

**ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRÍA**

PUBLICACIÓN MENSUAL

(Órgano Oficial de la Sociedad Argentina de Pediatría)

**PLASMOTERAPIA**

POR LOS

DRES. MARIO J. DEL CARRIL, MARCELO M. GORI  
Y PEDRO R. DREYER

Motiva la presente publicación el hecho de dar a conocer los resultados obtenidos por medio de la administración de plasma en ciertos procesos que presentan intensa deshidratación. Es nuestro deseo al aportar estos datos, que sirvan para difundir este tratamiento que tantos buenos éxitos nos ha deparado.

Siendo la anhidremia un síndrome grave y común a gran número de enfermedades, como por ejemplo en las toxicosis, dispepsias, vómitos con acetonemia, etc., tan frecuentes de observar en los lactantes, así como también en procesos infecciosos y tóxicos, es lógico que se haya intentado subsanarla con la hidratación del organismo afectado.

¿Se ha logrado definitivamente este desideratum? No. En estos estados que se caracterizan por la pérdida patológica de agua, la observación clínica ha permitido comprobar que solamente la introducción de líquidos por vía oral, subsana la deshidratación. En efecto, después de ser absorbida por el intestino, el agua es transportada hasta el hígado, donde sufre una serie de transformaciones hasta ahora desconocidas, pero que como resultado de las mismas, es rápidamente fijada y metabolizada por las células. Por eso el problema de la anhidremia dejaría de ser tal, si el aporte de agua "per os", fuese en todos los casos practicable.

(\*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 28 de octubre de 1941.

Sin embargo, no siempre es posible utilizar la vía gastrointestinal, ya que muchas veces existe una incapacidad del propio enfermo para ello, como ocurre cuando hay frecuentes vómitos o en los estados acompañados de gran decaimiento y obnubilación. Cuando el niño vomita pierde conjuntamente con el líquido ingerido gran cantidad de jugos gastrointestinales que restan agua al organismo, y obligan a recurrir a la vía parenteral para subsanar el déficit hídrico.

Mucho se ha escrito sobre el particular, tratando los distintos autores de preconizar el uso de tal o cual solución como medio más eficaz para combatir la anhidremia. También la vía para su introducción ha tenido sus defensores, citándose entre los procedimientos que más aceptación han tenido el de Karelitz-Shick, que combatía la deshidratación por inyección gota a gota, intravenosa. Sin embargo, sólo fracasos han sido los resultados de estos intentos. En todos se ha observado en un momento determinado, que el peso del enfermo hasta ese entonces en franco descenso, se estabiliza o aumenta por edematización del mismo, es decir por fijación de líquido extracelularmente, ya que el agua se dispone en el tejido subcutáneo y no es metabolizado por las células. Además persiste la deshidratación, no mejorando la turgencia ni la elasticidad de los tejidos. Llegamos pues a la conclusión que el agua ingresada por vía paraentérica sólo hace desaparecer la anhidremia de una manera incompleta y transitoria.

Posteriormente la gran aceptación que tuvo la transfusión de sangre en el tratamiento de ciertos procesos graves, hizo decidir su aplicación en los estados de anhidremia, con algunos resultados muy buenos. Sin embargo, desgraciadamente el obstáculo mayor es que, no se puede transfundir cantidades muy grandes sin repercutir desfavorablemente sobre el organismo, con lo cual la retención de agua obtenida por este método es insuficiente.

En busca de una solución a este problema, se pensó en el plasma que por su porcentaje (50 a 60 % del volumen sanguíneo), permite el ingreso de los electrolitos y compuestos de la sangre en un volumen mucho menor.

Según Willke que administró el plasma citratado por vía oral, los resultados que se obtienen eran asombrosos, pero la experimentación posterior ha venido a demostrar que es mal tolerado por los niños que lo vomitan si las dosis empleadas pasan de un cierto volumen.

Bessau y sus colaboradores practicaron entonces la plasmoterapia por vía endovenosa, dando a conocer en una estadística por demás elocuente, los resultados logrados. Tales éxitos nos indujeron a aplicar el plasma en los casos intensos de deshidratación, pudiendo en la actualidad ratificar la confianza que su autor ha dispensado a este procedimiento.

Nos permitimos pues, indicar como procedemos en estos casos.

Cuando ingresa al Servicio un niño, se investiga el grupo sanguíneo, así como también el de los padres o allegados hasta lograr uno o varios que sean de igual grupo o dadores universales. Como la mayor dificultad con que hemos tropezado para la aplicación de este procedimiento, es la de tener constantemente un stock de plasma que permita actuar en cualquier hora del día, sin efectuar estas operaciones preliminares, nos hemos decidido por la extracción sistemática a toda persona capacitada.

En la actualidad se dispone de un verdadero "banco de plasma" citratado, conservado en las más óptimas condiciones de asepsia. Hemos contado para esto con la amplia colaboración del Servicio de Hemoterapia, que dirige el Dr. Benjamín Martínez.

