño de los huesos; a menudo se acompaña de otras deformaciones, señalándose la coincidencia de trofoedema con espina bífida oculta, anomalías intestinales o de órganos génito-urina-rios, pterigión, etc.

Elefantiasis congénita.

Ataca una pequeña parte del cuerpo, mano, pie, lengua, dedos; la piel es dura, espesa y forma un solo block con los tejidos subyacentes. Han sido este proceso muy bien estudiado por Lannelongue; el aspecto de la piel es grotesco, verrugoso y keratósico. Los espacios linfáticos de la región atacada, son agrandados de paredes espesas, a veces forman quistes linfáticos, linfangiomas, telangiectasias.

Hemihipertrofia congénita.

A veces toma todo un miembro y hasta puede atacar la mitad del cuerpo; hay casos que todos los tejidos —piel, tejido celular, huesos, músculos, vaso vasculares, etc., están uniformemente aumentados de volumen, en cambio, en otros puede aparecer lesiones de parte blandas únicamente. El Dr. Gareiso ha presentado varios casos.

Nevus vasculares osteo hipertróficos.

Afección congénita constituída por nevus vascular plano, complicado a menudo, de dilataciones varicosas o angiomasos con aumento del volumen de la piel atacada, edematosa y hasta con hipertrofia de los huesos.

EVOLUCION - PRONOSTICO - TRATAMIENTO

El curso de esta afección es obstinadamente crónica, tiene tendencia a quedar estable, a veces es progresiva, pero en ese caso el crecimiento es lento; si esto sucede, se cumple habitualmente de abajo arriba, aunque también puede seguir un camino inverso. Puede intercalarse empujes inflamatorios, aunque Milroy lo niega, que por otra

parte, no es de extrañar, dado que es un tejido distendido por el edema y por lo tanto, fácil de infectarse. Los cambios de posición no alteran ostensiblemente la tumefacción edematosa, sin embargo, la estación de pie y la marcha, imprimen algún aumento y el reposo en cama lo atenúa.

Con un tratamiento adecuado, el edema puede ser reducido, pero dejada su evolución, a su propia desenvoltura, la molestia que les ocasiona es esencialmente mecánica a la que terminan por adaptarse, pero a lo que no se conforman los enfermos, es con el aspecto antiestético que toman los segmentos afectados de trofoedema.

El tratamiento consiste en elevar el miembro afectado y aplicar un vendaje suave, compresivo; con esto se reduce la hinchazón pero poco después de retirado, adquiere sus proporciones anteriores. En lugar de vendajes se han utilizado tela adhesiva, vendas o medias elásticas, pasta Unna, en forma de botas y otros elementos más han sido probados, con resultados mediocres; se reconoce sin embargo, que cuanto más temprano comience la reducción de edema, más satisfactorios son los resultados conseguidos. El tratamiento quirúrgico es necesario cuando el trofoedema abarca regiones muy extensas, que imposibilitan mecánicamente la deambulacion, convirtiendo al enfermo en poco menos que un inválido.

Figuran una serie de intervenciones para los casos serios, consiguiendo en algunos, éxitos bastantes halagüenos. Se ha recomendado la colocación de sedas a través de los tejidos, hecha en 1908 por Handley y la simpatectomía, pero como no se obtuvieron grandes mejorías se han abandonado. El tipo de operación de Sistrunk o el de Kondoleon, son los más recomendables. La operación de Kondoleon, consiste en efectuar largas incisiones sobre la cara externa de los tejidos afectados —muslo, pierna, pie.— Se resecan anchas bandas de los tejidos superficiales infiltrados e indurados y hasta la aponeurosis en toda la extensión de la herida operatoria. Por medio de la sonda acanalada se penetra en los intersticios linfáticos, tratando de efectuar vías de derivación a los planos profundos, para abrir paso

a los líquidos acumulados en el edema y que pasen a los tejidos sanos; luego se suturan, previa hemostasia y se venda.

Si bien el resultado desde el punto de vista fisiopatológico es aceptable, desde el punto de vista estético es poco agradable, pues el segmento operado queda con la piel toda fruncida, ofreciendo un aspecto poco elegante.

