

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

AÑO XVI ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 184 **SUMARIO DEL NÚMERO DE ABRIL DE 1958**

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Fisiopatología de la cianosis, por el doctor L. Cerezo

Defectos del tabique interauricular, por el doctor M. Sánchez Puelles

Primeros resultados de la aplicación de nuevas orientaciones terapéuticas en un caso de leucemia del lactante (I), por el doctor E. Gelabert Sánchez

Hace 50 años, *Acta Pediátrica Española* dedicaba otro número monográfico realizado por pediatras que trabajaban en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital Central de la Cruz Roja y de Auxilio Social de Madrid (que dirigía el Dr. Enrique García Ortiz), a problemas de la misma patología.

El primero de ellos trataba de la «Fisiopatología de la cianosis», a cargo del Dr. Luis Cerezo. A continuación, el Dr. Manuel Sánchez Puelles publicó un trabajo extenso sobre «Defectos del tabique interauricular». Para terminar este número monográfico, escaso en temas pero muy amplio en contenido, el Dr. Enrique Gelabert Sánchez trató el tema «Primeros resultados de la aplicación de nuevas orientaciones terapéuticas en un caso de leucemia del lactante (I)». Este último trabajo, como se puede comprobar, no pertenecía al Servicio del Dr. García Ortiz, ya que el autor trabajaba en ese momento en Murcia.

La «Fisiopatología de la cianosis», según el Dr. Luis Cerezo, se refiere a la coloración más o menos azulada de la piel y las mucosas. Se observa, fundamentalmente, en las regiones cutáneas muy vascularizadas y en donde la piel es más fina: labios, punta de la nariz, lecho ungueal, extremidad distal de los dedos, lóbulo de la oreja, pómulos y mejillas.

Basándose en los trabajos de Lundsgaard y Van Slyke, que son los investigadores que mejor han estudiado los mecanismos patogénicos de la cianosis, el Dr. Luis Cerezo consideró las siguientes como las principales causas determinantes de la cianosis:

- Disminución de la oxigenación de la sangre en el pulmón.
- Existencia de un cortocircuito arteriovenoso, con la consiguiente mezcla de la sangre venosa con la arterial.
- Pérdida excesiva de oxígeno de la sangre capilar al atravesar los tejidos.
- Aumento de la cantidad total de hemoglobina.
- Dificultad de la hemoglobina para fijar el oxígeno por formación de derivados difícilmente disociables.

Va describiendo pormenorizadamente cada uno de estos aparatos. Así, en el primero (cianosis por disminución de la oxigenación de la sangre en el pulmón) describe los siguientes apartados:

- Deficiencia de oxígeno en el aire inspirado.
- Alteraciones del aparato respiratorio.

Continúa con tres causas que dificultan la respiración propiamente dicha, o intercambio gaseoso, como pueden ser: enfisema pulmonar, edema agudo de pulmón, fibrosis pulmonar, estenosis de la arteria pulmonar, estenosis mitral, etc.

Desarrolla de una forma amplia la estenosis por existencia de un cortocircuito arteriovenoso, con la consiguiente mezcla de la sangre venosa y arterial, como puede pasar en los casos siguientes:

- Comunicación interauricular.
- Enfermedad de Lutembacher.
- Comunicación interventricular.
- Tetralogía de Fallot.
- Trilogía de Fallot.
- Pentalogía de Fallot.
- Ventrículo y aurícula únicos.
- Complejo de Eisenmenger.
- Complejo de Taussig y Bing.
- Transposición completa de los grandes vasos.
- Tronco arterioso común.
- Conducto arterioso persistente.

A continuación, se dedica a la cianosis por pérdida excesiva de oxígeno de la sangre capilar al atravesar los tejidos, y pos-

teriormente a la cianosis por aumento de la cantidad total de hemoglobina, y a la cianosis por dificultad de la hemoglobina para fijar el oxígeno por formación de derivados difícilmente disociables. Termina su extenso trabajo con una bibliografía tanto española como internacional.

El Dr. Manuel Sánchez Puelles desarrolla los «Defectos del tabique interauricular» afirmando que en este capítulo se estudiarán las comunicaciones interauriculares más frecuentes y el cierre prematuro de la válvula de Vieussens, que parece excepcional, dejando a un lado las aurículas únicas del corazón bicarotídeo y del corazón trilobulado, con dos ventrículos.