Comprobada la existencia de una intensa anhidremia, se solicita por nota la aplicación de plasma, indicándose la cantidad a inyectarse de acuerdo al peso del niño. Término medio la dosis ha sido de 20 a 30 gr. por kilo de peso. En cuanto a la vía utilizada para su introducción, ha sido en un principio la del seno longitudinal, pero posteriormente se ha suspendido en su casi totalidad, ante el temor de lesiones consecutivas a hemorragias cerebrales, aunque han sido en muy contadas ocasiones comprobadas en autopsias. En la actualidad se sigue utilizando la vía endovenosa, pero aprovechando las venas del dorso de mano, yugular o cualquier otra que por su superficialidad permita un fácil acceso a la misma. Con un poco de paciencia y una práctica constante se logra el dominio de estas vías.

El número de transfusiones efectuadas en cada enfermo ha variado según el caso observado, y de acuerdo a la mayor o menor deshidratación existente, contándose así algunos en que las aplicaciones fueron de 8 o más. También si era necesario se ha repetido la plasmoterapia en el mismo día, aunque fuera en horas de la tarde o de la noche.

Los resultados obtenidos no han podido ser más halagueños. En efecto, podemos afirmarlo en base a una estadística comparativa

con otro año en que no se practicaba la plasmoterapia. Observamos así que: de diciembre de 1939 a julio de 1940, fueron atendidos de dispepsias graves y tóxicosis, 80 niños, de los cuales fallecieron 78, es decir con una mortalidad del 91 por ciento aproximadamente. Por el contrario, de diciembre de 1940 a julio de 1941, fueron atendidos de los mismos procesos 93 niños, de los cuales fallecieron 47, lo que da un promedio de letalidad del 50 por ciento aproximadamente. La sola comparación e estas cifras permite ya comprobar un cambio notable en los resultados obtenidos en un mismo lapso. Sin embargo, por imposibilidad en un principio, de practicar la plasmoterapia sistemáticamente, sólo se trataron 32 enfermos de los 93 por medio de este procedimiento, arrojando una mortalidad del 25 por ciento al fallecer 8 niños.

Como es de ver podemos ratificar los éxitos obtenidos. No obstante reconocemos aún que algunos de los decesos producidos, han sido favorecidos por insuficiente cantidad administrada y otros por falta de continuidad en el tratamiento.

En todos estos casos, aún en los que por el resultado se ha llegado al fallecimiento, hemos comprobado un repunte del estado general del enfermo en mayor o menor grado. La obnubilación y el decaimiento han disminuído o desaparecido en ciertas ocasiones, al poco rato de haber sido inyectado el plasma. La fontanela se mostró más tensa. Los tonos cardíacos que al principio se percibían alejados, algodonados y con ritmo a tendencia embriocárdica, se modifican tomando una tonalidad mayor y una diferenciación en los tiempos. Las mucosas así como la piel se benefician con una marcada hidratación. La cianosis y frialdad periférica han disminuído o desaparecido notablemente. Los vómitos y sobre todo las diarreas mejoran. Otro detalle interesante es la modificación que sufre el peso. En efecto, en estos niños que pierden diariamente 30, 40 gr. o más, a las pocas aplicaciones de plasma detienen la caída y comienza luego un franco ascenso de peso que se mantiene.

No hemos comprobado la aparición de edemas así como tampoco de complicaciones posteriores a la plasmoterapia.

Debemos sin embargo notificar que este tratamiento ha sido coadyuvado con la administración de suero fisiológico, líquido de Ringer, suero glucosado, así como también con extractos hepáticos, ya que se ha comprobado la acción benéfica de los mismos sobre el hígado, que presenta en estos procesos síntomas evidentes de insufi-

ciencia. La autopsia de los mismos nos muestra una degeneración grasa, masiva y en otras oportunidades degeneración pigmentaria.

Creemos pues que este tratamiento se acerca al desideratum, ya que tiene desde el punto de vista fisiológico, resultados parecidos al agua introducida al organismo por vía gastrointestinal.

Esperamos que esta somera publicación previa, ya que las razones de índole físicoquímicas por las cuales empleamos el plasma, como ser: reserva alcalina, PH, proteinemia, etc., están actualmente en investigación, sirve para algunos de guía y para otros de búsqueda de un procedimiento que combata radicalmente la deshidratación.

## EL ALIMENTO DE BESSAU (\*)

POR LOS

DRES. MARIO J. DEL CARRIL Y JOSE RAUL VASQUEZ

Todos los intentos de reemplazar la leche de mujer por un alimento elaborado a base de leche de vaca, han considerado la composición química y las propiedades físicas de ambas, tratando de hacer el alimento reemplazante lo más semejante al modelo, en este aspecto.

