

**ADENOMA SEBACEO DE PRINGLE EN ESCLEROSIS  
TUBEROSA,**

POR EL DOCTOR

J. LOPEZ IBOR

Catedrático de Medicina. Médico del Manicomio provincial de Valencia.

En el año 1880, Bourneville describió por primera vez esta enfermedad. Desde entonces hasta ahora se han descrito numerosos casos; pero la enfermedad es tan rara, que Stromayer dice que en su clínica no han visto ningún caso. Entre los 2.412 niños oligofrénicos admitidos en el Fountain Hospital durante doce años, Brushfield y Wyatt sólo encontraron 16 casos (siete del sexo masculino y nueve del femenino), lo que equivale a un 0,66 por 100 entre todos los oligofrénicos. En el Manicomio provincial de Valencia, con más de mil enfermos mentales, «depósito», además, de los enfermos mentales incurables pertenecientes a una zona territorial que sobrepasa los límites de la provincia, no hemos encontrado más que este caso.

No sólo son estas razones de rareza de la afección las que a nuestro modo de ver justifican el interés de la publicación de esta historia clínica, sino las especiales particularidades clínicas que ofrece, cuya demostración no había preocupado hasta ahora a los autores, excesivamente absorbidos por los problemas anatómicos que la enfermedad encierra.

A medida que se van conociendo las llamadas formas abortivas va adquiriendo un mayor interés el diagnóstico en vida de la afección, que no se solía establecer más que por el examen anatomopatológico. Stewart ha publicado en este mismo año un caso muy interesante. Se trataba de una enferma de veintiún años, de inteligencia normal, que yendo de compras sufre un ataque epiléptico, muriendo a consecuencia de él. La autopsia demuestra la existencia de una esclerosis tuberosa, con setenta tubérculos, sin lesión de piel, de riñones, etc.

Anteriormente, Schuster, Critchley y Earl habían descrito casos análogos. Además, en algunas circunstancias (la reciente ley alemana de esterilización de enfermos mentales), un diagnóstico preciso de la forma de la idiocia, establecido en vida, puede ser utilísimo, ya que

en el ejemplo citado las oligofrenias no endógenas se libran del rigor de la esterilización.

Hasta tal punto va siendo interesante la descripción de las particularidades clínicas que permitan el diagnóstico de los casos abortivos, que algunos autores, como Bau-Prussak, sostienen que el déficit mental no es ningún síntoma cardinal de una esclerosis tuberosa, como ya demostraron los casos de Schuster, Bary, Cretzfeld y el anteriormente citado; comunica, además, dicho autor el caso de un niño de diez años con accesos de migraña, transformados después en otros de epilepsia jacksoniana, adenoma sebáceo y alteraciones del fondo del ojo. Kreyenber, después de insistir en las todavía oscuras relaciones de la enfermedad con la de Reklinghausen, ha publicado una clasificación en tres grupos, de los cuales sólo en el tercero predominan las alteraciones cerebrales, acompañadas por déficit mental y ataques epilépticos.

El diagnóstico *intra vitam* es difícil cuando faltan las típicas anomalías cutáneas; a pesar de todo, Vogt recomienda pensar en la existencia de una esclerosis tuberosa ante toda combinación de epilepsia e idiocia. En cambio, cuando a estos dos elementos se agregan las citadas alteraciones cutáneas, el diagnóstico adquiere mayor seguridad. Sherlock ha propuesto dar el nombre de «epiloia» a este triás clínico (acompañado, naturalmente, de las correspondientes alteraciones anatómicas). Bychowski ha publicado un caso interesante desde un punto de vista diagnóstico, porque presentaba signos de tumor cerebral (edema papilar, dolores de cabeza, etc).

La historia clínica de nuestro caso es la siguiente:

R. Soler, de diecisiete años de edad. Ingresó en el Manicomio provincial de Valencia el día 13 de marzo de 1933. Nació en Puebla del Duc.

