

SOBRE LA MELANODÈRMIA  
EN SES RELACIONS  
AMB EL SISTEMA SUPRARRENOSIMPÀTIC

(NOTES CLÍNIQUES)

per

F. FERRER SOLERVICENS

I

El to pigmentari normal de la pell està sostingut pels filets dels sistemes simpàtic i autònom, els quals poden obrar adés com a excitadors, adés com a inhibidors de les cèl·lules cromatòfores del dermis.

La dita acció nerviosa és regulada pel sistema endocrí que produeix en les seves diferents glàndules, hormones excitadores i inhibidores de la pigmentació cutània.

La pigmentació cutàneo-mucosa que s'observa en la malaltia d'Adison i en gairebé totes les lesions fortament esclerògenes de les dues parts fonamentals de les càpsules suprarenals ens permet entreveure que aquests orgues han de tenir una funció inhibidora de la pigmentació.

Les pigmentacions que es presenten en les fases actives del funcionalisme genital (pubertat, menstruació, embaràs) en els malalts d'hipertiroidisme i en els d'hiperpituitarisme demostren que aquestes glàndules que estimulen preferentment el sistema nerviós de la vida autònoma són pigmento-excitadores.

Les accions directes sobre el simpàtic exercides en la pell per la llum, els paràsits banals, certs traumes i en el simpàtic abdominal pels tumors retroperitoneals viscerop-tosis, etc. ens permeten pensar que, fora de l'acció de les glàndules endocrines, pot el simpàtic exercir influència sobre la pigmentació cutània.

## II

Hi ha melanodèrmies caracteritzades per una puja del to pigmentari normal de tota la pell junt amb taques de grandària variable que ocupen la cara, les mans i els peus, les axil·les i els genitals externs.

Junt amb la pigmentació de la pell coexisteix una forta pigmentació de la mucosa oral, consistent en taques bronzejades de contorns irregulars però ben delimitats, que predominen en les galtes i en les genives. Aquestes taques mucoses han d'ésser distingides curosament d'altres taques que hom observa en les genives de persones morenes i especialment en gitanos; aquestes es localitzen principalment en les genives, no tenen aspecte metàl·lic, són d'un color burell i els seus contorns són molt difusos.

Melanodèrmies com les descrites solen tenir un caràcter progressiu, milloren poc i sempre d'una manera transitòria.

Aquestes melanodèrmies van gairebé sempre associades a un síndrome suprarrenal més o menys desenrotllat i l'astènia, la hipotensió màxima o mínima, els trastorns digestius i l'enflaquiment mai no solen faltar.

Gairebé sempre coexisteixen dolors lumbar, que les unes vegades són lleugers i no arriben a dominar en el síndrome, i en altres casos es presenten en forma de paroxismes dolorosos intensíssims, veritables crisis de neuràlgia lumbo-abdominal que donen la característica la a taula clínica.

Les melanodèrmies amb síndrome adisonià simple solen ésser observades en les grans lesions destructives de les càpsules suprarrenals, aquestes que només sol produir el bacil de Koch. En la càpsula suprarrenal d'un adisonià tipus, no queda parènquima capsular i l'orgue queda reduït a una bossa fibrosa plena de càseum tant a la dreta com a l'esquerra.

Examinant els elements ganglionars del simpàtic capsular no s'observen grans lesions, notant allò que reproduïm en la figura 1, en la qual un gangli simpàtic pericapsular apareix molt poc alterat.

Quan el síndrome adisonià, junt amb la melanodèrmia, s'associa amb fortes neuràlgies lumbo-abdominals, cal pensar en la coexistència de fortes lesions bacil·lars de les càpsules amb lesions tuberculoses retroperitoneals que alteren el simpàtic abdominal.

La figura 2 mostra la càpsula suprarrenal d'un malalt amb una adenopatia retroperitoneal tuberculosa; està a un augment de 400 diàmetres i hom pot observar-hi una forta destrucció caseosa, no quedant de la substància suprarrenal sinó algunes cèl·lules aberrants. Aquest malalt (Apendix 1.<sup>er</sup>) tenia el síndrom pigmentari que acabem de descriure.

### III

Al costat de les melanodèrmies descrites, n'hi ha d'altres ben fàcils de distingir. No van acompanyades d'augment del to pigmentari normal de la pell i consisteixen en taques pigmentàries que mostren una predilecció especial per les porcions de la pell exposades a la llum, dominant en la cara, en les mans, a voltes en la regió del manubri esternal si el malalt la portava descoberta i faltant en les axil·les i genitals externs; en cap cas no afecten les mu-

coses exceptuant la de la vora superior dels llavis exposada a la llum.

