

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

### AÑO XVII ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 207

### SUMARIO DEL NÚMERO DE MARZO DE 1960

#### FIGURAS DE LA PEDIATRÍA

*El doctor don Juan Luis Morales, de Sevilla*

#### ARTÍCULOS ORIGINALES

*Trabajos doctrinales y casos clínicos*

Fibroelastosis endocárdica, por el profesor G. Arce y el doctor R.M. Calzada

Torsión recidivante del cordón espermático, por el doctor R.M. Calzada

Sobre un caso de diabetes insípida tratado con fenilbutazona, por el doctor M. Hernández Rodríguez

Hace 50 años, *Acta Pediátrica Española* publicó en el mes de marzo de 1960 diversos trabajos doctrinales. El primero de ellos trataba sobre la «Fibroelastosis endocárdica», a cargo de los doctores G. Arce y R.M. Calzada. El doctor R.M. Calzada publicó una nota clínica con una amplia distinción etiopatogénica sobre «Torsión recidivante del cordón espermático». Por último, el doctor M. Hernández Rodríguez publicó otra nota clínica «Sobre un caso de diabetes insípida tratado con fenilbutazona».

La figura del mes estuvo dedicada al doctor Juan Luis Morales, de Sevilla.

En el primer trabajo, «Fibroelastosis endocárdica», los doctores G. Arce y R.M. Calzada comienzan afirmando que los modernos medios de exploración cardiaca y la perfección de las técnicas exploratorias, junto con el avance experimentado en la cirugía cardiaca, que exige un diagnóstico preciso, han propiciado que se conozcan y estudien nuevos síndromes cardiacos y que sean disgregados otros muchos ya conocidos, pero que figuraban englobados en grandes síndromes.

Continúan afirmando que se puede decir lo mismo del extenso grupo de las miocardosis, debidas a errores metabólicos: miocardosis por trastornos del metabolismo hidrocarbonado con su forma difusa de enfermedad glucogénica del corazón o síndrome de Pompe, conocida también con las denominaciones de cardiomegalia glucogénica difusa, enfermedad cardiaca de Gierke o rabdomiomatosis difusa del corazón.

A este mismo grupo pertenece la enfermedad glucogénica del corazón y del sistema nervioso, o cardioglucogenosis con seudomicotonía congénita (Schneider), y la forma difusa de glucogenosis cardiaca en la enfermedad de Van Creveld-Von Gierke, o forma hepatorenal, la forma circunscrita de glucogenosis aislada o múltiple, o la rabdomiomatosis en la esclerosis

tuberosa de Bourneville, o la degeneración glucogénica del miocardio, de forma nodular.

Estas disglucogenosis son las que podríamos llamar primitivas, pero existen otras, las secundarias, debidas a anomalías cardiacas congénitas, como las de niños nacidos de madres diabéticas, las del *morbus hemolyticus neonatorum* y las de las ictericias graves del inmaduro durante su fase de adaptación.

También se han descrito miocardosis por trastornos del metabolismo de las grasas: la miocardosis en la policoria grasa, o síndrome de Debré-Semelaigne, el síndrome de Kugel-Stoloff y, por último, la miocardosis grasa de los procesos infecciosos o tóxicos.

Existen miocardosis por errores en el metabolismo albuminoideo o miocardosis por disproteinemia, especialmente la hipoproteinemia de Wuhrmann.

Los autores continúan describiendo las miocardosis con alteraciones de los electrolitos (Ca, Na, Cl y K), la hipertrofia en la hipertensión esencial de enfermedades renales y, por último, la fibroelastosis endocárdica.

Gowing ha definido la fibroelastosis endocárdica como «una afección congénita, de etiología desconocida, en la que existe un engrosamiento difuso del endocardio parietal, asociado, en la mayor parte de los casos, a hipertrofia del miocardio y que conduce precozmente a la muerte».

Los autores prosiguen con la historia y la sinonimia de esta enfermedad, y destacan que su frecuencia es escasa, aunque tampoco se puede considerar una enfermedad rara. Sacrez, en 1957, logró reunir hasta 13 casos, entre los pacientes ingresados en la Clínica Infantil de Estrasburgo durante el decenio anterior.

Respecto a la edad de presentación de la enfermedad, se considera que es propia del lactante y puede aparecer durante los primeros años de vida.

Respecto al sexo, esta enfermedad no tiene predilección, ya que afecta en igual proporción a los niños y a las niñas.

A continuación se enumeran las formas clínicas de la fibroelastosis endocárdica y su sintomatología.

Rossi admite dos formas fundamentales:

1. Forma primitiva, congénita.
2. Forma secundaria o adquirida.

Dentro de la forma primitiva admite dos variables:

- Forma aislada, pura.
- Forma combinada con lesiones valvulares u otras cardiopatías.

