

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

AÑO XVII ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 197

SUMARIO DEL NÚMERO DE MAYO DE 1959

FIGURAS DE LA PEDIATRÍA

El doctor Rumayor

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Progeria. Aportación de un caso, por el doctor Pedro M. González Outón

Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten en la infancia. Consideraciones en torno a un caso, por el doctor B. Esteban Velasco

Diagnóstico diferencial de la laringotraqueobronquitis aguda y trastorno total respiratorio, por el doctor Bernardo Pérez Moreno

Síncope grave e hidrocefalia aguda a las dieciséis horas de tomar una dosis masiva de vitamina A-D₃, por el doctor Bernardo Pérez Moreno

División anatómico-funcional médica del tórax, por el doctor Bernardo Pérez Moreno

Clasificación de las angiocardopatías congénitas. Su valor diagnóstico, por el doctor Federico Collado Otero

Hipertrofia congénita segmentaria, por el doctor Jesús Martínez Fernández

El niño en el Plan Nacional de Rehabilitación. Un aspecto de la invalidez que no conviene olvidar, por el doctor Juan L. Morales

Hace 50 años, *Acta Pediátrica Española* publicaba un extenso número en el mes de mayo de 1959. La «Figura de la pediatría» estuvo dedicada al Dr. Rumayor, de Burgos. Entre los trabajos originales vamos a destacar brevemente, ya que fueron numerosos, lo más importante: el primero de ellos se debió al Dr. Pedro M. González Outón, sobre la «Progeria. Aportación de un caso». A continuación, el Dr. B. Esteban Velasco presentó una nota clínica sobre el «Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten en la infancia. Consideraciones en torno a un caso». El Dr. Bernardo Pérez Moreno realizó un trabajo original sobre «Diagnóstico diferencial de la laringotraqueobronquitis aguda y trastorno total respiratorio». De nuevo, el Dr. B. Pérez Moreno publicó una nota clínica sobre «Síncope grave e hidrocefalia aguda a las dieciséis horas de tomar una dosis masiva de vitamina A-D₃». Y el mismo autor realizó un trabajo original sobre «División anatómico-funcional médica del tórax». El Dr. Federico Collado Otero presentó un extenso trabajo sobre «Clasificación de las angiocardopatías congénitas. Su valor diagnóstico». El Dr. Jesús Martínez Fernández publicó una nota clínica sobre la «Hipertrofia congénita segmentaria» y, para terminar, el Dr. Juan L. Morales realizó una revisión sobre «El niño en el Plan Nacional de Rehabilitación. Un aspecto de la invalidez que no conviene olvidar».

Iniciamos esta sección de «Hace 50 años» con la aportación del Dr. Pedro M. González Outón sobre «Progeria. Aportación de un caso». La extraordinaria rareza del cuadro clínico denominada progeria y el hecho de que no se haya encontrado en la bibliografía pediátrica española ningún caso, además de la escasez de publicaciones en la bibliografía universal, obligó al

autor a dar a conocer este caso observado durante varios años. Por otra parte, en nuestro país al menos, se dedicaba poca atención a esta enfermedad, incluso en los grandes tratados, por lo que al autor le pareció oportuno hacer un intento de puesta al día.

Gilford, en 1897, dio el nombre de «progeria» al cuadro clínico que nos ocupa, una forma especial de nanismo ya descrita anteriormente por Hutchinson, en 1886; por ello, es conocida también como enfermedad de Hutchinson-Gilford. Posteriormente, en 1910, Variot la denominó «nanismo senil». Se conoce también como «nanismo progérico», y Giuliano emplea el término de «natogeria», para ciertas formas manifestadas ya al nacimiento. A pesar de la variada sinonimia, no cabe duda de que todos los casos publicados corresponden a la misma enfermedad, dada la gran definición clínica del síndrome, que no ofrece dudas diagnósticas, pues basta haber observado un caso para disiparlas.

Según Catel, sólo se habían publicado 11 casos hasta 1939, contando con el de Zeder, que sería el último por entonces. Llegan a 21 los casos recogidos por Widemann en 1948. Thomson y Forfar, en 1950, afirman que el suyo es el número 19, pero Schondel, en 1948, habla de 20 casos en toda la bibliografía mundial. En 1952 Kolbl et al. describen los dos primeros casos observados en Austria. Los casos más recientes que conocemos son los de Keay et al., en 1955, y Rosenthal et al., publicados en 1956; estos últimos afirman que son 27 los casos descritos, por lo que el suyo sería el número 28.

En resumen, a propósito de un caso de progeria, que se supo el primero publicado en España y el 28 de la bibliografía mundial, se hace una revisión de la enfermedad y unas consideraciones clínicas y etiopatogénicas, principalmente. El caso corresponde a una aparición muy precoz de natogeria en un paciente al que se le efectuó un seguimiento desde el nacimiento hasta los 6,5 años de edad, y su descripción se acompaña de una documentación fotográfica de las distintas edades.

