

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

AÑO XV ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 171**SUMARIO DEL NÚMERO DE MARZO DE 1957****FIGURAS DE LA PEDIATRÍA***El profesor Lepine, de París***ARTÍCULOS ORIGINALES***Trabajos doctrinales y casos clínicos*

Atresia duodenal en un mongólico, por los doctores José M. García Bravo-Ferrer y Manuel Laffon

Situs inversus totalis, cardiopatía congénita y otras malformaciones, por el doctor Jesús Martínez-FernándezCondrodistrofia *calcificans* congénita, por los doctores Gubern Salisachs, Claret Corominas y A. Doménech Clarós

A propósito de dos casos de estrófulo infantil, por el doctor A. Montero-Rodríguez

Hace 50 años *Acta Pediátrica Española* publicó en el número de marzo de 1957 cuatro notas clínicas y dedicó la figura de la pediatría de este mes al Prof. Lepine, de París.

La primera nota clínica se debió a los Dres. José María García Bravo-Ferrer y Manuel Laffon Soto sobre «Atresia duodenal en un mongólico».

A continuación el Dr. Jesús Martínez-Fernández trató sobre «*Situs inversus totalis*, cardiopatía congénita y otras malformaciones».

Los Dres. Gubern Salisachs, I. Claret Corominas y A. Doménech Clarós publican de nuevo una nota clínica sobre «Condrodistrofia *calcificans* congénita», y finaliza este número con el artículo del Dr. A. Montero Rodríguez «A propósito de dos casos de estrófulo infantil».

La primera nota clínica de los Dres. José María García Bravo-Ferrer y Manuel Laffon Soto sobre «Atresia duodenal en un mongólico» comienza afirmando que las obstrucciones duodenales en el recién nacido pueden ser divididas en extrínsecas e intrínsecas. Las causas de las primeras pueden resumirse en: malrotaciones, membranas peritoneales, páncreas anular y presiones producidas por los órganos de vecindad. Las intrínsecas las clasifican en: atresias, estenosis y diafragmas, ya sean perforadas o imperforadas.

En esta publicación presentan con detalle la historia clínica y la intervención que les reveló que se podría incluir entre las atresias congénitas de duodeno, proceso poco frecuente, pues Moore y Steokes cifran en 1/6.000 partos la frecuencia de las alteraciones congénitas de duodeno, de las que la atresia representaría aproximadamente menos de la mitad.

En cuanto a la técnica, desecharon los procedimientos de extirpación, porque era imposible reconocer todas las membranas

obturantes, aun cuando se hubiera realizado alguna con éxito, y porque, en definitiva, todo procedimiento de exéresis tendría que ir seguido de anastomosis, con lo que se prolongaría la intervención. Las técnicas más usadas son: duodenoyunostomía, gastroyunostomía y exteriorización. Según los autores, la técnica de elección es la duodenoyunostomía.

En algunos casos, es indispensable realizar la gastroyunostomía:

- Cuando la atresia está situada en la primera porción del duodeno.
- Cuando los niños, por ser prematuros o débiles congénitos, tienen tan pequeño el intestino que la duodenoyunostomía es excesivamente dificultosa.

Los autores describen la patogenia de estas malformaciones detallando las teorías de algunos autores, la de Louw y la de Barnarb, tras señalar la frecuente asociación de la atresia duodenal con otras malformaciones congénitas, especialmente con el mongolismo, y mantienen para éstas la teoría de la falta de la recanalización de Tandler, mientras que para las atresias bajas conceden mayor importancia, entre los varios mecanismos posibles, a la teoría vascular.

Un deficiente o nulo flujo sanguíneo por anomalía de las arcadas anastomóticas conduce a la transformación en banda fibrosa del segmento desvascularizado en el medio estéril del intestino fetal, lo que, después del nacimiento, supondría la aparición de una fulminante gangrena y peritonitis. En una admirable experiencia, ligando en fetos de perros vasos mesentéricos, producen una alteración idéntica a la atresia intestinal congénita.

En un caso de atresia del colon descendente y pélvico se comprobó la ausencia de la arteria mesentérica inferior.

Marañón en nuestro medio —añaden los autores— señala que el factor más importante es el cansancio físico y sexual de las madres, agravado por los episodios de terror y privaciones. Hoy se atribuye el aumento de casos a la contienda en España (1957).