Como medida profiláctica debiera ser evitado toda clase de esfuerzo, cuidarlo de los traumatismo y prevenir que no se infecten los tejidos edematosos.

HISTORIAS CLINICAS

Caso N° 1. — A. L. S., 3 meses y medio, argentino, varón. Nació el 30 de Enero de 1945, de parto normal; pesaba al nacer 3.500 grs., fué alimentado a pecho hasta los 18 días, pues a consecuencia que la madre se enfermó de psicosis puerperal, los familiares lo alimentan con biberones que no saben detallar, observando que le asientan mal, apareciéndole vómitos y diarreas, gran decaimiento, disminución de peso y se muestra dormilón, motivo por el cual lo internan en mi Servicio del Hospital de Niños de La Plata, cuando tenía 22 días de edad.

Los antecedentes familiares son: Padre argentino, sano, 28 años, obrero; madre argentina, 23 años, actualmente afectada de demencia. Tiene una hermana de 3 años y medio, que corresponde al Caso N° 2.

Ingresó este niño con mal estado nutritivo y con un proceso grave de dispepsia aguda, que tardó más de un mes en mejorar, a pesar del tratamiento intenso a que fué sometido; luego entró en el período de reparación quedando con distrofia marcada, de la que va saliendo poco a poco. No se dan detalles del proceso dispéptico porque lo considero innecesario; informo únicamente lo que interesa del caso.

Entre los antecedentes personales, figura que desde el nacimiento, tiene deformación de las extremidades inferiores. Efectivamente en el examen se comprueba que padece de trofoedema que abarca ambos pies y piernas, edema que sube hasta cerca de las rodillas (ver fotog. N° 1), que esas regiones están deformadas, aumentadas de volumen que el dorso de los pies da la impresión de vejigas, que los dedos parecen dedos de muñeca, como pegados con hilo al antepié y como si fueran rellenos de aserrín; las piernas impresionan por lo grotescas. El edema es blando, pues deja la huella de la presión digital; es indoloro, y no es cianótico.

Las punciones efectuadas para extraer líquido edematoso, muestra que los tejidos subcutáneos, presentan resistencia y dureza bien marcada a la aguja que penetra. El masaje manual compresivo, consigue disminuir momentáneamente la deformación; en esos momentos la piel es lisa, suave, de espesor y consistencia normales. Poco después toma el aspecto anterior. El tercer dedo de cada pie, es más pequeño que los otros; el trofoedema llega hasta debajo de las rodillas; el límite se encuentra a la misma altura en ambas piernas y es neto, se podría dibujar una circunferencia en ese lugar, debajo de la cual hay trofoedema; encima la piel es normal.



