

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

AÑO XV ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 177

SUMARIO DEL NÚMERO DE SEPTIEMBRE DE 1957

FIGURAS DE LA PEDIATRÍA

Doctor Carlos Sainz de los Terreros

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

La celiaquía. Revisión y puesta al día, por el doctor Andrés González-Meneses Pardo

Estado actual de la cirugía del recién nacido, por el doctor Juan Garrido-Lestache Cabrera

La plantigrafía en la clínica pediátrica, por los doctores José María Mingo de Benito y Narciso Bermejo

Oxigenoterapia neonatal, por el doctor Joaquín Ramis Coris

Quince casos de tos ferina tratados con ACTH asociado a antibioterapia, por el doctor Dionisio Romero García-Pelayo

Trombopenia aguda posrubéola, por el doctor Jesús Martínez Fernández

Hace 50 años, en el mes de septiembre, en *Acta Pediátrica Española* se publicaron los siguientes trabajos doctrinales y casos clínicos:

El primero era una revisión sobre «La celiaquía», por parte del Dr. Andrés González-Meneses Pardo, y a continuación el Dr. Juan Garrido-Lestache Cabrera expuso su experiencia sobre el «Estado actual de la cirugía del recién nacido».

«La plantigrafía en clínica pediátrica» fue presentada por los Dres. José M. Mingo de Benito y Narciso Bermejo, y seguidamente el Dr. Joaquín Ramis Coris trató sobre su experiencia en «Oxigenoterapia neonatal».

El trabajo del Dr. Romero García-Pelayo versó sobre «Quince casos de tos ferina tratados con adrenocorticotrofina (ACTH) asociada a antibioterapia», y finalizaban los trabajos de este mes con el dedicado a «Trombopenia aguda posrubéola», realizado por el Dr. J. Martínez Fernández.

La figura del mes estuvo dedicada al Dr. Carlos Sainz de los Terreros, jefe del Cuerpo Médico Escolar del Estado.

El primer trabajo del Dr. Andrés González-Meneses Pardo, titulado «La celiaquía. Revisión y puesta al día», trató de una forma amplia dicha enfermedad, que por aquel entonces (1957) no se conocía a fondo, como es lógico.

El autor afirmaba que probablemente la celiaquía existía mucho antes de describirse, pero no hay constancia de su descubrimiento como entidad patológica independiente hasta 1888, en cuya fecha Gee, en Inglaterra, hizo una magistral descripción clínica de la enfermedad, que apenas ha podido ser superada, a la que denominó *celiac disease* (enfermedad celi-

ca). Once años más tarde, también en Inglaterra, Gibbons realizó la segunda publicación sobre esta afección. Ya en 1908, en Estados Unidos, bajo la dirección de Emmett Holt, Verter describió nuevamente la enfermedad, con el título «Infantilismo debido a la infección intestinal crónica».

En 1909, en Alemania, Heubner hizo una comunicación al Congreso de la Sociedad de Pediatría de Salzburgo, designándola «Insuficiencia digestiva grave en niños que han pasado la edad de la lactancia».

Desde entonces, también se designa con el nombre de «enfermedad de Gee, Verter, Heubner».

El término «celiaquía» lo introdujeron Lehndorff y Mautner, y es uno de los que más se emplea actualmente. (Nota del Editor: todavía continúa llamándose de esta forma).

El autor hace una extensa revisión con diferentes clasificaciones, entre ellas la de Fanconi, que la divide en formas primarias y formas secundarias.

A esta clasificación (como a casi todas en medicina) se la puede tildar de incorrecta. Así, en 1928, Fanconi comprobó que las formas primarias de la afección que aparecían a los pocos meses de edad eran graves y se acompañaban de una enfermedad respiratoria con suma frecuencia. En 1934, Fanconi y Uehlinger descubrieron el carácter hereditario de éstas y observaron que el sustrato anatomopatológico de ellas era una fibrosis quística del páncreas, acompañada corrientemente de bronquiectasias.

Cuatro años más tarde, Doroty Andersen separaba del síndrome celiaco la fibrosis quística del páncreas, que se conoce también con el nombre de Wissler.

El concepto de este síndrome pasó por tres etapas: una primera fundamentalmente formada por una enfermedad congénita atribuida a la insuficiencia del páncreas (concepto localicista); una segunda etapa en la que se pone de manifiesto la fibrosis del páncreas con bronquiectasias de origen familiar, cuyo cuadro clínico describió Fanconi, en los años 1935-1936, y una tercera etapa en la que se considera la enfermedad como una afección de secreción mucosa.