*Antecedentes familiares.* — Su madre murió de «peritonitis». Su padre, que vive todavía, está sano. Han sido siete hermanos, de los cuales ha muerto uno de una afección intercurrente. La hermana mayor tiene veintiún años; no presenta signos de enfermedad alguna. Tiene ojos de tipo mongol, de los que carecen los demás hermanos. Nadie de ellos tiene déficit mental ni lo hubo en su desarrollo. Tampoco presentan anomalías cutáneas. No ha sido posible descubrir antecedentes de interés en sus ascendientes directos ni colaterales, bastantes de ellos explorados directamente por nosotros en un viaje a su zona de residencia.

*Antecedentes propios.* — El parto fué normal; a los seis meses le dió el primer acceso epiléptico. Poco a poco fueron notando el déficit mental de la niña y la anomalía facial que luego describiremos. Los accesos continuaron con grandes irregularidades en sus intervalos. Por fin, al fallecer la madre decidieron ingresarla en el Manicomio provincial.

La exploración nos proporciona los siguientes datos :

En la cara se observa una formación adenomatosa del tipo Pringle. Se extiende de un modo simétrico en ambas mejillas (fig. 1.<sup>a</sup>); está constituida por nodulillos de tamaño variable entre el de las cabezas



Fig. 1.-

de alfiler y pequeños granos de arroz, situados muy próximos los unos a los otros y de un rojo mate, que a veces parece impregnado de amarillo. Como puede verse en la figura, no sólo se disponen en las mejillas en forma de alas de mariposa, que es la forma más corriente, sino que, además, se extienden por debajo del labio inferior hasta el menton, e incluso las hay mucho menores en número y tamaño en la región interiliar. Este tipo de adenoma es el que los dermatólogos de-

signan con el nombre de «tipo Pringle», siéndoles conocido antes de que se señalara su coincidencia con la epilepsia y la oligofrenia. Pero, además, pueden comprobarse en esta enferma otras anomalías cutáneas, consistentes en un aspecto rugoso, como de cuero, de algunas pequeñas zonas de la espalda, con nódulos de apariencia filamentosa, del tamaño de los granos de arroz, más escasos y separados que los de la cara, que pertenecen al adenoma tipo Barlow y a ciertas anomalías cutáneas análogas, descritas por Schuster en sus enfermos.

Los accesos de la niña son típicamente epilépticos; según Bielschowsky y Gallus comienzan con bastante precocidad, y nuestro caso lo confirma. Su frecuencia es, por término medio, de uno al mes. No ha habido hasta ahora ningún estado de mal epiléptico.

Su déficit mental es profundo. No sabe vestirse, come con dificultad y con ayuda. Su lenguaje queda reducido a ciertos gritos inarticulados, especie de mugidos, cuando se la molesta con la investigación. No tiene control de sus esfínteres. Permanece quieta en el sitio en que se la deja, sin iniciativa de ninguna clase.

La marcha es a pequeños pasos, con las rodillas un poco dobladas siempre (fig. 2.<sup>a</sup>), debido a la rigidez espástica de sus miembros.

La exploración neurológica, en tanto su estado psíquico lo permite, demuestra lo siguiente: Reflejos pupilares correctos (las pupilas están casi siempre en midriasis, no sabemos si como expresión de la vivencia de pánico que le produce la exploración). Amimia, rigidez facial, sin parálisis. Los reflejos tendinosos están muy ligeramente exaltados en brazos y piernas. Los cutáneos abdominales, conservados. Babinski en ambos lados. Reacciones de defensa al dolor. Lo más característico es la rigidez plástica de brazos y piernas a que antes hemos aludido, más uniforme y suave, si se nos permite la expresión, que la de los parkinsonianos.

En resumen: se trata de una enferma cuya sintomatología fundamental se compone de idiocia, ataques epilépticos y adenoma sebáceo tipo Pringle. Basta este trías sintomático para poder establecer el diagnóstico de una esclerosis tuberosa.