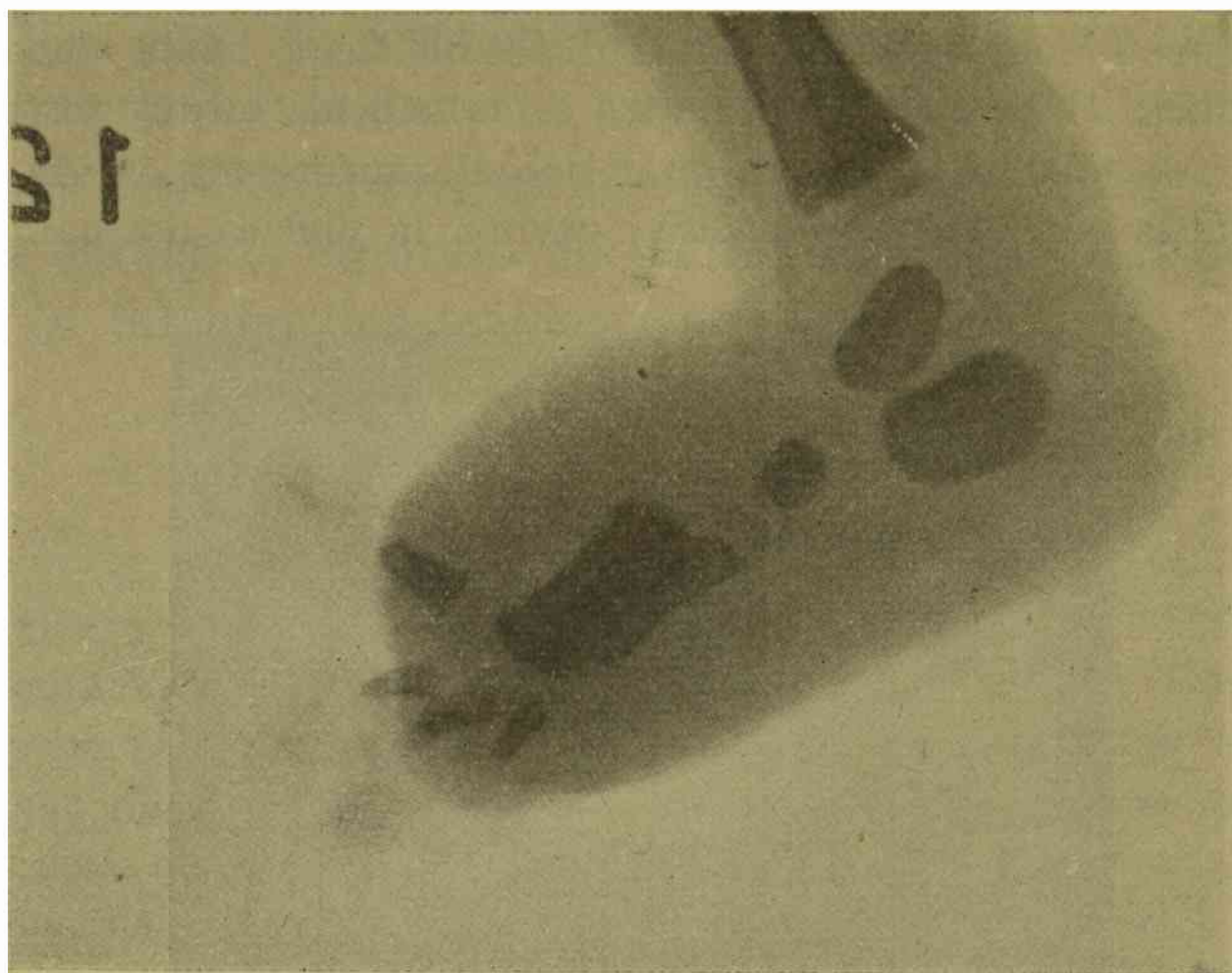
Fig. 1. Caso 1
Edemas de pies, piernas y escroto.

Justamente a partir de ese límite, aparece la vena safena interna, que en ambas piernas se presenta ingurgitada, sobresaliendo de la piel; sigue así bien visible, hasta desaparecer en cayado de la safena. Se observa también que una pequeña zona del escroto —la parte central y cerca del rafe— presenta trofoedema y que las venas pudendas externas están ligeramente ingurgitadas.

Pensando que la ingurgitación de todas esas venas, (safena, pudenda externa), respondiera a un trombosis de la cava inferior, se practica un tacto rectal; la punta del dedo que examina pasa 2

centímetros por encima del promontorio, se toca la aorta abdominal, pero no se palpa nada anormal.

Análisis efectuados. — Mantoux: negativa; Análisis de orina: normal; Examen de sangre. Reacción de Wassermann y Khan: negativas.



Radiografía 1. Caso 1
Huesos normales. Gran edema.

10-III-45: Prótidos totales 5.80 %; Albúmina 2.90 %; Globulinas 390 gr. %; Relación A/G 1.

5-IV-45: Prótidos totales 7.40 grs. %; Albúmina 4.45 grs. %; Glób. 298 grs. %; Relación A/G 1.48.

Radiografía de extremidades inferiores: huesos normales, en tamaño y estructura. (Ver radiografía).

1-VI-45: Análisis del líquido edematoso: Las proteínas del edema es de 2.90 gr. % (gentileza del Dr. Actis Dato).

Se practica la prueba de Aldrich y Mac Clure, en las zonas de trofoedema de los dos pies, la que resultó positiva.