Continúa con la embriología, para intentar explicar esta cardiopatía tan compleja. Posteriormente, pasa a describir la anatomía y, después, las características clínicas, el aspecto radiológico, el cateterismo cardíaco en estas cardiopatías y la influencia de la angiocardiógrafa para, a continuación, dedicarse a la indicación de la intervención quirúrgica, explicando de una forma pormenorizada las técnicas de cardiopatía, que exceden el resumen de esta sección.

Para terminar este número, el Dr. Enrique Gelabert Sánchez publicó los «Primeros resultados de la aplicación de nuevas orientaciones terapéuticas en un caso de leucemia del lactante (I)», como anunciábamos al principio, afirmando que se presenta un caso de leucemia aguda del lactante recogido por el autor en fase terminal y tratado según determinadas orientaciones terapéuticas muy en boga en el extranjero.

Se asiste a una remisión espectacular del proceso leucémico que continuó a los dos meses y medio de tratamiento. Tal remisión, con el aspecto de una curación aparente, aunque afecta al cuadro clínico y al hematológico, es mucho más expresiva en el primer sentido que en el segundo.

Con este motivo, se verifica una puesta al día de problemas de las leucemias del lactante y se pretende explicar el mecanismo de acción de la medicación utilizada.

En el tratamiento de este caso se han utilizado altas dosis iniciales de prednisona, intentando rápidamente llegar a las dosis para fisiológicas de sostenimiento, que deben ser altas para lograr su eficacia. Periódicamente, se ha procurado la estimulación suprarrenal con 2 o 3 días de ACTH.

La tolerancia del organismo a estas altas dosis ha sido bastante buena, apreciándose solamente una cierta obesidad cushingoide y una ligerísima vellosoidad facial.

Al autor le parece más fácil provocar el cushing terapéutico con ACTH que con prednisona. Por lo demás, suele remitir rápidamente al disminuir la dosis.

Hasta ahora no se ha observado resistencia a los fármacos de adaptación, que siguen respondiendo y mostrando su eficacia

cada vez que se inicia un rebrote, el cual se logra controlar aumentando la dosis, para disminuirla una vez éste ha pasado.

A este tratamiento de prednisona y ACTH se ha asociado mercaptopurina, de la que todavía es prematuro opinar (1958). Sin embargo, según el autor, al menos en este caso no se toleran las dosis de 2,5 mL/kg que aconsejaban Burchenal y demás autores americanos.

Como tratamiento coadyuvante se utilizaron antibióticos larga «manu», que últimamente se aplica de forma sistemática, y también gammaglobulina, para elevar las defensas inmunitarias.

Aunque se ha procurado suplir terapéuticamente la deficiencia de potasio, no se ha realizado de manera sistemática y, desde luego, sin control de la potasemia. No obstante, al menos clínicamente, no se han apreciado manifestaciones de hipopotasemia, pese a las grandes dosis de prednisona utilizadas.

La prednisona se ha mostrado particularmente eficaz frente a la anemia y la diátesis hemorrágica, ya que consigue mejorar notablemente las cifras de hematíes y plaquetas, pese a que no se ha verificado ni una sola transfusión.

El autor termina afirmando que en el tenebroso y acuciante problema de las leucemias infantiles, el progreso científico de estos últimos años ha hecho surgir una serie de débiles lucecillas que alumbran con luz tenue determinados aspectos etiopatogénicos relacionados.

Paralelamente, la terapéutica se ha enriquecido con ciertos medicamentos y determinadas normas de actuación que actúan por primera vez, patogénicamente, de manera específica, frenando la tendencia proliferativa del proceso; hasta ahora, que sepamos, sólo se han obtenido remisiones, pero teniendo en cuenta que la duración de estas enfermedades en el lactante oscila entre unos días o semanas o hasta 3 meses (1958), en los casos más favorables, la obtención de supervivencias que oscilan alrededor de un año y medio, llegando en algunos casos (H.W. Dargeon) casi hasta los 3 años, significa indudablemente un progreso notable.

Por otra parte, tales remisiones y supervivencias, dentro de un aspecto general de salud aparente, representan un magnífico compás de espera y abren el camino a la esperanza de que en esta vertiginosa carrera, con la que cada día se enriquece más y más nuestro arsenal terapéutico, surjan nuevos fármacos y técnicas que terminen con este angustioso problema de las leucemias, que habrían de pasar a la historia como una conquista más de la medicina moderna.

Estos trabajos, con la profunda observación de sus autores y esperanzadores augurios, nos recuerdan la célebre frase de A. Dumas (hijo) en sus *Pensées*: «El que lee sabe mucho; pero el que observa sabe más todavía». ■