

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

### AÑO XVII ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 210

### SUMARIO DEL NÚMERO DE JUNIO DE 1960

#### FIGURAS DE LA PEDIATRÍA

*El profesor Laguna, de Madrid*

#### ARTÍCULOS ORIGINALES

*Trabajos doctrinales y casos clínicos*

Un caso de convulsiones jacksonianas consecutivas a una hemorragia intracraneal *postpartum*, por el doctor A. Menéndez Artime

Las acetonurias de la infancia, tratadas con cocarboxilasa, por el doctor A. Montero Rodríguez

En el mes de junio de 1960, *Acta Pediátrica Española* publicó diversos artículos originales y de casos clínicos. El primero de ellos a cargo del doctor A. Menéndez Artime sobre «Un caso de convulsiones jacksonianas consecutivas a una hemorragia intracraneal *postpartum*», y a continuación «Las acetonurias de la infancia, tratadas con cocarboxilasa», por el doctor A. Montero Rodríguez.

La figura de la pediatría estuvo dedicada al profesor Laguna, de Madrid.

En el primer trabajo se presenta el caso clínico característico de una niña cuyos antecedentes no son relevantes (un parto eutócico, asistido en una clínica privada). En él se explica que, a los 3 meses de edad, la madre comenzó a notar en la niña unos movimientos involuntarios y rápidos en la mano derecha. Estos movimientos se provocaban al más mínimo ruido o excitación de la niña, y semejaban una trepidación de la mano. Inicialmente, los movimientos eran tan ligeros y tan limitados a la mano que incluso el resto de la familia no los había observado, y se creía que era un exceso de preocupación por parte de la madre. Pero a partir de entonces estos movimientos convulsivos fueron aumentando de intensidad, extendiéndose también y al mismo tiempo al brazo, de tal forma que no podían pasar inadvertidos y predominaban en el cuadro clínico junto con otros síntomas, como una intensa somnolencia, vómitos, ausencia del llanto y del reflejo de succión, accesos de sofocación y lenta mejoría, a los que se sumaba posteriormente el cuadro clínico que componía su enfermedad, tan claros y precisos que parece que el autor los estuviera viendo en una proyección retrospectiva, afirmados sin ningún género de duda.

Con este cuadro el autor llega a un diagnóstico que podría caracterizarse por los siguientes aspectos:

- Existencia de una hemorragia intracraneal posparto.
- Recuperación lenta y difícil de la niña.

- Aparición a los 3 meses de edad, después de haber desaparecido los síntomas agudos de la hemorragia, de unas convulsiones limitadas a la extremidad superior derecha, que han ido en progresivo aumento y, últimamente, pasaron a la extremidad braquial izquierda.

¿Qué consideraciones diagnósticas nos sugiere el problema de las convulsiones? El doctor Menéndez lo concreta del modo siguiente:

1. Convulsiones de origen orgánico:

- Defectos del desarrollo: microcefalia, pencefalía.
- Hemorragias intracraneales.
- Meningitis.
- Encefalitis.
- Hidrocefalia.
- Epilepsia jacksoniana.
- Síndrome de Liddle.
- Tumores cerebrales.
- Abscesos cerebrales.
- Embolias.
- Trombosis.
- Toxoplasmosis.

2. Convulsiones de la epilepsia idiopática: picnolepsia.

3. Convulsiones funcionales:

- Anóxicas.
- Consecutivas a una enfermedad infecciosa: tos ferina, pulmonía, escarlatina, paludismo, etc.
- Espasmofílicas.
- Hipoglucémicas.
- Urémicas.
- Tóxicas (sobre todo por el plomo).

Por tanto, todas estas entidades tenían que ser consideradas en el diagnóstico diferencial, aunque, como fácilmente se com-

prende, tan sólo por los datos recogidos en la historia clínica el enfoque diagnóstico se encaminaba en un determinado sentido, aún sin necesidad de explicación, que eliminaba *a priori* un gran número de ellas.

El autor continúa con la exploración de una forma detenida y la descripción de la crisis convulsiva.

Ante este cuadro, afirma que se encuentra ante un proceso de convulsiones infantiles y, en principio, el diagnóstico diferencial habría que hacerlo entre los siguientes cuadros:

1. Defectos del desarrollo cerebral.
2. Hemorragias intracraneales.
3. Epilepsia jacksoniana.
4. Síndrome de Liddle.
5. Tumores cerebrales.
6. Embolias.
7. Trombosis.
8. Toxoplasmosis.
9. Espasmo-filia.
10. Convulsiones hipoglucémicas.

Por todas estas razones, se realizó el diagnóstico de convulsiones de tipo jacksoniano, localizadas preferentemente en la extremidad superior derecha por un foco hemorrágico consecutivo al nacimiento y con evolución frontal ascendente. Como diagnóstico secundario, aunque podría estar ligado al anterior, se estableció el de microcefalia con oxicefalia. Se solicitó un análisis de laboratorio, así como de las concentraciones de calcio y fósforo, y de la evolución clínica, que no aportaron nada nuevo. Además, se solicitó una radiografía craneal, un fondo de ojo, un electroencefalograma y una encefalografía. En resumen, el informe remitido establecía que se trataba de un registro que mostraba una actividad eléctrica basal de tipo anormal, rápido, con un foco anormal que descarga durante las crisis y corresponde a la región central del hemisferio izquierdo. Este foco, por las características que presenta, da la impresión de ser amplio y, desde luego, puede considerarse como el origen de la crisis de la niña. Por ello, como ya se ha mencionado, se le realizó una encefalografía.