Bessau, en sus ensayos y experiencias con el mismo fin, ha tomado otra directiva considerando un fenómeno biológico. De la comparación entre los niños alimentados a pecho y los criados con leche de vaca, en lo que se refiere a la composición del contenido intestinal y al carácter de la deposición, se destacan hechos que son interesantes como los que se refieren al aspecto macroscópico, reacción química y colonización de gérmenes, característicos y distintos en cada caso. En el niño a pecho: deposición semilíquida, ácida (fermentación) y flora microbiana uniforme, constituida por el bacilo bifidus comunis. En el niño criado con leche de vaca la deposición es sólida, es decir formada, la reacción es alcalina (putrefacción) y la flora que se desarrolla es variada, predominando el colibacilo.

Este interés de Bessau por obtener la colonización del bacilo bifidus, en el intestino grueso, está fundamentado por las ventajas que significa para el lactante la presencia de tal germen. En primer lugar se trata de un germen que existe en las deposiciones del niño normalmente alimentado a pecho, es siempre saprófito, produce vitamina B<sup>1</sup> y la lactosa cuyo poder de fermentación es tan grande que puede dar lugar a inconvenientes, en presencia del bacilo bifidus es tolerada perfectamente y aún en dosis superiores al 10 %.

---

(\*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 28 de octubre de 1941.

Bessau, hizo un descubrimiento casual al comprobar que el lactante alimentado con leche de vaca, sometida a la predigestión péptica, tenía una flora bifidus relativamente pura. Luego observa que alimentando al niño en estas condiciones, la obtención de dicha flora no es regular, la predigestión péptica era sólo una etapa dentro de los múltiples factores que había que considerar. Así fué como combinó y ensayó distintas mezclas alimenticias, tratando en todas ellas de obtener un quimo que en el intestino grueso fuese un medio de cultivo propicio para la pululación del bacilo bifidus comunis. Un hecho que le facilitó en parte la tarea, fué la analogía que existe entre el bacilo bifidus y el bacilo diftérico, pues ambos son actinomicetas, morfológicamente iguales, tanto que en las preparaciones microscópicas no se los puede diferenciar, si bien ambos poseen grandes diferencias biológicas y de cultivo, tienen una propiedad común importante: la de producir fermentaciones, además para el bacilo diftérico se conoce un medio de cultivo artificial verdaderamente selectivo y por otra parte la leche de mujer produce en el intestino grueso un quimo que presenta un medio de cultivo selectivo para el bacilo bifidus.

Bessau inició sus trabajos en el año 1921 y después de haber ensayado 350 composiciones alimeticias distintas, llegó a una con la cual obtuvo regularmente una flora bifidus, que es la siguiente:

*1º 350 gramos de leche de vaca, cruda, más 20 gramos de maicena, se cuecen 3 minutos, se enfría a 40º y se agregan 50 c.c. de una solución al 5 % de ácido cítrico, más 0.50 gramos de pepsina D. A. B. 6, se deja toda a bañomaría, durante 3 horas a 40º.*

Se trata de una leche diluída al tercio. Bessau comprobó que mayores concentraciones son desfavorables al bacilo bifidus, igualmente que las mayores diluciones.

El agregado de maicena, se hace, no porque la leche de mujer contenga en su composición polisacáridos, sino porque disminuye la tendencia a las diarreas que presenta el preparado. Además tendría por objeto dar al alimento un estado coloidal, que lo acerca a la leche humana, rica en coloides estables por su suero que contiene gran cantidad de lactoalbúminas, se elije la harina de maíz por su alto poder de imbibición.

El ácido cítrico tiene por fin favorecer la acción de la pepsina, se emplea porque la leche de mujer lo contiene y además por

que con él, las deposiciones adquieren un aspecto más parecido al obtenido con la leche humana. Se debe esto a la acción de ionización del calcio y con ello inhibidora de la precipitación del mismo.

La pepsina tiene por fin efectuar la predigestión péptica de la caseína, que es un factor indispensable para el desarrollo del bacilo bifidus, pues se ha demostrado que éste no ataca a la caseína, pero que la peptona de la caseína le es un medio favorable. Esta predigestión da como resultado, que se duplique la cantidad de albúminas solubles.

*2º 10 c.c. de solución normal de hidrato de sodio, más 50 c.c. de agua en los que se disuelven 0.20 gramos de cistina.*

La cistina es uno de los aminoácidos indispensables para el crecimiento, pero su intervención en este alimento se debe a que ella es un aminoácido que contiene azufre y como tal, pues no se sabe hasta qué punto es reabsorbida, favorece la pululación del bifidus. La cistina existe en todas las caseínas, pero en pequeñas cantidades y es más abundante en la albúmina del suero. Ahora bien, como la leche humana contiene más albúminas de suero que la leche de vaca, tiene por consiguiente más cistina que ésta y mucho más aún que la diluída, de donde, por otra parte, está perfectamente justificado el agregado de dicho elemento.