Aquesta pigmentació, per més que és intensa, sol millorar amb el descans del malalt i de vegades sense causa apreciable encara que s'agreugin els altres símptomes morbosos.

Un síndrom pigmentari d'aquesta mena quan va acompanyat de taula adisoniana d'hipotensió, astènia i trastorns digestius amb neuràlgies lumbo-abdominals sol ésser produït per processos neoplàsics especialment limfosarcomatosos de la regió retroperitoneal que produeixen alteracions en el simpàtic i alteren les càpsules suprarenals esclerosant-les.

Havem vist un cas característic d'aquesta afecció, del qual reproduïm la història al final (Apendix 2.<sup>on</sup>).

En la figura 3 mostrem un tall de la càpsula suprarenal vist a 400 diàmetres i pres a nivell de la substància cortical. S'hi observa una gran reducció en el nombre de les cèl·lules glandulars i una proliferació abundant del teixit conjuntiu que les envolta.

En la figura 4 es mostra, al mateix augment, una porció de substància cromafina, en la qual és ben ostensible una hiperplàsia conjuntiva que ofega les cèl·lules cromafines.

En la figura 5 mostrem un gangli simpàtic pericapsular, en el qual els elements sarcomatosos envaeixen l'interior del gangli, mostrant-se a major augment una forta lesió d'aquestes cèl·lules simpàtiques.

En la figura 6 donem un tall d'un gangli sarcomatós del mesenteri, en què es demostra la lesió causal del procés capsular.

Pensém, doncs, que és convenient distingir, en les melanodèrmies amb síndrom adisonià, aquelles que són intenses, progressives, no mucoses i sense relació amb



l'acció lumínica, d'aquelles que són menys graduades, influïdes per la llum, no mucoses ni progressives. Les primeres estarien en relació amb grans lesions destructives de les càpsules suprarrenals, les segones més aviat amb lesions escleroses.

Per altra part, els síndromes adisonians amb fortes neuràlgies lumboabdominals solen relacionar-se amb lesions simultànies de les càpsules suprarrenals i del retromesenterí.

#### IV

Pigmentacions transitòries de la pell que les unes vegades són uniformes i les altres hi produeixen petites taques melàniques sense pigmentació de mucoses i amb predilecció per la superfície cutània exposada a la llum, n'observem a diari en tuberculosos avançats en les quals hom observa o petites infiltracions còrticocapsulars o reducció del nombre de cèl·lules cromàfines. Gairebé mai no falten en aquests malalts símptomes vasculars d'adisonisme marcats per la forta hipotensió màxima i mínima.

#### V

Hi ha malalts en els quals malgrat d'existir lesions profundes de les càpsules suprarrenals, no es pot observar sinó un síndrome adisonià més o menys esbossat però sense melanodèrmia.

Examinant les càpsules suprarrenals de malalts d'aquesta mena havem pogut observar, al costat de porcions de càpsula molt destruïdes per caseificació, d'altres en què el teixit capsular, tant central com perifèric, apareixia en un estat de veritable hiperplàsia funcional. Tal demostra la figura 7 en què es representa una càpsula suprarrenal

molt caseïficada en la qual, s'observen illots de substància glandular en estat d'hiperplàsia funcional.

En les neoplàsies carcinomatoses amb prolongacions ganglionars retromesentèriques, hom observa a vegades grans lesions de les càpsules suprarenals per empelt neoplàsic del seu parènquima; sense que aquest arribi a quedar completament envaït. En els malalts d'aquesta mena pot observar-se el síndrome adisonià de tipus cardiovascular, però faltava en els dos casos que havem observat la melanodèrmia del primer ni del segon tipus que havem estudiat.

## VI

Havem observat malalts amb una melanodèrmia que tenia els caràcters de les melanodèrmies de segon grau que duem estudiades, que no anava acompanyada de síndrome adisonià demostrable i coincidia amb certes visceropaties que podien exercir una acció estimulant important sobre el gran simpàtic.

La opoteràpia suprarenal no exercia sobre aquestes melanodèrmies acció beneficiosa de cap mena, i en canvi les millorava molt el tractament de la visceropatia corresponent.

Havem observat casos d'aquests en malalts amb gran esplacnoptosi que, mitjançant l'allitament, el règim apropiat i la cingla de Glenard, s'alleujaven d'una manera ostensible de la pigmentació cutània.