Aquí es donde se ven con claridad los dos cuadros clínicos diferentes: la enfermedad celiaca y la fibrosis quística del páncreas.

A continuación, Andersen propuso una clasificación etiológica, separando este síndrome en cinco grupos diferentes.

Rapoport subdivide el síndrome celiaco para su estudio en:

1. Enfermedad celiaca verdadera.
2. Síndrome celiaco secundario a una obstrucción de las vías digestivas y de las vías de absorción de curso crónico.
3. Fibrosis quística del páncreas o mucoviscidosis.
4. Displasias de páncreas que dan lugar a un síndrome que, por su parecido clínico, se podría denominar «seudofibrosis quística del páncreas».
5. Esteatorrea infantil de Andersen.

Como vemos, se va aclarando la diferencia entre la enfermedad celiaca y la fibrosis quística (sin definir todavía la etiología, ni siquiera la anatomía patológica).

Miller cree patognomónico de la celiaquía la eliminación abundante de grasa por las heces.

En 1955, Sheldon encontró alterado el metabolismo proteico de los enfermos celiacos, ya que puso de manifiesto una disminución de la absorción de urea, un aumento de la eliminación del nitrógeno y una hipoproteïnemia.

Continúa con diferentes etiologías fisiopatogénicas, para llegar a la etiología constitucional de Heubner, que llamó la atención sobre su constitución y creía en la existencia de una inferioridad congénita de los órganos digestivos.

Es posterior en la neurógena, donde se cree que dicha enfermedad debe buscarse en una alteración del sistema nervioso central.

Posteriormente, se van describiendo diferentes tipos de la enfermedad: infecciosa, carencial, visceral, hipofuncional, irritativa, alérgica, parasitaria, y la asociada a la intolerancia a las harinas de trigo y avena, fundamentalmente (aunque no para las de arroz y patata), defendida por Sheldon y McMahon, que por primera vez postulan la posible participación de la proteína del trigo con tolerancia al gluten (el almidón se toleraba bien).

Se afirmaba que en la composición del gluten existen dos proteínas, la glutenina y la gliadina, una soluble en agua y la otra en alcohol; a partir de su separación, se planteó cuál de las dos sería la responsable de la celiaquía.

Poco a poco se va desarrollando la terapéutica de supresión del gluten y la alimentación de plátano. (Nota del Editor: se aprecia mejor aquí la dieta de Howland).

En anatomía patológica no se encontraron lesiones específicas de celiaquía. Se realizó un diagnóstico clínico y, posteriormente, un diagnóstico diferencial.

La terapéutica, como hemos mencionado anteriormente, se inicia con dietas ricas en proteínas y pobres en hidratos de carbono, y fue Howland quien sistematizó este tratamiento dietético en tres fases.

Diferentes autores recomiendan diversas dietas, que van planteando de una forma muy cuidadosa. Hay que recordar, por último, la dieta de Haas, quien observó por primera vez el efecto beneficioso del plátano sobre la celiaquía.

Se habla de las vitaminas que deben administrarse a estos niños, pasando a una dieta normal de una forma muy paulatina.

El autor termina diciendo que, cuando se comprueba una celiaquía gluteninducida, según la nomenclatura de Frazer, puede emplearse desde el comienzo una dieta más amplia, pero privada completamente de gluten; en este sentido, se pronuncian también otros autores, como Gerrard, Holt o Ross.

Fanconi empleó la cortisona, sin resultados satisfactorios en los niños afectados de celiaquía.

Debo decir con relación a este trabajo que es una excelente revisión realizada en 1957, y que desde entonces ya se conocía la celiaquía.

En el segundo trabajo, del Dr. Juan Garrido-Lestache Cabrera, sobre el «Estado actual de la cirugía del recién nacido», se afirma que en los últimos años se ha asistido a un considerable avance en la cirugía neonatal.

La introducción de una asistencia paraquirúrgica adecuada, el empleo de nuevas técnicas y la resolución del problema que constituía la anestesia empezaron a dar unos resultados que, si bien no eran todavía totalmente satisfactorios, sí podemos calificar de francamente esperanzadores, pues aunque las cifras globales de mortalidad eran todavía altas, hay que recordar que hace unos años estas cifras eran casi de un 100% en la mayoría de los servicios (figura 1).

En este extenso trabajo, el autor habla de la importancia vital de los cuidados generales a estos recién nacidos, así como del diagnóstico, que lo divide en dos grupos: los niños con un diagnóstico evidente, fácil de establecer por medios auxiliares habituales, y los niños que no presentan síntomas inmediatos sino a largo plazo, y cuyo tratamiento escapa al periodo neonatal, como la atresia de las vías biliares o las malformaciones de uréter.