*3º 5 gramos de aceite de sésamo en 15 gramos de yema de huevo, se agitan.*

Se ha demostrado que la grasa del alimento no tiene ninguna relación directa con el bacilo bifidus, ya que tanto la leche de mujer desgrasada, como la completa se comportan igual. Sin embargo, entre la grasa de leche humana y la de leche de vaca hay diferencias, siendo la más notable, que la grasa de leche de vaca contiene preformados mayor cantidad de ácidos grasos inferiores, que la leche materna. Existe además, otra diferencia entre las grasas de ambos leches; es la que se refiere al contenido en ácido oleico; la grasa de leche de mujer es más rica en ácido oleico que la de vaca. Las soluciones de oleato de sodio tienen en oposición con las de palmitato y estearato de sodio, la tendencia en presencia de discretas cantidades de calcio, de mantenerse en estado coloideo, es decir, de fina suspensión, mientras que en las mismas condiciones el palmitato y el estearato de sodio precipitan en grumos gruesos.



Adam comprobó que los jabones de calcio actúan impidiendo el desarrollo del bacilo bifidus, esto sería debido probablemente al estado físico. Lógico es agregar a una mezcla que se quiera sea favorable al bacilo bifidus, una grasa rica en ácido oleico; es por esta razón que se agrega aceite de sésamo al preparado. Para poder emulsionar mejor y más fácilmente, como también para aumentar el tenor en vitamina A, al aceite de sésamo se le agrega yema de huevo.

*4º 100 gramos de lactosa en 500 gramos de agua, se disuelven y se cuecen durante media hora.*

La lactosa es el hidrato de carbono más fermentable, es absorbida con más dificultad que otros hidratos de carbono y esta dificultad de absorción se encuentra aumentada por el proceso de caramelización a que es sometida por el hervor prolongado (30 minutos), y que hace que recorra una mayor extensión de intestino sin absorberse, favoreciendo aún más la pululación del bacilo bifidus comunis. Dice el autor: "los entendidos se asombrarán que usemos lactosa y en grandes cantidades. Sabemos nosotros sin embargo, que dentro de la alimentación artificial, la lactosa con gran facilidad provoca diarreas, de tal modo que nuestros pediatras la han suprimido completamente de la alimentación artificial. Con todo este es el azúcar realmente fisiológico que está contenido en la leche de mujer en gran cantidad y en este medio es tolerada en forma inobjetable. La explicación es la siguiente: mientras la lactosa en un mezcla alimenticia pueda provocar el desarrollo del bacilo bifidus es innocua, si provoca el desarrollo de otra flora, entonces existe el peligro de irritaciones intestinales patológicas. Esto lo prueba el hecho que el agregado de un 10 % de lactosa en nuestra mezcla favorable al bacilo bifidus, es perfectamente tolerada y además demuestra la importancia de la flora en la patogenia de las diarreas".

Obtenidos estos cuatro preparados separadamente, se mezclan luego entre sí en la forma siguiente: el primero con el segundo y el tercero con el cuarto.

Quedan entonces dos compuestos que se mezclan también entre sí, se agrega agua hasta llegar a la cantidad de un litro. Se esteriliza, se enfría y se agregan 100 miligramos de ácido ascórbico. Este agregado en vitamina C no solamente favorece el desarrollo del bacilo bifidus comunis, sino que es de utilidad para las necesidades del

intercambio del lactante; por otra parte, hay que tener en cuenta que la leche de vaca, se encuentra diluída al tercio.

El valor energético de este alimento es de 750 calorías, tiene 1,3 % de albúminas, 2,1 % de grasas y 13 % de hidratos de carbono. Como vemos, el autor no ha buscado en su compuesto la misma proporción entre los distintos elementos que tiene la leche de mujer, pues hay menor cantidad de grasas y proteínas y mayor cantidad de hidratos de carbono. Bessau ha buscado sobre todo la identidad de las deposiciones de los niños criados con este alimento y los alimentados a pecho, no conseguida hasta el presente. Después de haber ensayado algún tiempo esta fórmula, Bessau introdujo modificaciones que hacen más fácil la preparación de su alimento y permiten sea mejor tolerado por el lactante; reemplazó la maicena por el mucílago de arroz, eliminó el huevo y el aceite de sésamo. La nueva fórmula propuesta tiene la composición siguiente:

1º 100 gramos de lactosa en 600 gr. de agua; hervir una hora y dejar enfriar.

2º Más, 60 gramos de mucílago de arroz seco, se hierve 15 minutos y se enfría a 40º.

3º Más, 0,30 gramos de diastasa (Schering A. G.), dos horas a 40º en reposo.

4º Más, 400 gramos de leche de vaca, cruda, se hierve y se enfría a 30º.

5º Más, 0,20 gramos de cistina en 10 c. c. de hidrato de sodio, solución normal.

6º Más, 2,6 gramos de ácido cítrico (cristalizado, purísimo, pulverizado).

7º Más 1 tableta de Cebión.

8º Más, agua hasta 1.000 gramos.

Hemos tenido oportunidad de preparar y emplear desde el año 1939, en la Sala XV del Hospital de Niños y en la sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero, las dos fórmulas de dicho alimento en 21 niños, habiéndolo utilizado en lactantes sanos, enfermos y en prematuros, lo hemos suministrado a niños alimentados a pecho exclusivamente, alimentados artificialmente y lo empleamos además como alimento complementario del pecho.

