

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

AÑO XXVII ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 313

SUMARIO DEL NÚMERO DE JUNIO DE 1969

FIGURA DE LA PEDIATRÍA

El Dr. Luis Navas Miguéola

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Perfusión pulmonar anormal del recién nacido, por el doctor Obes Polleri

La tos ferina. Contribución a su profilaxis y tratamiento, por los doctores Juan Bosch Marín y Luis Lescure del Río

A propósito de un caso de síndrome de Ehlers-Danlos, por la doctora Estellés Valls

Hace 50 años, *Acta Pediátrica Española* publicó, en el mes de mayo de 1969, diversos trabajos originales y casos clínicos.

El primero de ellos se debió al Dr. Obes Polleri, de Montevideo, sobre su ensayo acerca de la «Perfusión pulmonar anormal del recién nacido». A continuación, los Dres. Juan Bosch Marín, del Hospital Infantil de San Rafael (Madrid), y Luis Lescure del Río, médico puericultor del Estado y médico de la Sagrada y de la Obra de Protección de Menores, presentaron un trabajo sobre «La tos ferina. Contribución a su profilaxis y tratamiento». El tercer y último trabajo lo realizó la Dra. Estellés Valls, del Instituto Provincial de Puericultura de Madrid, «A propósito de un caso de síndrome de Ehlers-Danlos».

La figura del mes estuvo dedicada al Dr. Luis Navas Miguéola, secretario general de la Asociación de Pediatras Españoles y uno de los fundadores de *Acta Pediátrica Española* en 1943.

En el primer trabajo, del Dr. Obes Polleri, sobre la perfusión pulmonar anormal del recién nacido, se comienza afirmando que la eficiencia del «intercambiador pulmonar» del recién nacido depende sustancialmente de la normalidad de su perfusión. Cuando falla esta condición, la adaptación a la vida extrauterina pierde su seguridad y la insuficiencia respiratoria amenaza la vida del recién nacido. Cada vez es más unánime la opinión de que el síndrome de dificultad respiratoria (SR) idiopático del recién nacido, o enfermedad de la membrana hialina —uno de los factores más importantes y frecuentes de mortalidad neonatal precoz—, se vincula directamente a una perfusión pulmonar anormal. Sin embargo, a pesar de esta convicción, existen dudas respecto al mecanismo circulatorio anormal responsable del déficit de transferencia gaseosa que caracteriza este síndrome.

El ensayo del Dr. Obes Polleri es una tentativa de clasificación de este problema, de profusa y confusa literatura, al que el autor ha dedicado largos años de investigación desde el punto de vista clínico, anatómico e hidrodinámico. Se trata, en

primer término, de delimitar el síndrome anatomoclínico y presentar el concepto de «intercambiador pulmonar», para después analizar, a la luz de los hechos conocidos, las teorías propuestas sobre la perfusión anormal.

Continúa el autor desarrollando el SR idiopático neonatal, del que considera que representa un problema complejo donde se incluyen e intrincan múltiples factores esenciales y accesorios, primitivos y secundarios.

El SR se observa casi exclusivamente al nacimiento en partos «pretérmino», y su incidencia disminuye a medida que se aproxima el término de la gestación.

Se relaciona con el prematuro verdadero, más que con la «distrófia fetal», en que el bajo peso simula la prematuridad. A diferencia de los síndromes que dificultan la iniciación de la respiración, como la apnea-hipopnea neonatal, vinculados segura y esencialmente a la hipoxia fetal, con fallos del comando central de la respiración, el origen del SR, síndrome periférico, radica en el pulmón. Los hechos suceden como si los factores vinculados principalmente a la inmadurez no permitieran el mantenimiento de la función respiratoria, interfiriendo en la transferencia gaseosa indispensable para la vida extrauterina.

Dos características neonatales dificultan la delimitación clínica y, en consecuencia, su interpretación fisiopatológica, cuando se carece de experiencia clínica y de documentación anatómica. La primera es el intrincamiento con cuadros anatomoclínicos de insuficiencia respiratoria, de origen central. Los síndromes distintos se superponen y suceden dentro de una confusa vaguedad clínica característica de esta etapa de la vida. Los síndromes de SR puros, fáciles de interpretar, son poco frecuentes. La segunda característica es la reactividad anatómica fisiológica del recién nacido, cuya clínica respiratoria (taquipnea, retracciones y gruñidos), semejante a la del SR, puede inducir a error.

Cabe destacar que tanto la clínica del cuadro pulmonar, con su déficit de transferencia gaseosa, como las notables lesiones radicadas en el pulmón no permiten desviar la atención de este órgano, que es donde hay que buscar el origen del síndrome.

Entre los problemas que se discuten en este trabajo se incluye el citado concepto de intercambiador pulmonar:

- Espacio aire. No existe mayor discrepancia respecto a la modificación del diseño de espacio aire.
- Espacio sangre. La importancia del espacio sangre había sido subestimada en el SR hasta 1958, cuando se extendió al terreno físico y fisiopatológico el nombre de insuficiencia pulmonar congestiva, que Potter había utilizado en el campo anatómico de inmediato.