Així mateix la digital va fer desaparèixer ràpidament una melanodèrmia que coincidia amb una gran asistolia hepàtica.

Havem vist melanodèrmies localitzades en els hipcondris acompanyades de plaques de vitiligo en malalts de litiasi renal.

Es possible, doncs, que l'estudi clínic de la melanodèrmia en ses relacions amb el síndrome adisonià simple i el neuràlgic ens pugui proporcionar dades de gran valor semeiològica, que només valdran quan es multipliquin molt les observacions.

#### APÉNDIX

I.<sup>er</sup> Síndrome adisonià amb melanodèrmia completa, dolors lumbar, caseosi de les càpsules suprarenals, quist del ronyó esquerre i adenopaties tuberculoses retroperitoneals.

G. T. 54 c. Canet de Mar. Barber.

Pares †, 3 germans vius, o fills.

Coxàlgia esquerra als sis anys, supurà, fou operada.

Traqueobronquitis hivernals sense conseqüències. Feia 8 mesos (novembre de 1916) presentà enflaquiment, disminució de gana i diarrea. Va millorar al cap de 4 setmanes amb uns quants dies d'estar-se al llit, i reemprengué el treball.

Sis mesos després es va haver de quedar al llit amb algunes hipertèrmies durant una setmana i en alçar-se presentava un enflaquiment considerable, anorèxia, dolors a la regió lumbar i hipocondri dret, impeding-li continuar treballant. Al mateix temps va cridar l'atenció dels que rodejaven el malalt l'aparició d'una melanodèrmia progressiva.

*Síntomes subjectius.* Anorèxia intensa, a penes pot ingerir substàncies sòlides, repugnància especial per a les grasses, tendència a la constipació.

Astènia profunda.

Molèsties a l'hipocondri i regió lumbar esquerra de les quals s'està queixant fa més d'un mes, 4 miccions de nit des que està malalt.

*Exploració.* Poc desenrotllament corporal. Augment del to pigmentari de la pell, taques melàniques a la cara, dors de les mans, pene, taques bronzejades a la vora labial de les genives i galtes, molt fosques, irregulars de forma i límits bens circumscrits. Pal·lidesa de les mucoses. Ventre flàccid.

Tumor trilobat en l'hipocondri esquerre que pilota, l'angle còlic esquerre el travessa partint-lo en dos, té el volum d'un cap de fetus. Sense temperatures. 72 pulsacions. Una laparotomia demostra un quist del ronyó esquerre; la histologia mostra les lesions del ronyó poli-quistic.

El malalt mor de xoc operatori.

A l'autòpsia, ganglis mesentèrics i retroperitoneals del volum d'avellanes, ametlles i nous, la majoria proveïts de nòduls caseosos; càpsula suprarenal dreta (figs. 2) infiltrada i caseificada.

2.<sup>on</sup> Síndroma adisonià amb melanodèrmia incompleta, adenosarcoma retroperitoneal, esclerosi capsular, lleugera cavèrnula fibrosa en el vèrtex pulmonar dret.

M. P. 35 s. Barbastro, on residia.

Pare, viu malaltís.

Mare, † 55 anys.

6 germans viuen sans.

500 vi, algun licor, picants, molt corredor.

Blenorràgia fa 13 a. Guari.

Verola i paludisme de petit.

Indigestions, catarros traqueobronquials als hiverns.

Les molèsties dataven de 17 mesos (juliol de 1915), menjar indigest i consecutivament mal de ventre fort amb diarrea. Estigué malament 5 mesos sense treballar.

Després s'alleujà quedant astènia profunda i crisis doloroses lumbar molt pertinaces; sobrevingué enflaqui-



ment progressiu i melanodèrmia, no pogué treballar i amb grans dificultats es traslladà a Barcelona.

*Subjectius.* Poca gana, set.

Pesadesa a l'epigastri immediat a la ingesta, sensació de distensió.

Astricció de ventre de 2 i 3 dies seguida de crisis pseudo-diarreïques. Astènia profunda, sempre al llit. Dolors en cinyell per la part inferior del tòrax continuus i amb crisis d'agreujament que exigeixen per la seva intensitat la morfina. Intensíssima criestèsia que l'obliga a estar molt abrigat.

Sordesa d'uns 3 mesos.

Atuïment lleuger.

Poca tos amb expectoració.

*Exploració.* Poc desenrotllat, tòrax aplanat.