En conclusión podemos decir:

1º Que las deposiciones tienen aspecto macro y microscópico,

similar a las de los niños alimentados a pecho. Se observa constantemente la presencia de flora bifidus.

2º Que la curva de peso permanece estacionaria con las cantidades indicadas por el autor; es necesario aumentar las dosis.

3º Acción sobre el estado general:

a) No parece aumentar las defensas contra la infección.

b) Aumenta o provoca diarreas cuando hay predisposición. Probablemente porque la flora intestinal contiene colibacilos y porque la gran cantidad de lactosa es entonces perjudicial.

c) En los prematuros que no son débiles congénitos y en los lactantes pequeños de poco peso, da buenos resultados a condición de que no se introduzca otro alimento a base de leche de vaca, que provoque el desarrollo del colibacilo. El mejor alimento con el que se puede hacer la alimentación complementaria es la leche de mujer.

Casos que fueron alimentados con la primera fórmula del alimento de Bessau:

1.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia Nº 5852.

Edad, 5 1/2 meses. Peso, 5.540 gramos.

Proceso infeccioso. Se lo alimenta a pecho, cuando se encuentra afebril se indica pecho 100 gr. tres veces, alimento de Bessau 130 gr. por tres durante 5 días; dos deposiciones diarias del mismo aspecto macro y microscópico que cuando tomaba pecho exclusivo. Se indica luego, alimento de Bessau 130 gr. 6 raciones. Aumentó de peso. Examen bacteriológico de materias fecales: flora mixta.

2.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia Nº 5869.

Edad, 3 meses. Peso, 5.200 gramos.

Proceso infeccioso. Alimentado a leche de vaca. Peso detenido. Se indica alimento de Bessau 150 gr., 6 raciones. A los dos días, descenso de peso, se aumenta la ración de alimento a 170 gr., continúa descendiendo de peso; a los cuatro días, se indica 200 gr. por ración. El peso se estabiliza para luego aumentar lentamente. Examen bacteriológico de materias fecales: antes de administrar alimento de Bessau flora mixta, 5 días después, flora bifida pura.

3.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia Nº 5888.

Edad, 3 1/2 meses. Peso, 3.900 gramos.

Proceso infeccioso febril. Alimentación pecho. Descenso de peso. Curado de su episodio febril, alimento de Bessau 100 gr. por ración. Las deposiciones se hacen más frecuentes, aparecen algunos vómitos, la curva de peso se estabiliza unos días y luego asciende. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifida.

4.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 5977.

Edad, 34 días. Peso, 3000 gramos.

Ligero trastorno intestinal con vómitos y diarreas, que ceden a los dos días de estar internado. Se indica alimento de Bessau, 80 gr. por ración. Cuatro deposiciones diarias. Algunos días vómitos. Discreto descenso de peso. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifida pura.

5.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 5957.

Edad, 5 meses. Peso, 3.900 gramos.

Proceso infeccioso febril. Cuatro deposiciones diarias. Se indica alimento de Bessau 100 gr. por ración. El peso desciende lentamente toma mal alimento. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus.

6.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 5940.

Edad, 13 meses. Peso, 7.800 gramos.

Alimento de Bessau, 150 gr., 5 raciones diarias. Bruscamente vómitos, diarreas y temperatura, que duran dos días, se suspende el alimento. Mejorado de su trastorno intestinal con alimentación a pecho, se indica 11 días después de haber continuado sin novedad nuevamente alimento de Bessau, el mismo día por la tarde, vómitos y diarreas. Se suspende el alimento y continúa bien sin éste.

7.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6006.

Edad, 4 meses. Peso, 3.900 gramos.

Proceso infeccioso febril. Peso estabilizado. Alimento de Bessau 80 gr. por ración. Descenso de peso. Se aumenta la ración a 90 gr. cada 3 horas. El peso se estabiliza. Dos deposiciones diarias de aspecto similar a las del niño alimentado con pecho. Examen bacter. de materias fecales: flora bifidus.

8.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6211.

Edad, 2 1/2 meses. Peso, 3.600 gramos.

Proceso infeccioso febril. Se indica alimento de Bessau 70 gr. por ración. Al día siguiente, vómitos y deposiciones frecuentes. Descenso de peso. Buen estado general. A los 6 días, es retirado por la familia. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus pura.

Niños que fueron alimentados con la segunda fórmula del alimento de Bessau:

9.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6732.

Edad, 4 meses. Peso, 3.800 gramos.

Proceso infeccioso. Internado desde hace un mes. Peso estacionario. Alimentación anterior, Eledón. Se indica alimento de Bessau 120 gr. tres raciones. Al día siguiente, 6 raciones de 120 gr. cada una. La curva de peso asciende. Tres o cuatro deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: flora heterogénea al comienzo; a los 10 días,

nuevo examen, que muestra flora bifidus pura. Aumentó en 33 días 380 gramos.