La sintomatología de la forma primitiva responde a tres tipos evolutivos diferentes:

1. Forma fulminante.
2. Forma aguda.
3. Forma crónica.

Los autores continúan con la clínica de todas las formas, pasando a las exploraciones electrocardiográficas, radiográficas, angiocardiográficas y cateterismo cardiaco, para terminar con la anatomía patológica.

Van describiendo la etiopatogenia, comenzando con la designación «endocarditis fetal». La etiopatogenia es muy controvertida y se comenta ampliamente en este artículo. Presenta diferentes diagnósticos diferenciales, y los autores afirman que su pronóstico es infausto.

En cuanto al tratamiento, los autores recomiendan administrar tónicos cardiacos del tipo de la estrofantina y la digital, que en algunos casos pueden cesar el acceso agudo de insuficiencia cardiaca.

Algunos autores han empleado ACTH y cortisona, y aunque manifiestan haber obtenido éxitos inesperados, la mayor parte niega la eficacia de los esteroides en esta enfermedad.

A continuación, los autores de este trabajo presentan una historia clínica detallada de su experiencia.

En el segundo trabajo, del doctor R.M. Calzada, sobre «Torsión recidivante del cordón espermático», se afirma que la torsión del cordón espermático, o vólvulo del testículo, consiste en el arrollamiento de aquella formación anatómica sobre su eje longitudinal, arrastrando en este movimiento de rotación al testículo y a los órganos ajenos.

Se suele aseverar que la frecuencia de la torsión del cordón espermático es relativamente elevada, afirmación con la que el doctor Calzada no está de acuerdo, puesto que entre más de 60.000 historias clínicas, recogidas tanto de su servicio como consultas privadas, se han registrado sólo 7 casos, y 2 de ellos sin comprobación operatoria ni clínica.

La edad de presentación de esta enfermedad es muy variable, cuestión respecto a la cual expone los informes de su experiencia:

- Uno, 12 meses.
- Uno, 2 años.
- Uno, 3 años y 6 meses.
- Uno, 9 años.
- Dos, 11 años.

El autor describe las formas anatómicas: la intravaginal, la torsión baja o vólvulo del testículo, que es, con diferencia, la más frecuente y de la que presenta 5 casos de pacientes operados por él mismo; la extravaginal, o supravaginal o torsión alta, es mucho más rara.

Desde el punto de vista etiológico, deben tenerse en cuenta los traumatismos violentos, o leves pero repetidos (equitación, ciclismo, etc.), así como los esfuerzos corporales o estiramientos capaces de producir una contracción brusca del cremáster.

Los síntomas suelen ser de comienzo brusco, con un dolor muy intenso, que se acompaña de llanto en el niño pequeño; en el niño mayor se localiza en las bolsas y el bajo vientre, y se propaga también hacia los muslos.

En ocasiones, el estado general se perturba: se comprueba la aparición de febrícula más o menos intensa, vómitos, estado nauseoso, a veces signos de *shock*, taquicardia y pulso imperceptible, facies peritoneal, palidez, frialdad periférica y, en ocasiones, una ligera obnubilación hasta la pérdida del conocimiento.

Abandonado el proceso a su evolución espontánea o tratado médicamente a partir de un diagnóstico dudoso, la sintomatología va atenuándose, disminuyendo el dolor a partir del tercer o cuarto día; la fiebre desaparece; también retrocede la tumefacción de las bolsas y todo entra en una aparente normalidad en unos cuantos días, si no ha habido ninguna complicación. Las lesiones irreparables de la glándula germinal se hacen cada vez más patentes: pasados algunos meses se comprueba que el testículo afectado ha quedado atrofiado, reducido a una pequeña masa dura, poco móvil, del tamaño de un guisante.

Teniendo en cuenta las peculiaridades clínicas y evolutivas de la enfermedad, el autor distingue varias formas clínicas. En primer lugar, la forma aguda, cuyo cuadro clínico corresponde, poco más o menos, al que acabamos de describir. Otra forma es la subaguda, destorsionada o recidivante. La tercera se puede llamar torsión del cordón en los testículos ectópicos o incompletamente descendidos.

La torsión del cordón durante la vida intrauterina se admite desde la descripción de un lactante de 17 meses de edad, en el que la mitad izquierda de las bolsas estaba vacía desde el nacimiento, con invaginación de su contenido y ausencia absoluta de cordón espermático. No son raras las observaciones de torsión del cordón en el recién nacido.

El diagnóstico ofrece pocas dificultades si se saben valorar los signos señalados y, ante la menor duda, se impone la intervención sin vacilar.

El diagnóstico diferencial debe establecerse, en primer lugar, con los accidentes semejantes experimentados por las formaciones yuxtatesticulares: torsión de la hidátide, sésil y pediculada de los vasos aberrantes y cuerpo de Giraldeés, y muy especialmente, en los recién nacidos, con el llamado infarto hemorrágico idiopático del testículo.