El autor va desgranando el momento operatorio en los diferentes grupos: atresia de esófago, atresia de intestino delgado y colon, íleo meconial, malrotación intestinal, páncreas anular, enfermedad de Hirschprung, anomalías anorrectales, hernia

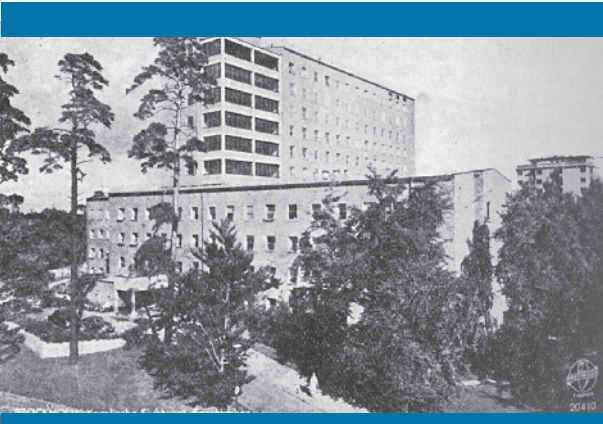


Figura 1. Vista del Pabellón Infantil del Hospital Karolinska de Estocolmo, en el cual está instalado el servicio de cirugía pediátrica

diafragmática, atresia de las vías biliares, onfalocelo, teratoma sacrococcígeo, meningocele, labio leporino y fisura palatina, malformaciones de pabellón auricular, hipertrofia congénita de píloro, hernias inguinales, quistes del cordón, hidroceles, hipospadias, extrofia de vejiga y diversas malformaciones tumorales.

En cada capítulo va describiendo naturalmente su experiencia.

«La plantigrafía en la clínica pediátrica» es el trabajo expuesto a continuación por los Dres. Mingo de Benito y Bermejo Jiménez, quienes comienzan afirmando que desde que Malpighi inició la era científica de la dactiloscopia hasta nuestros días, se ha escrito tanto sobre ella que el tema parece hasta agotado.

Definen la pelmatoscopia como «técnica que estudia la toma, la clasificación, el archivo y la confrontación de las impresiones plantares y cualquier otra cuestión teórica o práctica que del conocimiento de las mismas se derive».

Los autores van desgranando la historia para pasar a la aplicación en el recién nacido, afirmando que las papilas dérmicas que dan lugar a las crestas papilares forman en la yema de los dedos, la palma de la mano y la planta de los pies variadísimos dibujos inmutables. Asimismo, describen el material necesario para la técnica, la forma en que debe realizarse y el modo de interpretar el plantigrama (figura 2).

Van desarrollando cada una de las partes que deben estudiarse en el plantigrama, fundamentales para el crecimiento del ser humano.

«La oxigenoterapia neonatal» es el trabajo del Dr. Joaquín Ramis Coris, quien después de hablar de la oxigenación en general, concluye afirmando lo siguiente:

1. El oxígeno es un fármaco indispensable para la reanimación del recién nacido.

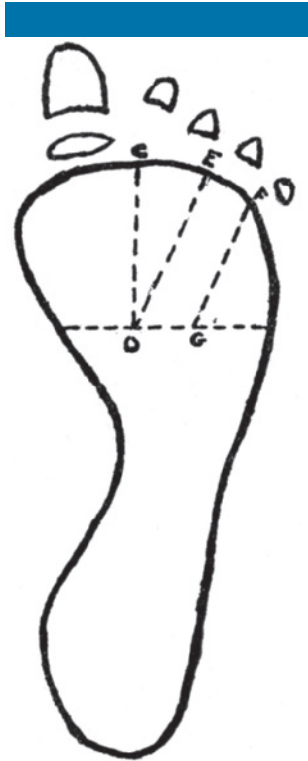


Figura 2

2. La reanimación del recién nacido debe practicarse de una manera profiláctica y no sólo en casos de asfixia grave.
3. Debe administrarse oxígeno puro. El CO₂ está completamente en desuso.
4. La vía de administración corriente es la aérea, sin sobrepasar nunca los 30 cm de agua.
5. El final de la reanimación o de la oxigenoterapia varía según cada caso. Debe durar el tiempo justo; si la asfixia ha sido grave, debe alargarse hasta el cuarto día, aunque practicándola sólo a determinados intervalos.
6. En la mayoría de los casos, es suficiente la administración del oxígeno por medio de una mascarilla o colocando al niño en una tienda de oxígeno; sólo en casos graves es necesario intubar.
7. La toxicidad que se imputa al oxígeno en la aparición de la fibroplasia retrolental es insegura (1957), y la mayoría de las veces no se ha comprobado. Esta enfermedad es, sobre todo, consecuencia de la prematuridad.