10.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6746.

Edad, 2 meses. Peso, 3.730 gramos.

Proceso infeccioso. Heredolúes. Alimentación anterior, Eledón. Se indica alimento de Bessau 140 gr. por ración. Tres o cuatro deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: al comienzo flora heterogénea; diez días después, flora bifidus pura. Tolera bien el alimento. Aumentó en 38 días, 330 gramos.

11.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6803.

Edad, 4 1/2 meses. Peso, 4.640 gramos.

Proceso infeccioso. Raquitismo. Alimentación anterior, Nestógeno y pecho. Alimento de Bessau al comienzo complementando al pecho, luego alimento de Bessau exclusivo. Dos o tres deposiciones diarias. Poco descenso de peso. Buena tolerancia. Examen bacteriológico de materias fecales: al comienzo flora bifidus y cocos; 11 días después, flora bifidus y levaduras.

12.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6805.

Edad, 4 meses. Peso, 4.700 gramos.

Anemia alimenticia. Alimentación pecho y Bessau durante tres días, luego alimento de Bessau 180 gr. por ración. Buena tolerancia. Dos a tres deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales al segundo día: flora bifidus. Aumentó en 30 días 1.100 gramos.

13.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia N° 6827.

Edad, 6 meses. Peso, 5.820 gramos.

Proceso infeccioso. Alimentación anterior, pecho y leche de vaca, luego alimento de Bessau complementando al pecho y finalmente alimento de Bessau exclusivo, 150 gr. por ración. Buena tolerancia, dos a tres deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: al comienzo flora heterogénea de fermentación y putrefacción, once días después, flora bifidus pura. Aumentó en quince días, 320 gramos.

14.—Sala XV. Hospital de Niños. Historia 6828.

Edad, 21 días. Peso, 2.750 gramos.

Proceso infeccioso. Alimentación anterior, leche materna. Se indica alimento de Bessau, complementando al pecho, luego Bessau solamente 100 gr. por ración. Tres o cuatro deposiciones diarias. Buena tolerancia. Examen de materias fecales: flora bifidus pura. Aumentó en 38 días 270 gramos.

15.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia C. 24. Prematuro. Peso al nacer, 1.300 gramos.

A los 38 días de edad, por agalactia de la madre se administra alimento de Bessau, al comienzo 50 gr. por ración. Actualmente tiene 6 meses, toma alimento de Bessau exclusivamente. No ha tenido proceso infeccioso alguno. Dos a tres deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus pura. Peso actual, 4.840 gr.

16.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia D 40. Prematuro. Peso al nacer, 1.650 gramos.

Por hipogalactia de la madre se indica alimentación complementaria con leche de vaca modificada, apareciendo trastornos gastrointestinales. A los 20 días de edad se indica alimento de Bessau complementando al pecho 20 a 30 gr. por ración. Buena tolerancia. Cuatro a cinco deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus exclusiva. Aumentó en 17 días, 180 gramos.

17.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia L 34. Prematuro. Peso al nacer, 2.000 gramos.

Encontrándose la madre imposibilitada para alimentar a su hijo, se indica alimentación artificial, con leche de vaca modificada. Aparecen trastornos gastrointestinales. A los 17 días de haber nacido, se indica alimento de Bessau 60 gr. por ración al comienzo, luego 80 gr. Buena tolerancia. Una o dos deposiciones diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus. Aumentó en 17 días 410 gramos.

18.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia P 66. Prematuro. Peso al nacer, 1.800 gramos.

Desciende en los primeros 17 días 200 gr.; madre hipogaláctica. Se indica alimento de Bessau complementando al pecho 20 a 40 gr. por ración. Cuatro o cinco deposiciones diarias de aspecto macro y microscópico igual a la de leche de mujer. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus. Aumentó en 17 días 520 gramos.

19.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia M 84. Gemelar. Peso al nacer, 1.780 gramos.

Hipogactia de la madre. Se indica complementar el pecho con alimento de Bessau, 20 a 50 gr. por ración. Buena tolerancia. Las deposiciones no sufren modificación en su aspecto, pero se hacen más frecuentes cinco a seis diarias. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus pura. Aumentó en 17 días, 330 gramos.

20.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia G 1. Gemelar prematuro. Peso al nacer, 1.700 gramos.

Por hipogalactia de la madre, se indica complementar pecho con alimento de Bessau (hasta 60 gr. por ración), a los 27 días del nacimiento. Tolera bien el alimento. Deposiciones más frecuentes, cuatro a cinco diarias. Luego por agalactia de la madre, alimento de Bessau exclusivo. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus. Aumentó en 18 días, 650 gramos.

21.—Sección Puericultura de la Maternidad P. Piñero. Historia G 2. Gemelar prematuro. Peso al nacer, 2.090 gramos.