El autor continúa afirmando que deben tenerse en cuenta las orquiepididimitis agudas, entre las cuales puede haber una forma aguda de la tuberculosis testicular, o bien las secundarias a afecciones propias de la infancia: escarlatina, sarampión, parotiditis en el niño mayor, infección tifoidea y blenorragia. No hay que olvidar la sífilis, que puede dar lugar a orquiepididimitis, incluso en el recién nacido, que evoluciona de manera tórpidas, indolora, y suele ser bilateral.

En resumen, en caso de plantearse un diagnóstico dudoso, nos inclinaremos a admitir la torsión del espermático y, por tanto, a establecer una indicación quirúrgica inmediata y quizá conseguir la salvación funcional del testículo, indicación que, por otra parte, no perjudicaría gravemente a los órganos escrotales, ni siquiera en caso de error.

No queda más remedio que el tratamiento operatorio, establecido muy precozmente, si se quiere tener alguna probabilidad de éxito.

Como tratamiento complementario deben administrarse antibióticos y sulfamidas para prevenir la infección en un terreno propicio a ésta: reposo absoluto en cama y aplicación de bolsas de hielo.

El autor presenta una historia clínica de su propia experiencia con un diagnóstico patológico de desorganización total y atrofia del epitelio seminal.

El último trabajo es una nota clínica, «Sobre un caso de diabetes insípida tratado con fenilbutazona», realizada por el doctor M. Hernández Rodríguez. Se afirma que son muchos los problemas e incógnitas en el orden etiopatogénico que plantea la diabetes insípida. En más de una ocasión se nos escapa la interpretación satisfactoria de las causas de la enfermedad, e igualmente resulta contradictoria la evolución de ésta antes del efecto de los diversos fármacos utilizados para su corrección.

Justamente, por las especiales particularidades que ofrecen algunos casos que ha observado el autor, tanto en lo que se refiere a la posible etiopatogenia (coexistencia de antecedentes hereditarios sin que se ajuste a una transmisión genética satisfactoria, desigual respuesta a la acción de la hormona antidiurética, reveladora de una situación inconstante en la reactividad del sector renal, fracaso parcial ante el empleo de la

medicación clásica y evidente eficacia de la medicación que podríamos llamar «paraespecífica»), esto es lo que le pareció obligado dar a conocer el caso clínico, con el objetivo de insistir en lo que se acaba de destacar.

Esta historia clínica la resume de una forma muy pormenorizada:

1. Se trata de una dismetabolía hidrosalina, de naturaleza probablemente congénita (o adquirida en época muy precoz), que coexiste con un retraso en el desarrollo corporal, que por su grado debe calificarse de disauxía.
2. Sorprende la respuesta favorable, en una primera etapa, a la administración de la hormona antidiurética retrohipofisaria y la posterior resistencia a ésta en el curso evolutivo del proceso.
3. Mala tolerancia a la pitresina (dolores, cólicos, palidez), que mejora con la solución oleosa de tanato.
4. La aparición de dos procesos exantemáticos (uno de etiología desconocida, y el otro de naturaleza sarampionosa) estuvo precedida de una clara exageración de la poliuria.
5. Respuesta muy favorable a la administración oral de 200 mg de butazolidina, con normalización de la diuresis e ingesta líquida, elevación del peso específico de la orina y acción favorable sobre el apetito y el estado nutricional.
6. No se apreciaron diferencias ostensibles con la asociación de butazolidina y metil-bisexo-vister, manteniéndose los mismos resultados cuando se utilizó butazolidina.
7. Tanto con el empleo de butozolidina como de metil-bisexo-vister, no se apreciaron manifestaciones tóxicas.

Desde el punto de vista terapéutico, que es el que más interesa destacar y que, en definitiva, ha sido el móvil de esta comunicación, el autor considera de interés continuar los ensayos de lo que hasta el momento han sido hallazgos aislados, en busca de un tratamiento eficaz para estos casos de resistencia a la acción antidiurética de la hormona hipofisaria, y más cómodo en aquellos en los que, aun siendo sensibles a la terapéutica con pitresina, las acciones secundarias hacen que los pacientes abandonen el tratamiento y prefieran «soportar» la enfermedad.

Todos estos trabajos que ahora nos parecen (y en realidad lo son) antiguos, me recuerdan la frase de L. Tolstoi en su libro *¿Qué debes hacer?*, donde se afirma: «El que hace sufrir al prójimo se causa daño a sí mismo. El que ayuda a los demás se ayuda a sí mismo».

No cabe duda de que los trabajos de los citados autores, nuestros maestros, nos ayudan y nos ayudarán en el futuro a ayudar a los demás, como ellos han ayudado con su esfuerzo hace 50 años. ■