

## Hace 50 años «Acta Pediátrica Española» publicaba...

### *AÑO XXI ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 242*

### **SUMARIO DEL NÚMERO DE ABRIL DE 2013**

#### **FIGURAS DE LA PEDIATRÍA**

*El Dr. Rodríguez-Vigil*

#### **ARTÍCULOS ORIGINALES**

##### *Trabajos doctrinales y casos clínicos*

Osteogénesis imperfecta. Enfermedad de Lobstein, por el doctor Benito Zabala Camiruaga

A propósito de 2 casos. Síndrome de Ehlers-Danlos, por el doctor Martín Roca Rosado

Los eccemas infantiles, por el doctor Montero Rodríguez

Tratamiento de la anorexia de los niños, por el doctor Francisco Valentín González

Hace 50 años *Acta Pediátrica Española* publicaba, en el mes de abril de 1963, diversos trabajos doctrinales y casos clínicos.

El primero de ellos se debió al Dr. Benito Zabala, sobre «Osteogénesis imperfecta. Enfermedad de Lobstein». A continuación el Dr. Martín Roca Rosado presentaba su trabajo «A propósito de 2 casos. Síndrome de Ehlers-Danlos», en el que realizaba una revisión de dicho problema. En tercer lugar, el Dr. Montero Rodríguez disertó sobre «Los eccemas infantiles». Este número de la revista finalizaba con el trabajo del Dr. Francisco Valentín González, sobre el «Tratamiento de la anorexia de los niños».

La figura de la pediatría estuvo dedicada al Dr. Rodríguez-Vigil, de Oviedo.

En el primer trabajo, el Dr. Zabala, sobre «Osteogénesis imperfecta. Enfermedad de Lobstein», comienza afirmando que la escasa casuística que existe en nuestro país acerca de la osteogénesis imperfecta, en contraste con la más abundante y dilatada experiencia de otros países, le indujo a la exposición de esta anomalía (1963).

Bajo la denominación de osteogénesis imperfecta se designa una afección congénita del sistema óseo que, según sea la época de aparición, recibirá los nombres de osteogénesis imperfecta precoz (OIP), cuando aparece desde el nacimiento, o de osteogénesis imperfecta tardía, cuando es posnatal.

Hay diversas denominaciones para esta enfermedad, como osteopsitrosis idiopática y fragilidad ósea congénita familiar de Klebs.

En 1915, Van der Hoeve y De Kleijn introdujeron el concepto de enfermedad de sistema.

La displasia periosteal, llamada así cuando aún se confundía con el raquitismo y la acondroplasia, fue individualizada en 1894 por Porak y Durante, separándola de la acondroplasia.

En 1894, Vrolick describió la osteogénesis imperfecta letal. Y también se llegó a denominar esta afección como halistere-sis, más conocida como enfermedad de Lobstein.

El roentgenograma es muy característico: presencia de numerosas fracturas, acortamiento de los huesos, a la vez que ensanchados, etc. En casos excepcionales se han reconocido hasta más de 100 fracturas, cuya causa es la osificación deficiente.

La evolución de esta enfermedad es muy sombría: las fracturas se suceden, el cráneo se deforma, al igual que la columna vertebral, y finalmente, las infecciones secundarias pueden provocar la muerte del enfermo.

Una vez descrita de una manera sucinta la forma grave de la OIP, el autor pasa a estudiar la forma tardía, o menos grave, llamada también osteopsitrosis idiopática.

En su casuística se constató un predominio del sexo femenino (5 casos de mujeres frente a 3 de varones).

El autor va desgranando posteriormente la clínica, como la sordera, y el estudio radiológico (figuras 1 a 5).

El diagnóstico es fácil de establecer, pero conviene diferenciar este proceso de los otros casos de fragilidad ósea constitucional, como la osteoesclerosis marmórea o la enfermedad de Albers-Schonberg.