Establecido el diagnóstico, nos decidimos a buscar otros síntomas que pudieran ser característicos de la afección, algunos clínicos y anatómicamente ya conocidos, como los tumores renales y cardíacos.

a) *En el fondo de ojo* observamos alteraciones en ambos lados (fig. 3.<sup>a</sup>). Las lesiones oculares han sido descritas por diversos autores, especialmente por van der Hoeve, que las estudió en seis casos. En todos ellos halló tumores planos en la retina; en algunos tumores papilares, de uno de los cuales se desprendían pequeñas porciones que caían en el vítreo, mezclándose así este líquido con el contenido en el interior quístico del tumor. En un ojo enucleado pudo demostrar que el tumor estaba compuesto de fibras procedentes de los nervios y de células ricas en protoplasma, que en algunos puntos se

fundieron con las vecinas. Característica era la degeneración quística no sólo del tumor, sino de la retina colindante. Dicho autor cree que las células tumorales son elementos retinales embrionarios en una fase en la que todavía no se han diferenciado en glía ni en células nerviosas. Los tumores no papilares son de estructura análoga, arrancando de la capa de fibras nerviosas, más raramente de los granos, siendo también quísticos. Las lesiones de fondo de ojo no siempre se presentan. Best ha descrito dos casos, en uno de los cuales estaban ausentes. Posteriormente a la descripción de van der Hoeve han aparecido una serie de trabajos confirmando sus datos, tales como los de Witsch, Herrenschwand, Ferriz, Schob, Horniker, Salom, Bau-Prussak, Kuchenmeister, Vogt, Guillain y Lagrange, aparte de otros del mismo van der Hoeve, quien ha puesto el nombre de «facomata» (*phacomata*) para designarlos. El estudio de los facomata ofrece el interés de poder diagnosticar los casos abortivos en una familia y reconocer así la familiaridad de la enfermedad, hecho de gran importancia patogénica.

En nuestro caso las alteraciones de fondo de ojo aparecieron en ambos lados, en situación casi simétrica: eran extrapapilares, pero muy próximas a la pupila, situadas en el cuadrante superior interno, próximo a su límite con el superior externo. Apenas elevadas, de superficie ligeramente irregular y de color blanco, contrastando con el rojo de la retina (fig. 3.<sup>a</sup>)

b) *Lesiones renales.* — Según Vogt, se presentan en el 30 por 100 de los casos. En la revisión de los casos de la literatura hecha por Bielschowsky y Gallus aparecen en 41, de 78: se trata, en los casos descritos hasta ahora, de hipernefromas.

No necesitaremos insistir sobre la dificultad de todas estas exploraciones, para cuya realización había que emplear a veces hipnóticos por vía intravenosa, que la enfermita soportaba perfectamente. Se intentó una replección aérea de la pelvis renal, sin conseguirlo, y con la pielografía ascendente obtuvimos excelentes imágenes. Como puede verse en la radiografía, el dibujo de la pelvis renal izquierda está alte-



FIG. 2.<sup>a</sup>

rado ; para asegurarnos de que no se debía a defectos de replección, se verificaron tres pielografías en días distintos, simultáneamente en ambos lados, con idéntico resultado (fig. 4.<sup>a</sup>) El uréter del riñón izquierdo está un poco ensanchado en algún punto y no existen cálices en la pelvis renal correspondiente, sino sólo una cavidad con dos prolongaciones como cortadas de través. Se trata, seguramente, de un tumor renal, sin que la imagen radiográfica permita decir de qué clase. Las pruebas de índigo carmín, inyectado por vía intravenosa y explorada su eliminación por vía renal, no dieron resultado anormal