En los antecedentes hereditarios, figura que el abuelo tiene “hinchados los pies” permanentemente y recuerda que eso le sucede desde chico. Un tío padece de “pie bot” bilateral; que otro tío sufre de luxación congénita de la cadera y que el pie de ese lado está en posición de “pie equino”. Además la hermanita mayor corresponde al caso N^o 2.

Caso N^o 2. — M. del C. S. Hermana mayor del caso anterior. Tiene 3 años y medio. Denuncian los familiares que esta chica padece desde el nacimiento de hinchazón de las extremidades infe-

riores, que llegaban hasta cerca de las rodillas, que nunca le ha producido dolores, por esa razón los padres no le han dado importancia; que con el crecimiento, consideran que la “hinchazón” algo ha disminuído, pero que todavía es marcado.

Tiene esta niña, los mismos antecedentes hereditarios que el caso N^o 1.

El 28 de Marzo de 1945, se la examina a M. del C. S., por primera vez en el consultorio externo de mi Servicio del Hospital de Niños de La Plata, presentando trofoedema de los pies y de las piernas, que llega hasta debajo de las rodillas (ver fotografía N^o 2).

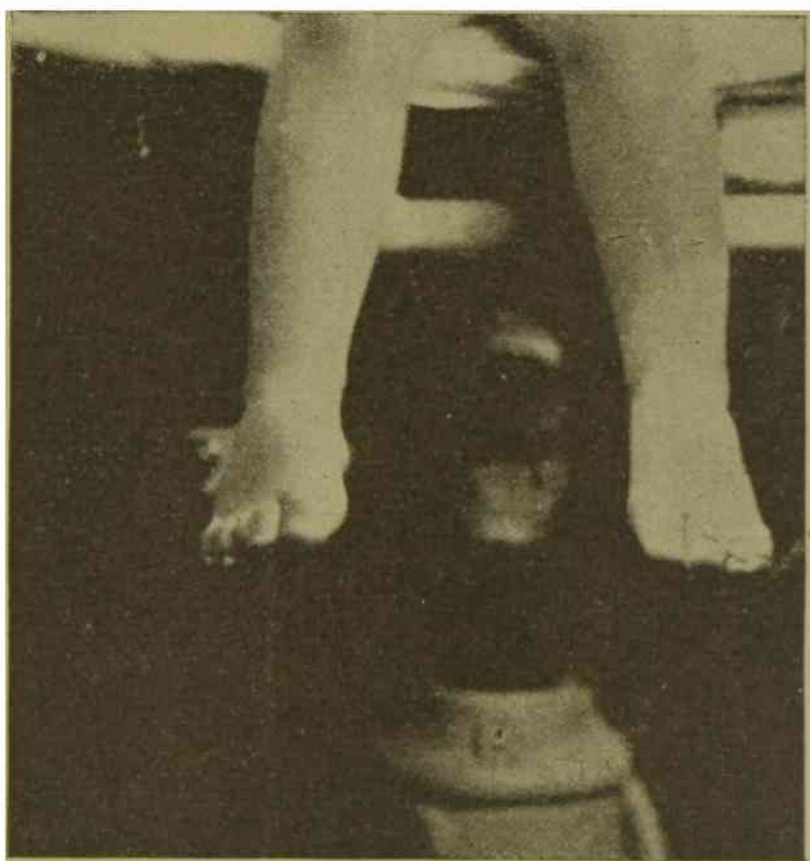


Fig. 2. Caso 2

En los dedos, sobre todo 2^o, 3^o y 4^o dedos, el edema es muy marcado. Tiene también el tercer dedo del pie, más pequeño que los otros, vale decir, el mismo defecto congénito del hermano que corresponde al caso N^o 1.

El edema es blando, indoloro, y blanco. La niña deambuló al año y medio; al principio tenía algunos malestares para caminar. En la actualidad esa deformación no le molesta; hasta la fecha no le han efectuado ningún tratamiento.

A continuación expongo sintéticamente dos casos tomados de los que presentara Kurt Claser, en *The Journal of Pediatrics*, en octubre de 1944 con el fin de enriquecer la bibliografía sobre sistema tan aro. Ese autor dice:

La historia de estos dos seres, no es conclusiva. No conocía datos de linfoedema congénita. La abuela tenía “tobillos hinchados” y la tía —hermana de la madre—

también; ya que no pudimos examinar a estas personas, no podemos presentarlas en nuestro estudio.