El Dr. Zabala va enumerando otros procesos, como la enfermedad de Pageck y la enfermedad de Retlinghausen, para posteriormente describir la etiopatogenia, respecto a la cual afir-



Figura 1

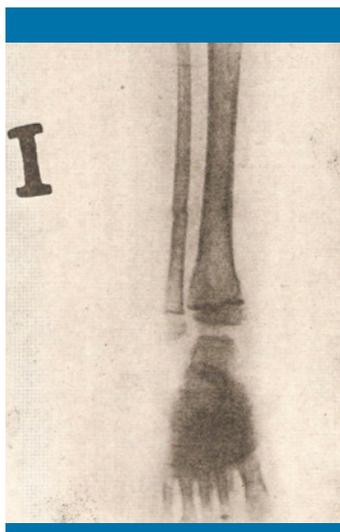


Figura 2



Figura 3



Figura 4



Figura 5

ma que existe una profunda disfunción genética de los osteoblastos.

El autor finaliza su trabajo describiendo los factores genéticos en esta enfermedad que, como en otras tantas del tejido conectivo, son de una importancia extraordinaria. La osteogénesis imperfecta tiene un carácter dominante (enfermedad de Lobstein), mientras que en la enfermedad de Vrolik la herencia tiene un carácter recesivo.

Se sabe que la transmisión familiar hereditaria es un factor indudable en las embriopatías, pero también hay que aceptar el papel de las mutaciones genéticas, es decir, la variación permanente de los genes, transmisible del factor germinativo en los cromosomas por influencias internas o externas.

Se desconoce la causa verdadera que actúa sobre esta enfermedad, por lo que el tratamiento es sintomático.

Se recomienda la profilaxis y el tratamiento correctivo de las fracturas con vitaminas C, D y calcio en dosis elevadas.

Los esteroides andrógenos intervienen en el metabolismo proteico con su acción anabólica (por retención nitrogenada), además de su acción fundamental específica, hormonal. El empleo de las hormonas andrógenas tiene un gran interés, sobre todo cuando se quiere conseguir una mayor estimulación del balance proteico, aunque, claro está, sin alterar el equilibrio endocrino. Estos compuestos, por ser fijadores del calcio, favorecen la osteoblastosis y se deben asociar a la vitamina D<sub>3</sub> por ser también fijadora del calcio.

El segundo trabajo, del Dr. M. Roca Rosado, trataba sobre el «Síndrome de Ehlers-Danlos. A propósito de 2 casos». Este curioso síndrome fue observado en 1862 por el cirujano holandés Job Van Meekeren en un joven español de 23 años. Se carac-