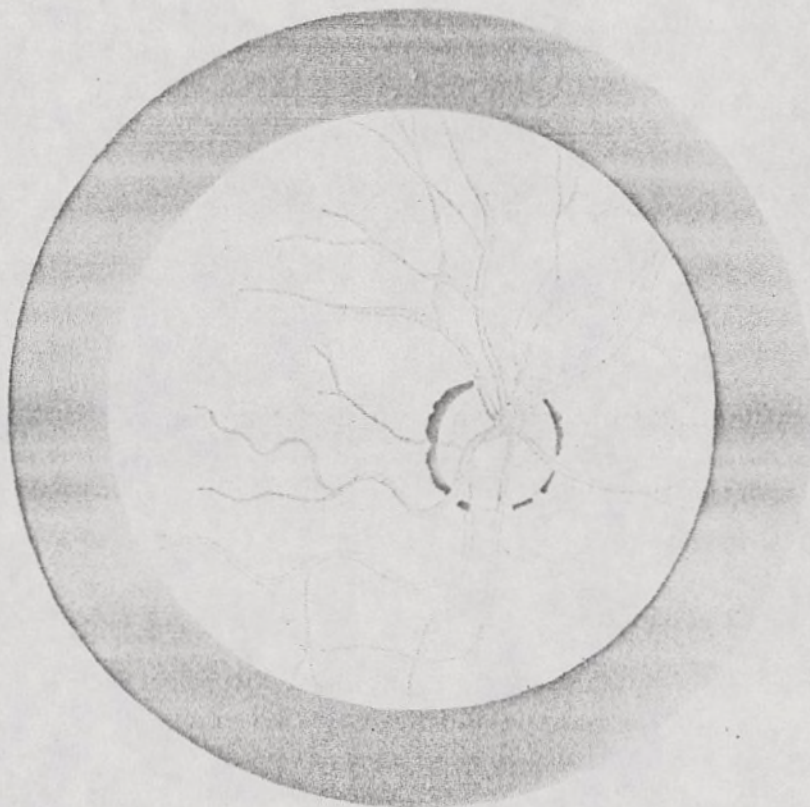


FIG. 3.

alguno, lo cual señala la naturaleza benigna de la malformación renal, presumible por el curso clínico.

c) *Tumores de corazón.* — Son más raros que los precedentes. En la estadística antes citada de Bielschowsky y Gallus se encuentran 11 veces de 78 casos. Se trata de rabdomiomas : son tumores globulosos, bien limitados, compuestos de células musculares embrionarias, que se sitúan debajo del endocardio, y que predominan en corazón derecho. Steinbis ha descrito seis casos. En tanto en cuanto la literatura ha sido accesible a nosotros, no hemos encontrado referencia de la sintomatología clínica de estos tumores. El electrocardiograma practicado a nuestra enferma demuestra un ligero predominio de ventrículo derecho.