Caso N° 3. — G. D., nacido el 5 de Enero de 1940; blanco, varón de parentesco francés-germano. Fué examinado en el Consultorio Externo del Hospital de Niños de Milwaukee, el 29 de Agosto de 1940, a la edad de 7 meses y medio. Los datos, recordaba, nacimiento normal sin incidencias; peso al nacer 8 libras y 2 onzas. La madre durante el embarazo sufrió moderada anemia. Wasserman negativa. Niño alimentado a pecho, por 3 meses; se le dió aceite de hígado de bacalao y jugo de naranjas. Tuvo un resfrió ocasional.



Fig. 3. Caso 3

Madre de 23 años; padre de 21 años, ambos gozan de buena salud. La consulta fué porque el niño tenía una hinchazón en ambos pies y en la parte baja de las piernas y una dilatación en el pene.

El examen fué negativo, a excepción del motivo de la consulta. Se le interna en la Sala de Ortopedia. La radiografía de columna, muestra espina bífida oculta en la segunda vértebra sacra, sin darle mayor importancia. Pasa a la Sala de Urología, por el edema del pene, en donde aconsejan la circuncisión.

Nuevamente el 26 de Octubre se interna, encontrándosele los edemas de ambos pies y de las piernas. (Ver fotog. N° 3).

El análisis de orina es normal; en la sangre los cloruro 506 mlgrs. por c.c., nitrógeno no proteico 30 y 32 mlgrs. en una prueba

y 4.6 mlgrs. en otra; Albúmina 2.9 mlgrs.; Globulina 1.7 mlgrs.; relación A/G en proporción 1.7:1; Kline negativa; Mantoux negativa. La prueba de absorción dió 30 minutos en cada pie; pocos días después se repite la misma prueba y fué de 40 minutos para los brazos y 30 para las piernas. Se le efectúa la circuncisión, el prepucio fué extirpado en la forma corriente; la piel separada y edematosa apareció al corte blanca y dura y su examen macroscópico mostró tejido espeso y edematoso; los tejidos subcutáneos eran transparentes; el microscópico reveló densas fibras colágenas, numerosas paredes espesas de los capilares aparentemente linfáticos; ya que las paredes no tenían músculos. El post-operatorio fué casi normal. Para los edemas de las piernas se le aplicó vendajes elásticos, aunque el resultado fué poco satisfactorio. El 12 de Enero de 1944, se le aplicó botas con pasta Unna y el 3 de Febrero fueron retiradas; visto el 16 de Marzo de 1944, fué notada una insignificante mejoría.