Es importante señalar el diseño anormal del intercambiador, perfusión pulmonar anormal, hipoperfusión pulmonar, circulación lacunar [frase ininteligible, falta un nexo entre los diversos conceptos].

El Dr. Obes Polleri continúa describiendo el dilema actual acerca de la perfusión pulmonar, así como los hallazgos hemodinámicos y el cuadro anatómico.

En resumen, el autor concluye que el problema del SR sigue siendo controvertido, en función del sentido del *shunt* en el *ductus arteriosus*, determinando en forma directa y doblemente controlada [¿el qué?: falta objeto directo de la frase], tal como él había señalado anteriormente. Si se comprueba que el *shunt* es derechazquierda, la hipoperfusión sería una realidad, pero se debería confirmar experimentalmente el mecanismo fisiopatológico.

En realidad, la contradicción de los datos de la investigación no es tan profunda. La oposición aparente es casi exclusivamente de interpretación. Se puede decir así que la hipoperfusión o la «isquemia pulmonar» son concesiones que esperan el fallo inapelable de la medida real de los *shunts* en el *ductus arteriosus*.

El segundo trabajo presenta el problema de la tos ferina y la contribución a su profilaxis y tratamiento de los Dres. Bosch Marín y Lescure del Río. Los autores hablan del concepto de inmunología, que había sufrido una modificación al ampliarse de manera extraordinaria su campo de estudio, de forma que muchos de los conceptos y teorías que clásicamente se habían venido admitiendo como sólidas han sufrido un proceso de reestructuración con la elaboración de nuevas hipótesis y doctrinas.

La inmunología clásica se ocupaba fundamentalmente de la protección del organismo ante la agresión bacteriana, protección que, como se sabe, ocurre a expensas del propio organismo mediante la producción de anticuerpos contra el agente agresor o sus productos tóxicos, además de una serie de mecanismos productores de tipo mecánico o bioquímico.

Los autores continúan desarrollando las bases de la inmunidad, el estudio de anticuerpos, la inmunidad del niño y, por último, el empleo terapéutico de gammaglobulina.

En cuanto al pronóstico de la tos ferina, señalan que la mortalidad entre los lactantes o niños débiles y raquíticos es sig-

nificativa, cuyas causas más frecuentes son la bronconeumonía o las complicaciones cerebrales.

Con la profilaxis de la exposición se trata de proteger a los lactantes y niños pequeños débiles, pero se añade la dificultad de que el mayor peligro de contagio está en el periodo catarral, antes de que pueda hacerse el diagnóstico.

Los autores realizaron un estudio de inmunología y de la evolución de los pacientes con nuevas hipótesis y directrices, y de su experiencia concluyen lo siguiente:

1. Se han seguido los tratamientos aplicando dosis de 320 mg por cada 20 kg de peso de gammaglobulina antipertussis lo más precozmente posible.
2. En un elevado porcentaje de pacientes, las quintas de tos desaparecieron en el transcurso de 48 horas, y en los restantes casos se observó que éstas perdieron su carácter asfixiante, disminuyendo su intensidad y frecuencia.
3. Para los pacientes con trastornos orgánicos, consideraron los doctores aconsejable reforzar la terapéutica con un preparador de cloranfenicol.
4. En la profilaxis de la enfermedad se aplicó una dosis de 328 mg por cada 10 kg de peso, con lo que se obtuvo una protección total en el 80% de los casos y una sintomatología muy leve en los restantes.
5. Las mayores incidencias se produjeron en niños de 2-3 años de edad, y en algunos casos en niños de 6-7 años.
6. No se observó ningún efecto secundario con el empleo de la gammaglobulina antipertussis de los laboratorios Hubber.

El último trabajo se debió a la Dra. Estellés Valls, en el que trató un caso de síndrome de Ehlers-Danlos. Este síndrome pertenece al grupo de enfermedades recientemente sospechadas y mal conocidas, descritas en primer lugar por McKusick, denominadas conectivopatías. Se caracterizan por una hiperelasticidad de la piel, las articulaciones y la pared de los capilares, y se asocian en la mayoría de los casos a otras malformaciones congénitas.

La autora describe diferentes aspectos del caso presentado: herencia, sintomatología, datos analíticos, estudio radiológico, alteraciones electroencefalográficas, biopsia de piel y asociación con otras malformaciones congénitas.

El pronóstico *ad vitam* del síndrome en sí es bueno, si no aparece ninguna complicación de cualquier malformación congénita asociada.

Hace 50 años no existía tratamiento para este síndrome. La única terapéutica consistía en aumentar el depósito de grasas del tejido celular subcutáneo para conseguir efectos amortiguadores de las lesiones.

La autora finaliza su trabajo con una explicación de la patogenia del síndrome de Ehlers-Danlos.

Con los artículos de este número, me viene a la memoria lo que decía Séneca en sus *Epístolas*: «El lenguaje de la verdad es sencillo y exento de artificio». ■