Hermana de la anterior, que por las mismas causas se indica alimento de Bessau, en iguales proporciones. Buena tolerancia. Deposiciones de aspecto semejante a las del niño a pecho. Examen bacteriológico de materias fecales: flora bifidus. Aumentó en 18 días, 490 gramos.

## UN CASO DE ENFERMEDAD DE LANGE (\*)

(CON FILM DOCUMENTAL)

POR LOS

DRES. M. RAMON ARANA, AQUILES GAREISO Y RICARDO S. AGUIRRE

La presente comunicación se refiere a una afección extraordinariamente rara del lactante y constituye la primera observación registrada en nuestro país.

En 1934, Cornelia de Lange <sup>(1)</sup>, distinguida profesora de pediatría, en un admirable trabajo crea una nueva entidad mórbida a la que es justo designar con su nombre, "enfermedad de Lange".

En un corto espacio de tiempo, tres niños pertenecientes a familias no guardando ningún parentesco entre sí, fueron internados en su Clínica de Niños de la Universidad de Amsterdam. Presentaban los tres igual sintomatología: hipertrofia congénita de los músculos, trastornos motores extrapiramidales y deficiencia mental. Buscando en la literatura encuentra Lange una sola observación similar a sus casos, la de Bruck, de 1889. Así se crea este nuevo proceso patológico congénito del sistema neuromuscular en el que encuadra por completo nuestra observación.

En 1936 Hall, Sunderman y Gittings <sup>(2)</sup>, en un minucioso estudio clínico y humoral refieren la observación de un niño atleta, negro, de 7 meses de edad, afecto de hipertrofia muscular congénita comparable a los casos de Lange y Bruck, la misma enfermedad y finalmente en 1937 Carrau y Otero <sup>(3)</sup>, presentan otro caso a la Sociedad de Pediatría de Montevideo.

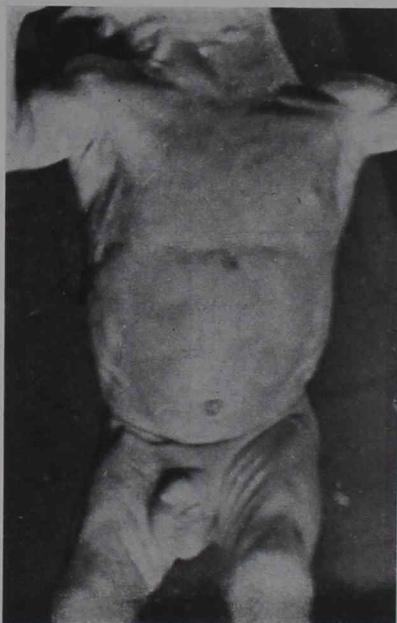
---

(\*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 28 de octubre de 1941.

Claudio W., de 4 meses y medio de edad, ingresa al Servicio de Pensionistas del Hospital de Niños, a cargo del Dr. Arana, el 17 de agosto de 1941.

*Antecedentes hereditarios:* Madre suiza, de 25 años, de familia suiza, padece de litiasis biliar; no registra abortos. Padre sano, de 35 años, checoslovaco, de origen judío.

*Antecedentes personales:* Hijo único, nacido a término con 3 kilos. 250 grs. Embarazo normal. Parto espontáneo, sin traumatismo alguno.



*Figura 1*

Claudio W. Tórax de atleta. Hipertrofia del deltoideo, biceps, pectoral mayor, dorsal ancho y músculos del abdomen. Desarrollo acentuado de la vena tóraco epigástrica larga superficial

Desde el primer día se niega a tomar el pecho y la mamadera. Hubo que alimentarlo con leche materna por cucharaditas.

Ictericia del recién nacido al tercer día, con temperatura. Dura este estado 4 días y pierde 500 gr. al final de la primera semana.

Es alimentado después con leche materna por mamaderas y al mes y medio pesa 4 kilos. Poco antes de los 2 meses llama la atención de los padres la rigidez de los músculos del niño, hipertonía más acentuada en la musculatura de los miembros.

Desde los 2 meses de edad sufre de diarrea rebelde con temperatura, comienza a gritar continuamente y es afecto de un cuadro ner-



vioso caracterizado por rigidez de nuca con hiperextensión de la cabeza y contracturas tónicas por momentos. Cura el proceso intestinal con leche ácida en polvo y enemas de tanino; queda constipado, pero continúa febril, grita día y noche y duerme muy poco, por lo cual es internado.

*Estado actual:* Niño de talla normal para su edad 58.5 cm. Deficiente estado de nutrición, pesa solamente 4 kilos 620 gr.

Decúbito habitual sobre el lado izquierdo. Hiperextensión marcada de la cabeza, opistótonos acentuado con peurotótonos a la izquierda, contractura en flexión casi permanente de los cuatro miembros.



*Figura 2*

Claudio W. Cabeza en hiperextensión con marcada saliencia de sus venas subcutáneas

Este decúbito del niño es habitual y lo mantiene durante el sueño; únicamente durante el mismo los miembros inferiores se relajan y se extienden. Piel blanca, elástica, normal. Escaso panículo adiposo. Sistema ganglionar normal. Esqueleto sin particularidades.