Figura 6

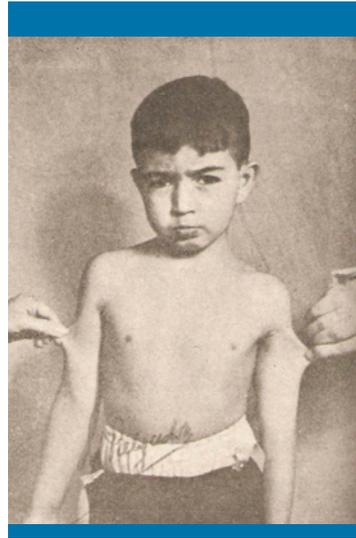


Figura 7

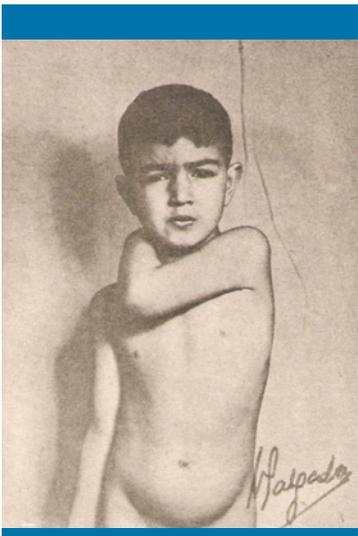


Figura 8

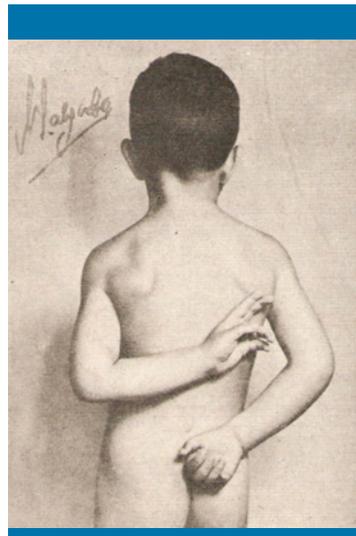


Figura 9

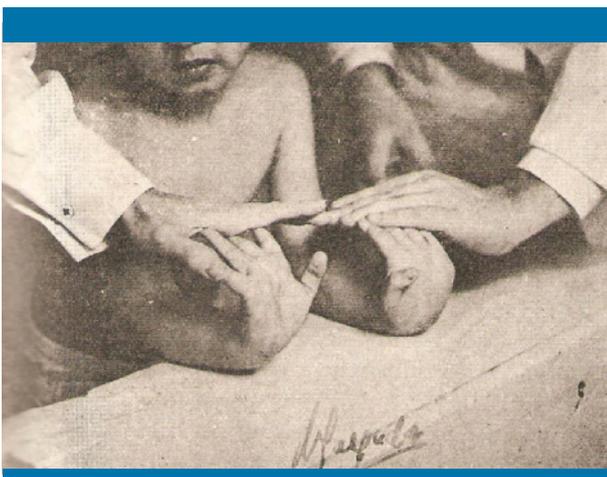


Figura 10

teriza por: 1) hiperelasticidad de la piel; 2) fragilidad cutánea y vascular, y 3) acentuada laxitud de las articulaciones y ligamentos.

Aunque antiguamente ya se conocía este proceso como los «hombres de goma», que eran exhibidos en las ferias y circos, las primeras descripciones científicas no se realizaron hasta 1899 por Ehlers, y en 1908 por Danlos y Cohn. En 1936, Ronchesse hace una revisión de este síndrome, publicando 17 casos. Según K. Summaer, hasta 1955 se habían publicado 100 casos. Hasta 1961, en la literatura médica mundial se habían publicado entre 130 y 150 casos, principalmente en las revistas dermatológicas y pediátricas.

A continuación el autor va enumerando los casos clínicos españoles, para pasar a describir la clínica con una gran iconografía (figuras 6 a 10), y realiza un exhaustivo estudio analítico y clínico (figuras 11 a 13).

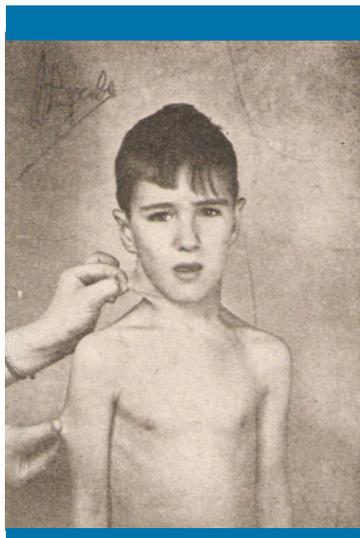


Figura 11

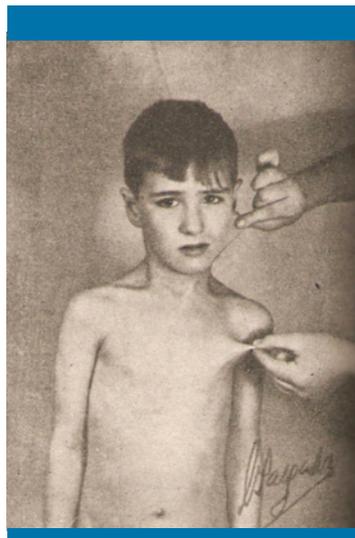


Figura 12

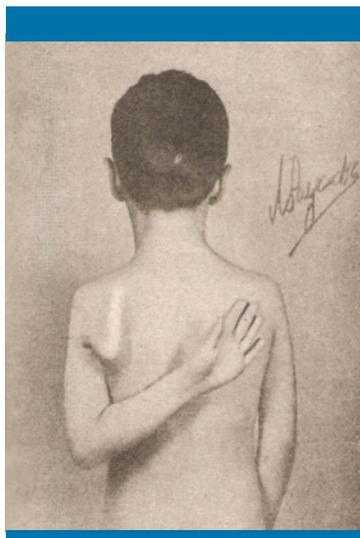


Figura 13

CUADRO DE NIÑOS ECZEMATOSOS TRATADOS CON APLICACIONES DE SYNALAR

Núm. de casos	Diagnóstico	Edad	Aplicaciones diarias	Días en curar
10	Dermatosis constitucionales eczematosas.	1 a 5 meses.	Dos.	4 a 8 días.
8	Dermatosis por insuficiencia hepática.	6 a 10 años.	Una	5 a 8 días.
9	Dermatosis eczematosas alérgicas.	5 meses a 2 años.	Dos.	48 horas.
3	Dermatosis por contacto (lanillas).	1 a 8 meses.	Una	3 días.