En el segundo trabajo, del Dr. B. Esteban Velasco, sobre el «Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten en la infancia. Consideraciones en torno a un caso», se indica que este síndrome se caracteriza principalmente por evolucionar con una gran esplenomegalia, con una red supletoria abdominal especial y, a veces, con hemorragias gástricas e ictericia; esta última depende del mayor o menor grado de afectación hepática que casi siempre acompaña al síndrome.

La presentación clínica es rara, ya que no llega al centenar el número de casos publicados. El exiguo número de casos descritos en la bibliografía, así como las llamativas peculiaridades de este síndrome, indujo al autor a la presentación de un caso que tuvo ocasión de estudiar en los servicios médicos del Prof. Cruz Hernández, así como a hacer algunas consideraciones acerca de él. El autor describe algunos de los síntomas: hipertensión portal por un obstáculo venoso suprahepático, intrahepático o subhepático.

Para terminar su extenso trabajo, el Dr. Velasco concluye que el caso expuesto corresponde a un síndrome de Cruveilhier-Baumgarten en un niño de 13 años de edad, que presentaba una grave esplenomegalia con una red venosa colateral abdominal de predominio umbilical, en la que se palpaba *trill* y se auscultaba un soplo rudo continuo. Además, el paciente presentaba un hígado reducido de tamaño, así como una manifiesta insuficiencia de este órgano.

Se analizan las causas etiológicas más frecuentes de los síndromes bantianos en la infancia, y se resalta como causa determinante la presencia de flebopatías en el territorio portal.

En el tratamiento se destaca la contraindicación de la esplenectomía.

El Dr. B. Pérez Moreno, de Valladolid, presenta un trabajo original sobre «Diagnóstico diferencial de la laringotraqueobronquitis aguda y trastorno total respiratorio». La frecuencia con que aparecen en los textos, bajo el epígrafe de «bronquitis capilar» o «catarro sofocante», verdaderas descripciones de la laringotraqueobronquitis aguda descendente, individualizada por Chevalier-Jackson en 1912, hace interesante considerar el diagnóstico diferencial entre ambos procesos, a pesar de su claridad y evidencia, ya que son, esencial y fenomenológicamente, no sólo distintos, sino contrapuestos —la laringotraqueobronquitis (L) es un tipo de «disnea inspiratoria» y el trastorno total respiratorio (TTR) una típica «disnea espiratoria»—, a pesar de lo cual pueden prestarse al diagnóstico diferencial, como sucedió en el caso que presenta.

En la tabla 1 se esquematiza el diagnóstico diferencial de la laringotraqueobronquitis aguda descendente y el trastorno total respiratorio. El autor cree que puso de manifiesto la diferenciación clínica de los contrapuestos procesos de L y TTR, como se resume en la tabla.

De nuevo, el Dr. B. Pérez Moreno, de Valladolid, presenta una nota clínica sobre «Síncope grave e hidrocefalia aguda a las dieciséis horas de tomar una dosis masiva de vitamina A-D₃». El autor publica este nuevo caso de accidente grave tras la administración de una dosis masiva de vitamina A-D₃ (400.000 unidades de vitamina A y 600.000 unidades de vitamina D₃), recordando a la vez los dos casos de muerte citados por Montero Rodríguez en la revisión que hizo del tema en esta misma revista en 1957, uno de Huertas Mújica, de 17 meses de edad, y otro de Taracena del Piñal, de 5 años. Lo publica exclusivamente para incitar a los laboratorios de productos farmacéuticos a reconsiderar la dosificación de sus preparados A-D masivos, ya que los médicos están generalmente advertidos de la peligrosidad de esta terapéutica con fama de inocua.

TABLA 1

Diagnóstico diferencial de la laringotraqueobronquitis (L) y el trastorno total respiratorio (TTR)

L	TTR
<i>Cornaje inspiratorio</i>	<i>Quejido espiratorio</i>
Dilatación de las alas nasales dependientes de rinitis. Eventual	Dilatación permanente de las alas nasales. Constante
Tiro de primer grado	Puede haber un tiro de primer grado
Elevación de la parte superior del tórax con retracción de la inferior	Fijación de todo el tórax en posición inspiratoria forzada
Tórax móvil, aunque elevado	Tórax fijo o menos fijo
En la inspiración, se aprecia un abombamiento de la parte torácica superior y un hundimiento de la inferior y del epigastrio (tiro de tercer grado)	En la inspiración sigue fijo el tórax, se abomba el epigastrio y se retraen los rebordes costales (no hay tiro de tercer grado, sino lo contrario)
Hendidura toracoabdominal transversal	Surcos toracoabdominales anterolaterales oblicuos
Radioscopia. Menor aireación	Intenso aumento de la aireación. Ampliación de los senos costodiafragmáticos
Crisis de cianosis. Cianosis	Empalidecimientos fugaces. Lividez
Fenómenos convulsivos eventuales, insólitos, terminales	Convulsiones que suplantán a las inspiraciones; culminación del estado hiperinético-hiperapnéusico, constante en los casos graves
Los pacientes fallecen por relajación y colapso Asfixia por imposibilidad de expulsar las secreciones	Los pacientes fallecen por un fallo respiratorio. Menos frecuente es la asfixia por imposibilidad de expulsar las secreciones, incluso por imposibilidad respiratoria a causa del meteorismo