Melanodèrmia intensa, taques grans i petites a la cara, mans i vora lliure dels llavis, lleugera pigmentació pre-esternal en una zona que solia dur descoberta.

Sense pigmentació de les mucoses. Ventre un xic revingut i tens, circulació venosa poc marcada a l'hipocondri dret i darreres costelles del mateix costat.

Dolor a la pressió a nivell del vèrtex pulmonar dret pla anterior i posterior.

Submatidesa en el mateix costat. Buf bronquial suau i lleuger.

56 pulsacions; pols petit.

Pressions sanguínees oscil·lant entre 12-5 i 12-6 abans de pendre 0,001 d'adrenalina per via hipodèrmica i 13-6 i 11-5 després de la injecció. Apenes hipertèrmies.

Orina: albúmina = 0. Glucosa = 0. Urobilina ††.

Esputs: sense bacil de Koch.

Excrements amb règim mixt; algunes grasses no transformades, residus abundants de cel·lulosa i nombrosos grans de midó.

22-12. Segueixen fortes crisis doloroses lumboabdominals i astènia.

27-12. Dolors. Evacuacions diarriques.

29-12. Milloria dels dolors; es lleva.

Glòbuls roigs, 3.120,000.

Glòbuls blancs, 7,800.

5-2-17. El malalt va empitjorant; els dolors lumbar són intensíssims, l'astènia augmenta impedit-li de bellugar-se pel llit.

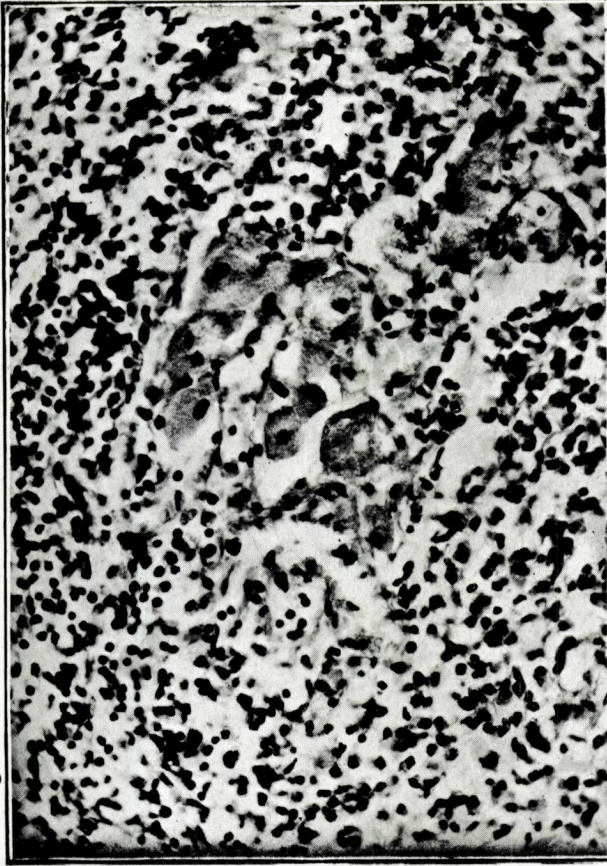
21-3-17. Amb l'agreuament dels fenòmens i l'aparició d'edemes en les extremitats inferiors i ventre sense alteracions de l'orina coincideix una progressiva despigmentació del malalt que arriba a ésser gairebé completa.

30-6-17. Caquèxia progressiva; despigmentació completa. Mort.

Autòpsia. Pulmó dret retret amb adherències en el vèrtex i una petita cavèrnula com una avellana en la seva part anterior. Algunes faixes escleroses a la superfície convexa de la càpsula de Glison del fetge.

Hiperplàsia intensíssima dels ganglis mesentèrics i retroperitoneals que envaeixen el cap del pàncreas infiltrant-s'hi.

Càpsules suprarenals macroscòpicament normals i microscòpicament amb els caràcters ja descrits (figs. 3, 4, 5 i 6).