Figura 14

Para terminar su resumen, el autor estudió 2 pacientes que presentaban todas las características fundamentales que componen el síndrome de Ehlers-Danlos.

Hay que resaltar varios factores característicos: 1) el antecedente de prematuridad; 2) la facilidad con que la madre de uno de los pacientes se produce hematomas (carácter hereditario), y 3) la similitud entre los dos espectros proteicos, típicos de un proceso infeccioso (en estos 2 casos se podría descartar) o de las enfermedades del colágeno, en cuyo grupo se incluye la enfermedad de Ehlers-Danlos.

A continuación, el Dr. Montero Rodríguez expone sus ideas sobre «Los eccemas infantiles», afirmando que son uno de los problemas arduos que se presentan en pediatría, con más frecuencia en el lactante, y entre ellos, con una consideración especial, el eccema seborreico o el exudativo; ambos forman

la célebre costra láctea, tan frecuente en el lactante, manifiesta en la diátesis exudativa.

En los niños se presentan otros eccemas, como los alérgicos, las dermatosis infecciosas, etc.

Cada eccema, según su etiología y el área constitucional donde asienta, requiere un tratamiento específico especial, que a veces es diferente a los de su mismo grupo, aunque en la terapéutica general se emplean actualmente los corticosteroides tópicos.

En los eccemas constitucionales hay que modificar el terreno a base de sustituir, por ejemplo, la leche, que muchas veces es la causa de estos eccemas, por leches albuminosas o desgrasadas ácidas durante determinado tiempo, etc.

El Dr. Montero Rodríguez para evitar extenderse en pormenores y no alargar estas consideraciones, simplemente da a conocer su experiencia en el tratamiento local de estas dermatosis con un preparado de acetónido de fluocinasona. A continuación presenta su casuística (figura 14).

El autor termina su trabajo con la epicrítica: en todos los casos había siempre una predisposición constitucional, hereditaria o adquirida de un estado alérgico, en potencia en unos casos, y en otros muy manifiestas, por lo cual cree que, junto con el tratamiento local, se debe realizar en todos los casos un tratamiento general desensibilizante o, por lo menos, sintomático en los casos en que no se detecte una causa principal alérgica manifiesta. En todos estos casos, el autor eleva el índice de resistencia con vitamina C fuerte o preparados anabólicos del tipo de la anasterona.

Para finalizar este número, el Dr. Valentín González habla sobre el «Tratamiento de la anorexia de los niños». Comienza afirmando que un gran porcentaje de niños, con edades que oscilan entre los 4 y los 14 años, presentan síntomas de anorexia, que causan en el seno de la familia grandes inconvenientes durante las comidas.

El autor va desarrollando los problemas psicológicos y ecológicos familiares, y presenta su casuística de 25 niños de 4-12 años de edad con los que inició un tratamiento con rayos ultravioleta, además de vitamina B<sub>12</sub> con androstenolona que, según su experiencia, estimula el apetito de forma discreta, administrada cada 4 días. Termina su trabajo afirmando que, si bien éste puede ser el tratamiento en los niños que no presenten antecedentes mórbidos, del tipo que sea, existen numerosas causas determinantes de la anorexia, aunque detallarlas excede la finalidad de este artículo.

En esta sección de «Hace 50 años» quisiera recordar la frase de Francis Bacon, filósofo y estadista inglés del siglo XVI: «El que no aplique nuevos remedios, debe esperar nuevos males; porque el mayor innovador es el tiempo». Ojalá que el tiempo que llevamos publicando esta sección sirva para aumentar nuestros conocimientos pediátricos. ■