Con esta técnica se dio por terminado el estudio de este caso —ya que para el autor estaba totalmente aclarado y diagnosticado— de convulsiones jacksonianas producidas por un foco hemorrágico consecutivo al nacimiento, en circunvolución frontal ascendente izquierda, con microcefalia, oxicefalia y po-rencefalia secundaria al escaso desarrollo cerebral determinado por la hemorragia.

El tratamiento fue radical y la niña fue intervenida utilizando anestesia general con pentotal y éter por intubación laríngea. El informe postoperatorio confirmó los diagnósticos de sospecha. La alimentación que hasta ese momento se había realizado con muchas dificultades y con gran paciencia por parte de los padres, mejoró de tal manera que a las 24 horas de ser intervenida la niña tomaba la leche por biberón, ante el asombro de aquéllos.

El estado nutritivo no se agravó en absoluto, ya que su marcha estaba dentro de los rangos normales, se encontraba alegre, sonreía y, al parecer, era una niña normal.

El segundo y último trabajo de este número de la revista, sobre las «Acetonurias en la infancia, tratadas con cocarboxilasa», debido al Dr. A. Montero Rodríguez, comienza afirmando que uno de los problemas frecuentes en la infancia son las acetonemias, como consecuencia de un estado de acidosis provocado por diversos cuadros clínicos.

Uno de los cuadros más típicos de la acidosis son los vómitos habituales acetonémicos, que al persistir, provocan pérdidas de iones, especialmente del cloro y agua, produciéndose un círculo vicioso de hipocloremia, deshidratación y alteraciones del equilibrio ácido-base, con la consiguiente aparición de vómitos, que persisten si no se pone remedio a las alteraciones existentes.

Existen diversas teorías para explicar la presencia de este cuadro patogénico. Entre ellas, se citan, como indicación para no alargar demasiado el estudio, las siguientes:

1. Metabólicas.
2. Alérgicas.
3. Neurógenas.
4. Endocrinológicas.

El autor considera que en estos casos existe un hiperinsulinismo y una acetonemia asociada. Continúa definiendo la acidosis, entidad en la que, así como en la diabetes, existen acetemias.

El síndrome acetonémico se considera una disglucosuria y una disglucosis, desencadenado necesariamente por una determinada alteración del metabolismo de los hidratos de carbono, cuando por cualquier causa no es posible sintetizarse correctamente la glucosa en las células por existencia de glucosa en el ingreso, absorción o disminución, como ya se indicó, así como alteraciones de las funciones hepáticas que, al permanecer el metabolismo de la grasa alterado, da lugar a la acetosis, al no existir en estas condiciones glúcidos en cantidad suficiente para normalizarse el metabolismo, con la consiguiente instalación de una acetonemia glucogénica.

En cambio, en la llamada acetonemia glucoestática existe un ingreso normal de glúcidos, siendo normal su llegada al hígado a través de éste hasta la sangre. Si en ésta la glucosa es normal o se halla aumentada, existe un fallo en el dispositivo enzimático, encargado de utilizar y hacer llegar hasta el núcleo celular esta glucosa. Aparece entonces la acetonemia, al hallarse bloqueados o fracasar estos mecanismos de conducción.

O sea, que el metabolismo de los glúcidos, desde su ingreso hasta la sangre, se ve influido normalmente por estas secreciones hormonales. Desde aquí hasta las células, y su permanencia en éstas, está regida por la enzima cocarboxilasa.

El autor continúa hablando de la enzima hexoquinasa y, de una forma más pormenorizada, de la cocarboxilasa. Opina que

debe estimarse que la acetonemia es consecuencia de una alteración funcional del hígado en lo que se refiere a la producción de glucógeno y la alteración concomitante de la cantidad de enzimas y cofermentos. A continuación, pasa a hablar de la profilaxis de las acetonemias.

En todos los casos de diarrea, vómitos de cualquier etiología, infecciones febriles, insuficiencias hepáticas, hipoglucemias, hipoingestión de hidratos de carbono y disglucolisis, se administrará siempre glucosa en infusiones o en soluciones inyectables.

Hay que tener en cuenta para esta profilaxis el estado de los iones, pues en las acetonemias se ha encontrado hipoelectrolitemia con hipotasemia extracelular y participación neurológica, en otros casos acidosis con cetosis, y en otros alcalosis con hipopotasemia.

En cuanto al tratamiento, el autor se remite tan sólo a los casos con acetonemia, pues uno de los datos clínicos más destacados es la existencia de hipernea, lo cual le sirve de guía para realizar un iograma y un electrocardiograma en estos estados para diferenciarlos claramente de las alcalosis.

En todo caso de acidosis se administrarán 80-100 g de agua por kg/día, y 8 g de glucosa por kg/día. Al comienzo se administrará una solución de bicarbonato sódico hasta que la hipernea y el pH de la sangre se normalicen, sustituyéndose en ese momento por una solución clorurada sódica isotónica.

El tratamiento especial con cocarboxilasa basada en este estudio se llevó a cabo en casos de síndrome acetónémico que fueron provocados por diversos cuadros clínicos, en los que el aporte de glucosa fue escaso, y en algunos casos nulo, lo cual provocó en ciertos pacientes vómitos violentos, con la consiguiente hipocloremia y pérdida de electrolitos, cloro y potasio.

El autor destaca a continuación seis historias muy llamativas de su propia experiencia.

Todos los casos tratados siguieron una evolución correcta.

Con estos trabajos, *Acta Pediátrica Española* concluyó el mes de junio de hace 50 años. Como dijo Cowper, poeta inglés del siglo XVIII: «La ciencia se siente orgullosa de saber tantas cosas; la sabiduría siente la humildad de no saber más». Estos trabajos demuestran la sabiduría y la humildad de sus autores. ■