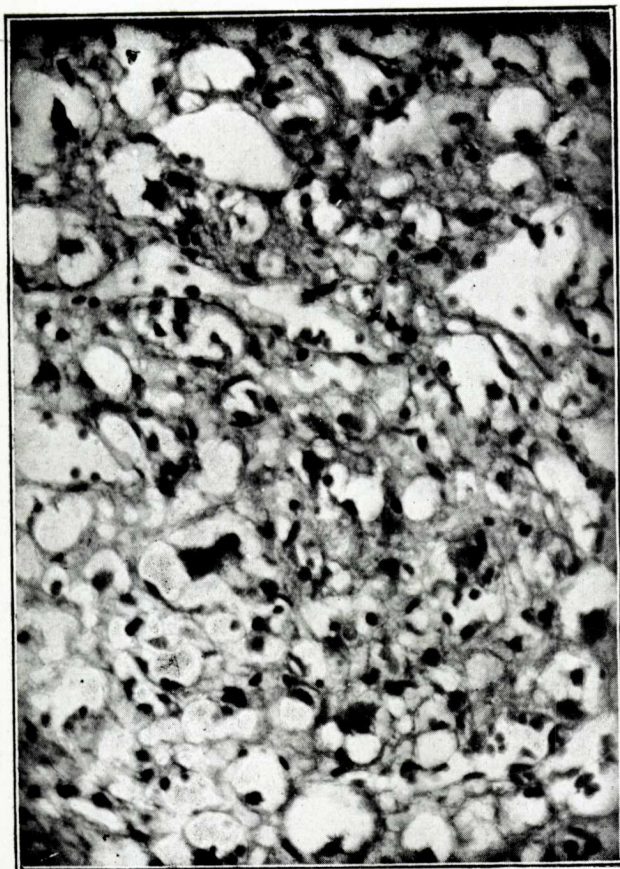


Substància cortical d'una càpsula suprarrenal tuberculosa amb alguns nòduls de cèl·lules  
corticals en un magma de teixit d'infiltració tuberculosa

Fig. 2

Clixé del Laboratori d'Histologia, Dr. Fornells



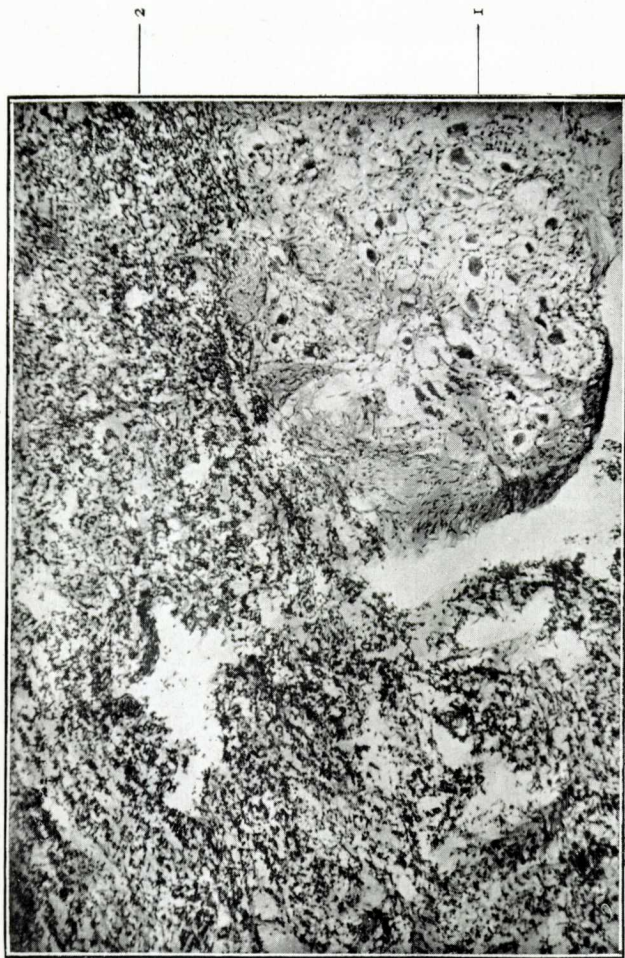


Obj. 7  
Oc. 3  
Substància cromafina de les càpsules suprarenals amb hiperplàsia de teixit conjuntiu i gran reducció de les cèl·lules cromafines.

(Clixé del Laboratori d'Histologia. Dr. Fornells)