Marañón y Richet, en una publicación ya clásica, conceden la mayor importancia morfogenética a la unidad funcional y anatómica constituida por la hipófisis y el hipotálamo, que «es una determinada versión del embrión la responsable de todas las anomalías en general»; esa región actuaría como un centro eutrófico que rige «la armonía orgánica y la correcta arquitectura de la forma»; su alteración se manifestará, en cada individuo, por una u otra variedad en las anomalías congénitas.

Los autores van describiendo los estudios anatómicos y microscópicos (figura 1).

En la actualidad, «uno de los miembros del equipo explora el sistema diencéfalo-hipófisis en todos los pacientes afectados de malformaciones congénitas susceptibles de tratamiento quirúrgico».

La segunda nota clínica del Dr. Jesús Martínez-Fernández trata sobre «*Situs inversus totalis*: cardiopatía congénita y otras malformaciones».

Después de redactar la nota clínica, los autores comentan que es interesante en este caso el diagnóstico presuntivo de la enfermedad cardiovascular congénita, la cual parece identificarse con una tetralogía de Fallot. Una prueba definitiva sólo podría ser suministrada por los métodos modernos de exploración de las cavidades cardiacas (figura 2).

El síntoma de la cianosis persistente, frecuente, con tos con ruido de soplo, excluye todas las cardiopatías congénitas sin cianosis, con cianosis tardía u ocasional o con cianosis persistente y sin ruido de soplo. Indudablemente, esta sistematización teórico-clínica sólo puede servir al enfoque general de la exposición médica, careciendo del rigor del estudio que puede aportar un estudio angiocardiógráfico.

El diagnóstico diferencial debería realizarse, pues, con las siguientes enfermedades:

- Complejo de Eisenmenger.
- Transposición de los grandes vasos.
- Dextrocardia incompleta.

La transposición total de vísceras obtiene en nuestra estadística un porcentaje del 3/1.000 exámenes radiológicos.

El tercer trabajo, sobre «Condrodistrofia *calcificans* congénita», de los Dres. L. Gubern Salisach, I. Claret Corominas y A. Doménech Clarós, comienza afirmando que la condrodistrofia *calcificans* congénita es una afección excepcional (según M. Orch, se presenta con una frecuencia de 1/500.000).

Hasta 1952 se encuentran descritos en la literatura médica sólo 40 casos, y aun en ellos están incluidos algunos dudosos.