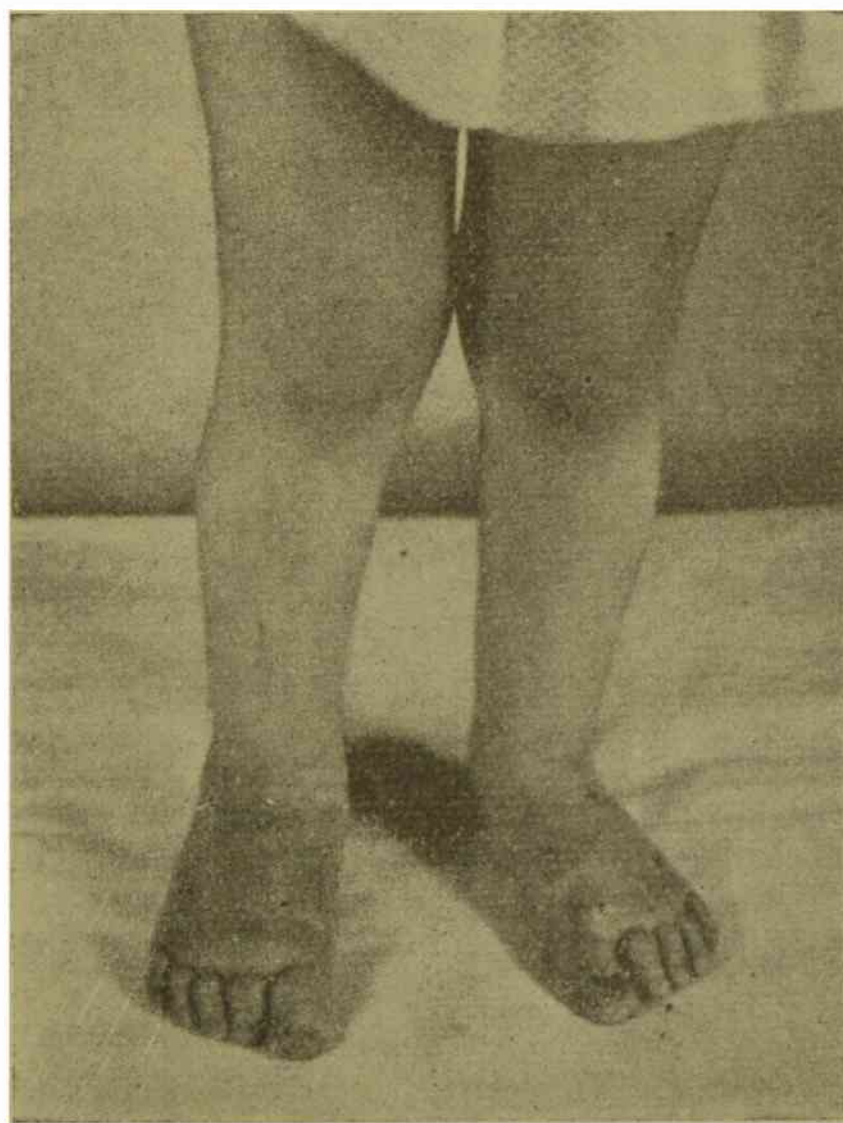


Fig. 4. Caso 4

Caso N^o 4. — G. B., mujercita, hermana de G. D. (Caso N^o 3); fué admitida el 27 de noviembre de 1942, cuando tenía 17 meses. Cuando nació, pesaba 8 libras y 6 onzas y media. Tomó aceite de hígado de bacalao y jugo de naranjas. Su desarrollo aparentemente fué normal. Ingresó por padecer neumonía, luego otitis media; fué tratada y curada con sulfadiazina.

La madre al internarla señaló que la niña tenía hinchazón de

pie y pierna derecha (ver fotog. N^o 4) desde el nacimiento, que la hinchazón cambiaba en volumen de acuerdo a las diferentes épocas del año.

Los exámenes de Laboratorio dieron Kline negativa, Nitrógeno no proteico 28,3 mgrs. por c.c.; calcio 10.1 mgrs. por c.c.; fósforo 6.25 mgrs. por c.c.; fosfatasa 4 unidades; proteínas en suero 6 mgrs

Análisis de orina: normal. En el examen de sangre apareció leucocitosis y ligera anemia, en relación a su proceso neumónico que padeció, de esa dolencia; se le aplicó vendajes elásticos al pie y pierna derecha.

El 3 de julio de 1943, se interna para ser operada de hernia inguinal, pero fué pospuesta la operación hasta el 24, por padecer de una infección de vías respiratorias superiores.

La radiografía de esa pierna, mostró huesos normales y las articulaciones libres; la de columna, reveló una pequeña espina bífida en la 2^a vértebra sacra.

El 12 de enero de 1944, se le aplicó botas Unna, pero antes se le hizo tratamiento preparativo de 24 horas con pie elevado y vendaje elástico.

El 3 de febrero se retira y vuelta a aplicar la bota Unna, pues la mejoría era insignificante. Es vista otra vez el 16 de marzo, hallando una ligera disminución de volumen de la pierna y se notó que la piel era suave.

ABSTRACT

MILROY'S DISEASE WITH FOUR PEDIATRIC REMARKS

by doctor

EDUARDO G. CASELLI

Substituting professor of Pediatrics Faculty of Medicine of the National University of La Plata. Chief of Service of the Children's Hospital of La Plata, Rca. Argentine.