RESUMEN

Se describe un caso de esclerosis tuberosa cuyo diagnóstico se basa

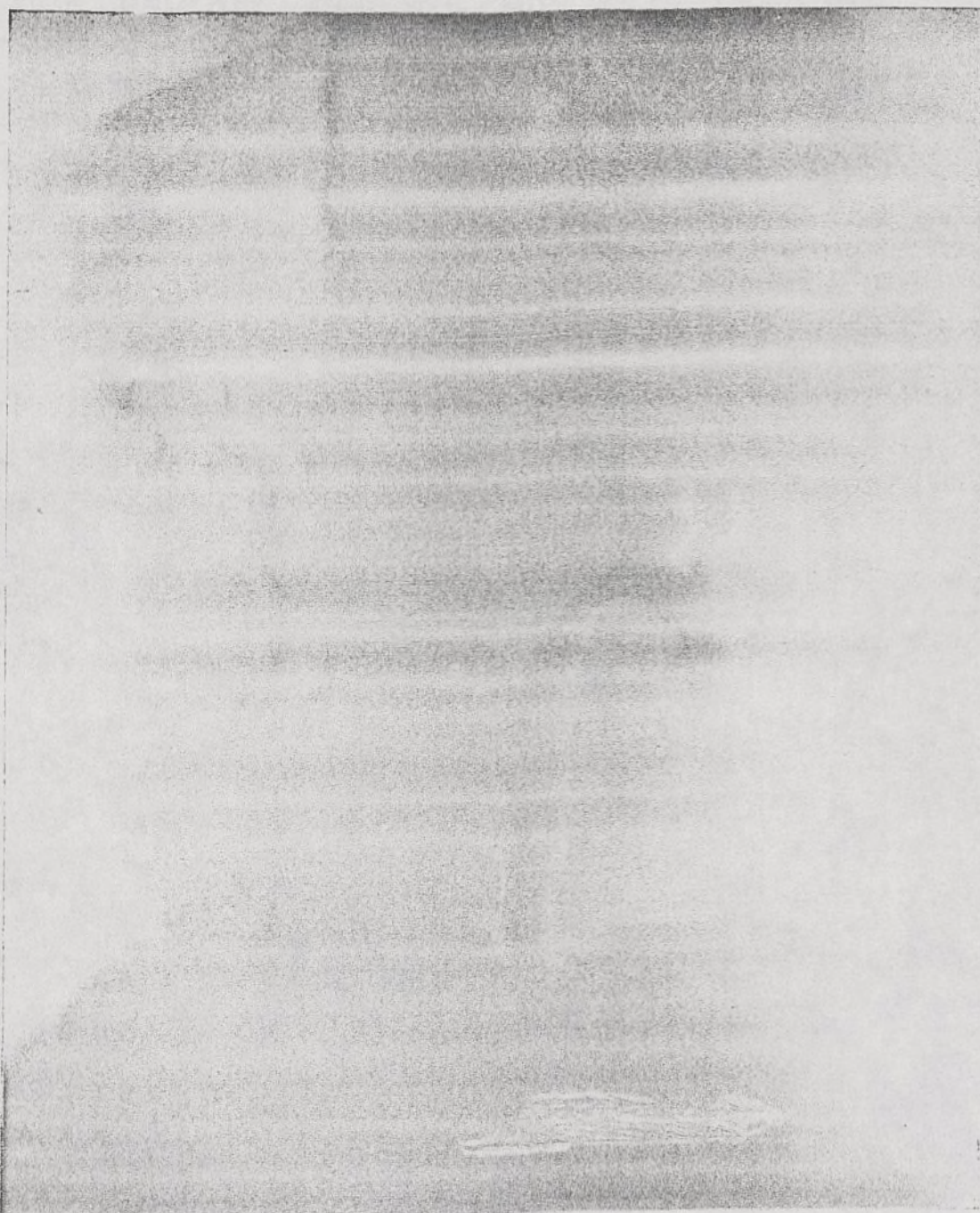


FIG. 4.ª

en la existencia de adenoma sebáceo de Pringle, ataques epilépticos e idiocia.

Además, existen en este caso las conocidas alteraciones de fondo de ojo.

Radiográficamente se ha podido demostrar la existencia de un tumor renal de naturaleza benigna (pruebas de funcionalismo renal)

y la sospecha de un rabdomioma de corazón, al que se debería el predominio del ventrículo derecho en el electrocardiograma.

#### BIBLIOGRAFIA

- BAU-PRUSSAK: *Z. Neur.*, CXLV, 1933.  
 BERG: *Z. Neur.*, XIX.  
 BEST: *Im Kurzes Handbuch Ophthalmologie*. Bd. VI. Springer. Berlín, 1931.  
 BIELSCHOWSKY und GALLUS: *J. Psychol. u. Neur.*, XX. Erg. H., 1.  
 BOURNEVILLE: *Arch. de Neurol.*, 1880.  
 BRUSHFIELD and WYATT: *Brit. Journ. of Childr. Dis.*, volumen XXIII.  
 PSYCHOWSKY: *Disch. Z. Nervenheilk.*, CXX. 1931.  
 CRITCHLEY and EARL: *Brain*, LV, 1932.  
 FERIZ: *Virchows Arch.* Bd. CCLXXVIII, 1930.  
 GUILLAIN et LAGRANGE: *Bull. de la Soc. Méd. Hôp. de Paris*, L, 1932.  
 VAN DER MOEVE: *J. Belge de Neur. et Psychiatr.*, XXXIII, 1933.  
 HORNIER und SALOM: *Boll. d'Ocul.*, XI, 1932.  
 KRIMENBERG, DELEANCO und HAACK: *Z. Neur.*, CXXVIII, 1930.  
 KUCHENMEISTER: *Dermat. Wschr.*, XCIX, 1934.  
 SALOM: *Rassegna di Studi Psich.*, XXI, 1933.  
 SCHON: *Z. Neur.* Bd. XCV, 1925.  
 SCHUSTER: *Neur. Zbl.*, 1913.  
 SHERRLOCK: *The Feeble-Minded*. London, 1911.  
 STUMMISS: *Virchows Arch.*, CCXLIII, 1925.  
 STEWART: *Brit. Med. Jour.*, 1935.  
 SZECHENYI: *Im Bumke's Handbuch des Geistes Krankheiten*. Bd. X. Springer. Berlin, 1928.  
 VOET: *Wschr. Psychiatr.*, XXIV, 1908.  
 VOETS: *Ztschr. f. Augenh.*, LXXXIV, 1954.