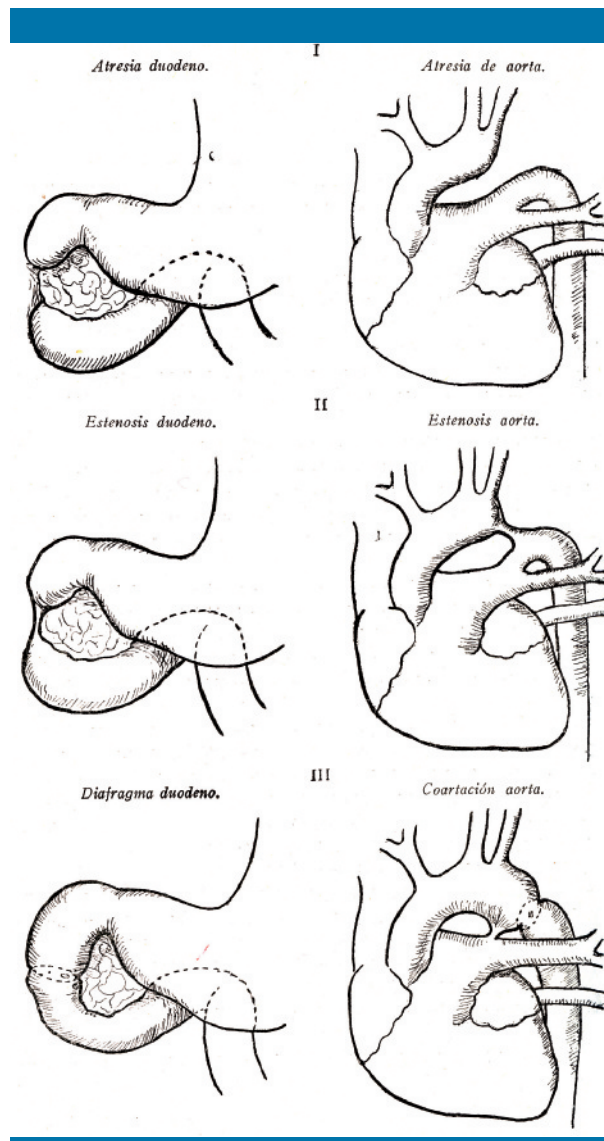


Figura 1

En España ha publicado una detallada observación Carrasco Azemar, en 1954, en una niña de 2 meses a la que ha seguido durante varios años. Conrado, en 1914, presenta la primera observación en una niña de 3 semanas, con acortamiento de la extremidad inferior derecha y catarata bilateral. En 1931, Hurnemann designa la enfermedad con el nombre de condrodistrofia *calcificans* congénita. Muchos de los casos han sido relatados con diversos nombres, como displasia metafisaria, y todo ha contribuido a dificultar el exacto conocimiento de la enfermedad.

A pesar de ello, ésta es una afección claramente diferenciada que se caracteriza especialmente por sus signos radiológicos y que debe deslindarse totalmente de las formas condro-

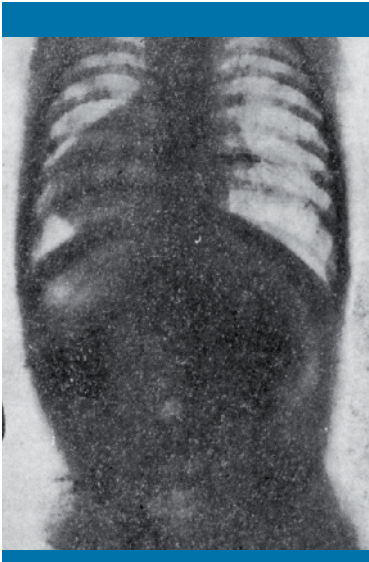


Figura 2

distróficas de la acondroplasia, con las que generalmente se ha confundido. Recientemente, Cochi expone que la afección nada tiene en común con la condrodistrofia hereditaria, pues si bien el examen histológico revela trastornos en la vascularización de los cartílagos, no por ello está perturbada la conversión del cartílago en esponjosa metafisaria. De aquí que no se altere el crecimiento.

Las alteraciones típicas de la afección son los hallazgos radiológicos, con la presencia de zonas punteadas de calcificación en el tejido conjuntivo degenerado de los cartílagos de crecimiento en épocas anteriores a la aparición de los núcleos de osificación.

La localización del punteado es epifisaria o articular en los huesos largos de las extremidades y alrededor de los núcleos de osificación de los huesos cortos.

Bororskyi y Arendt describen también calcificaciones en los tejidos sinoviales. En contraste con la acondroplasia, no hay acortamiento, o sólo muy ligero, de los huesos tubulares, y la maduración de las epífisis está acelerada. La afección no está limitada a las extremidades, sino que se observan calcificaciones en el esternón, la escápula, las vértebras, las costillas y el pubis. Caffey, por ejemplo, ha observado en 2 casos depósitos masivos de calcio en el cuello, aparentemente junto al hueso hioides y los cartílagos laríngeos. Similar distribución hemos observado en este caso estudiado por los autores.

Mosekilde, tras una revisión de la literatura médica, aparte de los signos radiológicos, encuentra otros 4 síntomas relativamente constantes: a) micromelia y rizomelia de todas las extremidades, aunque poco pronunciadas; b) acortamiento en 1 o 2 extremidades de 1 a 4 cm; c) posición en semiflexión con limitación de la extensión en las articulaciones de las extremidades, y d) catarata congénita bilateral. Además, se observan frecuentemente adactilia, hipodactilia y sindactilia, pies zambos, luxación congénita de cadera y *genu valgum*. Los exáme-



Figura 3. Imagen muy característica de la enfermedad en la región del tarso



Figura 4. Se aprecian las marcadas calcificaciones anómalas a nivel de hioides, primera costilla, esternón, vértebras cervicales y articulación del hombro

nes de sangre son normales en la mayoría de los casos. Solamente en unos pocos se señala el desigual aumento del fósforo inorgánico y de las fosfatas.

En general, el pronóstico *quod vitam* es malo; frecuentemente, se trata de niños prematuros, o bien coexisten otros graves procesos. Sin embargo, el pronóstico *quod funtionem* es bueno, como lo demuestran los pocos casos de pacientes que han sobrevivido (figuras 3-7).