Milroy's disease is characterized by chronic familiar and hereditary limphoedema of the lower limbs; a very uncommon process because only eleven observations published up to now now are known. The author, presents in this work, four observations, two of which are personal, followed in his service in the Children Hospital of La Plata, where two childrens brothers of the same family have identic symptoms, white, pithing, soft and painless edema which convers both feet and legs reaching almost the knee.

It is of a persistent character appearing from birth,

The compressive massage shows that the deformation is growing less in size and leaving an unnecessary skin, which is very soft and of common consistence and thickness.

When massage is left the former tumefaction appears in a short time. The analysis of the edematous fluid proves 2,90 grs. % of protids.

It is proved the hereditary tendency because the grandfather had had "swelling" in his feet from his childhood, and two uncles complain of "pié bot" the first, and the other of congenital luxation of the hip with "pié equinus".

The others two observations are taken from Kurt Glaser's works in the children's Hospital of Milwaukee, this article published in "The Journal of Pediatrics" in October of 1944 because these remarks were considered as interesting.

Doctor Caselli, effectuated in his communication the differential diagnostic of the edemas of childhood, adding a synoptic content to make it easily understood.

In the history signal, Nonne describes it for the first time in 1890 and Milroy in 1892. Next, Maige in 1898, It is considered that Milroy's disease and Meige's trophoedema, is the same course; with the difference for the American people that Milroy's disease is familiar and hereditary and congenital; and it appears from birth; meantime that Meige's trophoedema would have the same characteristic but it would appear like acquired because it would appear in the prepuberty or puberty age and in the feminine sex.

ZUSAMMENFASSUNG

DIE KRANKHEIT VON MILROY MIT 4 KINDEHEILKUNDE BEOBACHTUNGEN

von doctor

EDUARDO G. CASELLI

Proff. Stellvertreter der Kinderheilkunde von der Fakultät der
Wissenschaftlichen Medizin von der Nationalen Universität von
La Plata

Die Krankheit von Milroy charakterisiert sich durch

Familienerbschaft chronisches Lymphedeme, von den unteren Extremitäten; sehr seltener Prozess, weil bis jetzt nur 11 authentische Beobachtungen veröffentlicht sind.

Der Autor stellt in diesem Werke 4 Beobachtungen vor: 2 eigene, in seiner Klinik des Kinderspital von La Plata beobachtet; zwei Kinder, Brüder, mit ebengleichen Symptomen: Schwellung, weiss, weich, nicht schmerzhaft, an beiden Füßen und Beinen, bis nahe an den Knien, mit beständigem Charakter, erscheinend von der Geburt an. Beim Drückmassage zeigt es dass die Entstellung nachgibt und die Haut übrig bleibt, diese ist zart, von Bestand und Dicke normal, Wenn man das drücken lässt, erscheint ein wenig später die frühere Schwellung. Die Analyse der Edemflüssigkeit gibt 2.90 grs. % von Proteinen. Man konstatiert die erbliche Tendenz, weil der Grossvater von Kindheit her, an "geschwollenen Füße" geleidet, und zwei Onkeln leiden: einer, an "bot Fuss" und der andere, an "Verrenkung congenitus" der Hüfte mit "equinus Fuss".

Die anderen zwei Fälle sind aus dem Werke von Kurt Glaser, von Kinderspital von Milwaukee, erscheint in The Journal of Pediatrics in Obere. 1944 genommen, weil sie interessant zu betrachten sind.

Dr. Caselli macht in seiner Verbindung den Unterschied in der Diagnose der Kindhitedeme, und fügt ein synoptisches Bild zu, um das Verstehen zu erleichtern.

In der historischen Übersicht, Nonne beschreibt sie zum erstenmale in 1890, und Milroy in 1892, dann Meige in 1898.

Man betrachtet dass die Krankheit von Milroy, und das ernährungsödem von Meige, dasselbe Prozess ist, mit dem Unterschied für die Amerikaner, dass die Krankheit von Milroy, Familienerbe und congenitus ist, und erscheint seit der Geburt, während das ernährungsödem von Meige mit der selben Charakteristik, aber, darstellend wie bekommen, weil es mit Vorzug vor oder in der Pubertät erscheinen sollte und im weiblichen Geschlecht.