«Quince casos de tos ferina tratados con ACTH asociado a antibioterapia» es el trabajo realizado por el Dr. Dionisio Romero García-Pelayo, quien expone su experiencia terapéutica.

Resumiendo, el autor afirma que en sus pacientes esta asociación medicamentosa se ha mostrado muy eficaz en la curación de la tos ferina. Los resultados se pueden juzgar como brillantes y espectaculares. Cree el autor que hasta entonces no se ha dispuesto de un tratamiento tan eficaz ni tan rápido para esta enfermedad. Sería conveniente realizar nuevos traba-

jos que confirmaran estos hallazgos, aunque ya van apareciendo algunos en revistas extranjeras sobre el empleo del ACTH por vía intradérmica, con resultados también satisfactorios.

La terapéutica que utilizó el autor, junto con el ACTH, fue la penicilina y el sulfato de estreptomina y, posteriormente, un antitusígeno estándar.

El último trabajo de este mes es el realizado por el Dr. Jesús Martínez Fernández, sobre «Trombopenia aguda posrubéola».

Después de hablar del síndrome hemorrágico, la fisiopatología y el diagnóstico, el autor concluye que la presencia de trombopenia en un paciente nos conduce inmediatamente a clasificarlo entre los casos de síndrome hemorrágico por alteración cuantitativa de las plaquetas.

A la vez, el autor nos «deja fuera» el apartado de defectos de la coagulación.

El Rumpel-Leede positivo descarta la génesis angiopática.

El hecho de no haber padecido nunca el niño accidentes similares con motivo de otras infecciones aleja la posibilidad de una trombopenia constitucional tipo Werlhof.

La relación causa-efecto con la rubéola es evidente y nos sitúa dentro de las trombopenias secundarias. Es probable que haya un terreno propicio para la hemorragia en determinados casos que forzarían a admitir una predisposición diatéctica. En la extensa epidemia de rubéola que proporcionó esta trombopenia, se han observado grupos de niños con copiosas epistaxis y hemorragias subconjuntivales. La mayoría no presentó ninguna manifestación.

Fanconi apunta la causalidad rubeólica al estudiar las trombopenias, asignándoles una evolución benigna. En las formas malignas postinfecciosas o secundarias, quizá la evolución desfavorable se deba a la malignidad del proceso de base.

Cualquier infección o enfermedad infecciosa puede brindarnos esta sorpresa, tanto en su fase de estado como en su período de declinación. Angle y Ale describen esta complicación

después de una mononucleosis infecciosa, y Caoller la ha observado después de la escarlatina.

Heinild y Lindgren publican 113 casos de trombopenia en niños; 50 correspondían a formas esenciales, y sólo causaron la muerte en el plazo de 9 años. Las formas secundarias postinfecciosas causaron 13 muertes en 63 casos. Estos autores concluyen que el pronóstico en las formas postinfecciosas es aún más sombrío.

Zuelzer y Newton presentan 47 trombopenias, en cuya etiología desempeñan un papel destacado las infecciones generales, las infecciones de las vías respiratorias altas y ciertos factores toxicoalérgicos. Cuarenta pacientes fueron tratados con métodos conservadores, 2 murieron, y 3 recayeron en el curso de 6 meses.

Debré estudia también 22 casos, en 10 de los cuales determina la causa desencadenante de la siguiente forma: 4 tuberculosis agudas tratadas con estreptomina, 4 secundarias a una bronconeumonía aguda, 1 meningococemia y 1 por infección indeterminada.

El caso estudiado es un niño que presentó una trombopenia aguda posrubéola, que evolucionó benignamente a pesar de las profusas manifestaciones hemorrágicas.

El tratamiento se llevó a cabo con antibióticos, para combatir la fenomenología catarral y la posible infección asociada, vitaminas C, P y B₁₂, anticoagulantes y hierro.

No se llegó a efectuar una transfusión de sangre por razones de coste y por la evolución favorable observada con las citadas medidas.

Aunque a veces en la sección «Hace 50 años» parece que lo que recordamos no tiene interés, rememoro la frase del célebre escritor inglés del siglo XIX, Hazlitt: «Una cosa no es vulgar por el solo hecho de ser corriente».

Lo que nos parece ahora corriente, no era vulgar en absoluto en el año 1957. ■