Los autores describen pormenorizadamente el caso clínico que para entonces se consideraba extraordinario.

Termina este número del mes de marzo con el trabajo «A propósito de dos casos de estrófulo infantil», por el Dr. A. Montero-Rodríguez.

El estrófulo es una dermatosis papulosa y se estudia desde el punto de vista de su etiología, como una alergosis, concep-



Figuras 5 y 6. Obsérvense las calcificaciones anómalas a nivel de todas las articulaciones

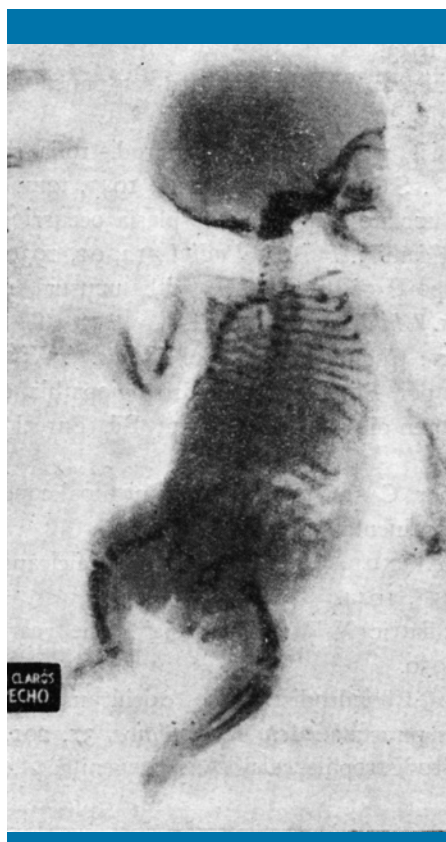


Figura 7. Radiografía de conjunto. Obsérvese el acortamiento de la extremidad inferior derecha y la relativa micromelia de todas las extremidades

tuándose por ello como una enfermedad alérgica, lo mismo que la urticaria.

A veces, en la clínica es muy frecuente confundirlo —por la aparición análoga de las vesículas iniciales— con la varicela, pero con una concepción etiológica diferente, pues ésta es una infección por el virus y el estrófulo se considera una sensibilización del organismo por un alérgeno.

Siems y Botter, dermatólogos holandeses, creen que el estrófulo infantil es producido por un virus y, por tanto, hay que incluirlo en las enfermedades producidas por virus. Para demostrar la veracidad de sus afirmaciones, estos autores hicieron el experimento de transmitir la enfermedad a niños sanos con filtrado estéril de madres que tenían hijos estrofulosos, que presentaban la enfermedad, y ésta se curó al hacer el aislamiento, pero recidivó posteriormente, al producirse una reinfección, con presencia del virus en el filtrado salival estéril.

Queda demostrado —si no totalmente, por lo menos lanzada la idea— que un virus puede sensibilizar al organismo hasta el punto de provocar reacciones alérgicas de la piel.

Por ello, en este caso la alergia está provocada por la acción del virus que sensibiliza al organismo, con la manifestación alérgica, por lo que se considera que el estrófulo es una eleriosis dérmica infecciosa del tipo viriásico.

A propósito del caso dado a la luz por Storck, se describen 2 casos típicos de estrófulo infantil, sobrevenidos en el decurso de una varicela, en 2 niños de 3 años y de 19 meses.

En la epicrítica se afirma que los 2 casos pueden asemejarse, ya que son estrófulos en niños con un fondo alérgico asociado a una varicela.

En estos casos existe un fondo constitucional alérgico, rinitis alérgicas frecuentes, urticarias recidivantes y un eccema alérgico asociado a una hipersensibilización virásica (varicela). Con el exudado de las vesículas llevamos a cabo una cutirreacción en un niño sano, cuyo resultado fue negativo. En otros niños inyectamos 0,10 mL de suero y, al hacer el cuti, obtuvimos una típica eflorescencia de prurito.

Con esto termina este número del mes de marzo, y ¡ojalá! que con esta «pequeña» sección de *Hace 50 años* se cumpla la frase de Robert Brault: «Disfruta de las pequeñas cosas, porque tal vez un día vuelvas la vista atrás y te des cuenta de que eran las cosas grandes».

Escribiendo esta sección, me acuerdo de la frase de Panzaini, literato italiano del siglo XIX: «La página abierta de la vida es hermosa, pero es más bella todavía la página sellada». ■