Fig. 4



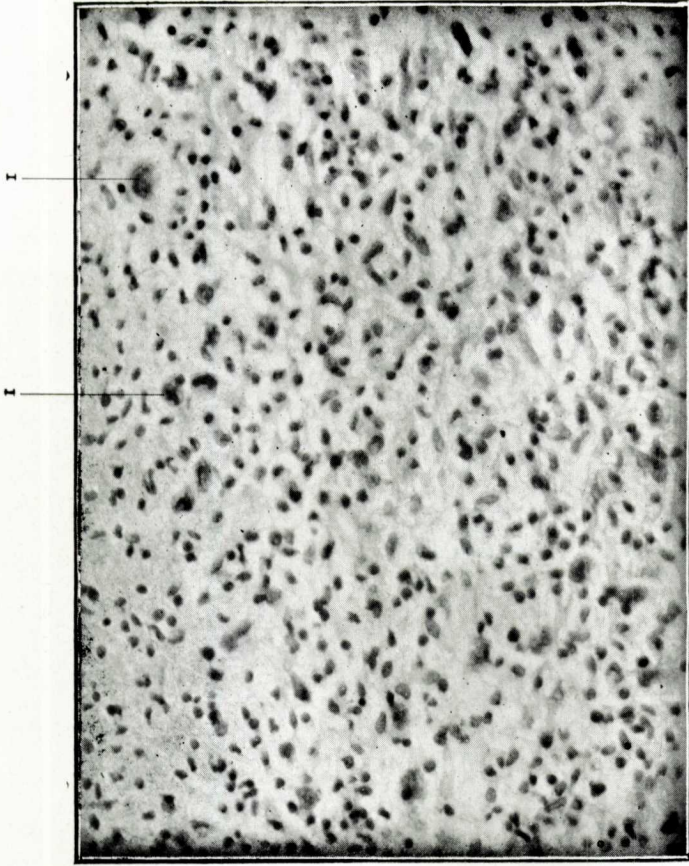


Un gangli simpàtic (1) pericapsular invadit i comprimit  
per teixit neoplàstic (2)

(Clixé del Laboratori d'Histologia, Dr. Fornells)

Obj. 3  
Oc. 2

Fig. 5



Obj. 7  
Oc. 2  
Tall d'un gangli retromesentèric afecte d'adeno-sarcoma  
I. Grans cèl·lules polimorfo-nucleades

Fig. 6  
(Clixé del Laboratori d'Histologia, Dr. Fornells)

*F. Ferrer Solervicens*

Gangli simpàtic pericapsular a l'entorn d'una càpsula supra-renal totalment caseificada. Molt lleu infiltració del mateix.

Fig. 1

(Clixé del Laboratori d'Histologia. Dr. Fornells)







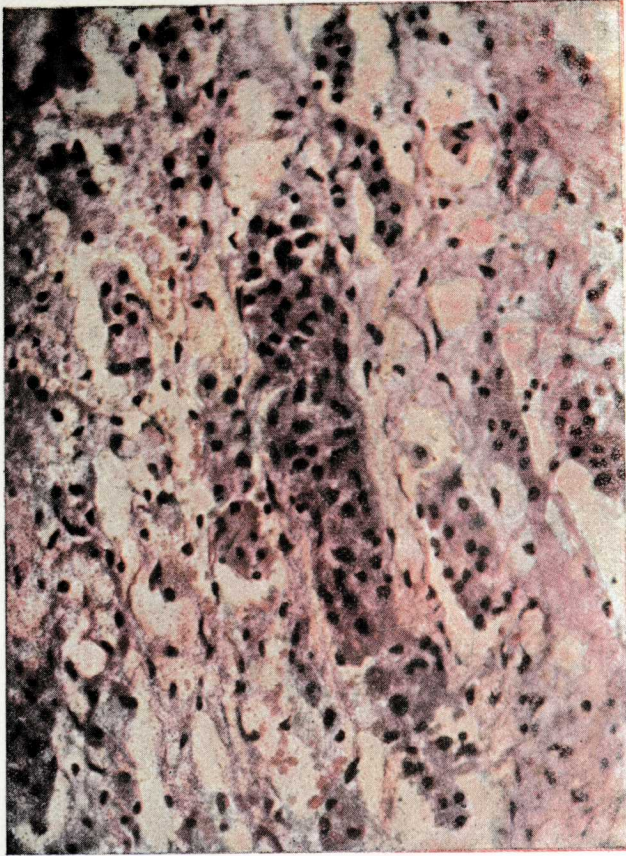
*F. Ferrer Solervicens*

Tall de la substància cortical de la càpsula suprarenal. —  
Gran reducció dels cordons cel·lulars i infiltració dels ma-  
teixos.

Fig. 3

(Clixé del Laboratori d'Histologia. Dr. Fornells)







*F. Ferrer Solervicens*

Càpsula suprarenal caseificada: a baix, part ombrejada formada per càseum, a dalt, substància cortical amb forta hiperplàsia.

Obj. 2

Oc. 3

Fig. 7

(Clixé del Laboratori d'Histologia. Dr. Fornells)