Presenta la nota clínica, y al final concluye con el tratamiento: alimentación con zumo de frutas azucarado y leche diluida al medio; polisulfamida, 2 g diarios, e inyección diaria de la mezcla de 5 mL de doxicortisterona (acetato) con 0,5 g de ácido ascórbico. El paciente durmió más de lo habitual, y en los días siguientes se normalizó la temperatura y la rinofaringe, aunque la fontanela seguía con cierta hipotensión, y generalmente estaba deprimida.

A continuación, de nuevo el Dr. B. Pérez Moreno publicó una nota original sobre «División anatómico-funcional médica del tórax». Siguiendo una pauta de Landouzy et al. en sus *Elementos de anatomía y fisiología médicas*, la caja torácica puede dividirse en dos partes: superior o de refuerzo espiratorio, e inferior o de refuerzo espiratorio.

El autor describe las partes de la caja torácica, explicando detenidamente la anatomía y la función de cada una de ellas.

El Dr. Federico Collado Otero, jefe del Servicio de Pediatría de Ávila, presenta una «Clasificación de las angiocardopatías congénitas. Su valor diagnóstico». Comienza afirmando que hasta hace relativamente pocos años, y debido a lo inaccesible de un tratamiento eficaz, se prestaba poca atención a los problemas diagnósticos de las angiocardopatías congénitas; pero actualmente (1959), con los continuos progresos de la cirugía cardiovascular, no es posible seguir ignorando todo lo que nos acerque a una mayor exactitud diagnóstica.

El autor describe los distintos tipos de cardiopatías:

1. Cardiopatías no cianóticas o con cianosis ocasional y tardía:

- Con hiperaflujo y prominencia del arco de la pulmonar.
- Con hipoaflujo.
- Con normoaflujo.

2. Cardiopatías cianóticas:

- Con hiperaflujo.
- Con hipoaflujo y arco pulmonar ausente.

Asimismo, describe detenidamente cada uno de los tipos de angiocardopatías congénitas.

El Dr. Jesús Martínez Fernández, de Navia (Asturias), presenta un caso clínico sobre «Hipertrofia congénita segmentaria». La

dirección armónica del crecimiento embrionario está gobernada por la potencia prospectiva contenida originalmente en la célula femenina fertilizada. Ese impulso, situado por Spemann en los que él denomina «centros receptores del desarrollo», emerge en última instancia de la combinación del equipo cromosómico transmitido por ambos progenitores. Las sustancias de tipo hormonal elaboradas por los genes del cigoto actúan estimulando y modelando la multiplicación y la diferenciación celular. Jennings afirma que las células producen una serie determinada de estructuras ante una hormona de cierta calidad e intensidad; pero de igual modo que el ambiente exterior influye de alguna forma en las características hereditarias del individuo, lo producido por un juego de genes (sigue diciendo Jennings) depende no sólo de su propia constitución, sino también de las condiciones de las células que nos rodean: de su contorno interior.

De esta manera, la fuerza formativa, que puede ser primitivamente escasa o desmedida, se halla también supeditada a un contorno biológico que puede interferir en ella, frenarla o estimularla. Surgen así las aplasias, las hipoplasias y las hipertrofias, que componen el vasto capítulo de las malformaciones congénitas que tendrían, según su cronopatía, un carácter embrionario o fetal.

El autor describe las hipertrofias o megalosomías, y presenta un caso clínico bien documentado. Concluye que no se plantean problemas de trastorno diferencial, ya que las elefantiasis de la enfermedad de Ombredanne y el trofoedema de Beige muestran signos distintos bien evidentes.

El último trabajo, del Dr. Juan L. Morales, fue una revisión sobre «El niño en el Plan Nacional de Rehabilitación. Un aspecto de la invalidez que no conviene olvidar». En este artículo se resume de forma magistral la planificación para actuar contra la invalidez infantil.

En el artículo sobre «Hipertrofia congénita segmentaria», del Dr. Jesús Martínez Fernández, leído detenidamente, se da un cuenta de cuándo empieza la vida, y me recuerda la frase de Balmes en sus *Obras completas* (Pensamientos XIV) que decía: «Todo lo que en las naciones rompa la continuidad de la vida, las mata». En este momento, en que por desgracia mucha gente no conoce o no quiere conocer el inicio de la vida, está matando la vida. ■■■