Llama de inmediato la atención el desarrollo excesivo de las masas musculares que resaltan más aún por la flacura del niño. Esta acentuada hipertrofia muscular es simétrica y generalizada, se extiende a todos los músculos del tronco y miembros. El desarrollo marcado de los deltoides, de los pectorales, del dorsal ancho, del serrato mayor,

de los músculos del brazo y antebrazo, de la musculatura abdominal, del cuádriceps femoral y del triceps sural confieren al bebé un aspecto característico de atleta o luchador. Se aprecian varias pequeñas hernias musculares diseminadas.

Esta hipertrofia de los músculos es verdadera, se acompaña de un muy apreciable aumento de la fuerza muscular y la palpación de las masas musculares denota consistencia firme aumentada, pero elástica; no se palpa tejido fibroso.

Tonus muscular muy acentuado, hipertonía, verdadera rigidez de toda la musculatura. Excitando el niño o durante el llanto se exagera la contractura de los músculos, la hiperextensión de la cabeza y el opistótonos.

Esta rigidez opone marcada resistencia a los movimientos pasivos, pero la repetición de los mismos la ablanda y la hace ceder en parte. Desaparece durante el sueño.



*Figura 3*

Claudio W. Desarrollo considerable de los músculos del brazo y antebrazo

Sistema venoso superficial enormemente desarrollado. Se pone en evidencia durante las contracciones musculares y el llanto; las venas así ingurgitadas adquieren grandes proporciones, mayores que las de un adulto, especialmente las del cráneo y las yugulares. Se distienden también acentuadamente las del codo y dorso de la mano.

Cráneo: Deformado: oblicuo-ovular, aplastado en el occipucio. Circunferencia craneana 39.3. Fontanela bregmática  $2 \times 2$ , algo tensa, se aprecia bien el pulso cerebral.

Cabellos algo escasos, finos, sedosos. Cejas pobladas.

Cara: Ligeramente asimétrica. Saliencia de las bolas de Bichat.

Ojos: Pestañas largas. Conjuntivas pálidas. Escleróticas algo azuladas. Pupilas iguales, regulares, reaccionan perezosamente a la luz.

Orejas: Pabellones normales. Audición conservada.

Nariz: Bien conformada. Permeable.

Boca: Labios normales. Lengua sin hipertrofia, húmeda, rosada. Paladar ojival. Fauces libres.

Cuello: Corto, ancho, musculoso. Yugulares externas manifiestas. No se palpa estruma.

Tórax: Amplio, simétrico, profundo. Percusión y auscultación normal.

Corazón: Punta en cuarto espacio intercostal, a dos cm. por dentro de la línea mamelonar. Ruidos cardíacos normales. Ligerio soplo sistólico mesocardiaco con los atributos de soplo anorgánico.

Pulso: Igual, regular, de mediana amplitud. Frecuencia 110'.



*Figura 4*

Claudio W. Hiperextensión de la cabeza. Dedos rígidos en extensión. La ligadura elástica del brazo ingurgita acentuadamente las venas del codo cuyo tamaño igualan las de un adulto

Abdomen: Musculoso, plano, depresible, indoloro.

Hígado: En sus límites normales.

Bazo: No se palpa.

Genitales: Sin particularidades.

Sistema nervioso: Sensorio despejado. Sensibilidad y motricidad conservadas.

Reflejos: La investigación de la reflectividad se halla muy dificultada por el estado de hipertonía permanente del niño, hipertonía muscular que se acentúa aún más al colocar los miembros en la posición

adecuada para la correcta toma de los reflejos. Después de efectuadas varias pacientes exploraciones y aprovechando momentos favorables se comprueba lo siguiente: Reflejos palmares y del tríceps, normales. Patelares presentes, con marcada vivacidad. Aquilianos ausentes. El reflejo medio-plantar se obtiene igualmente pero con la siguiente característica: No es el típico movimiento de defensa tan vivo en el lactante, asemejándose más bien a un movimiento de prehensión que se sostiene por un instante.

La investigación del Babinski en la zona clásica ha sido a veces negativa, otras francamente positiva, lo que concurda por lo demás



*Figura 5*

Claudio W. Hipertrofia acentuada del cuádriceps femoral y de los músculos de la pierna

con la edad del niño. El signo de Collin lo hemos obtenido aunque no constantemente, recordando al pasar que su presencia es normal hasta los seis meses.

Reflejo de Moro, (se observa en el lactante sano hasta los cinco meses). Su presencia ha sido inconstante atribuyendo ésto a la dificultad que la hipertonía opone a sus realizaciones, pero con todo se ha producido una tendencia al *fenómeno de la espantada*.

*Psiquismo*: Indiferencia acentuada al medio ambiente, a veces parece conocer a la madre y sonreírle, pero ésta manifestación afectiva es muy poco marcada y poco convincente. A veces sigue con la mira-

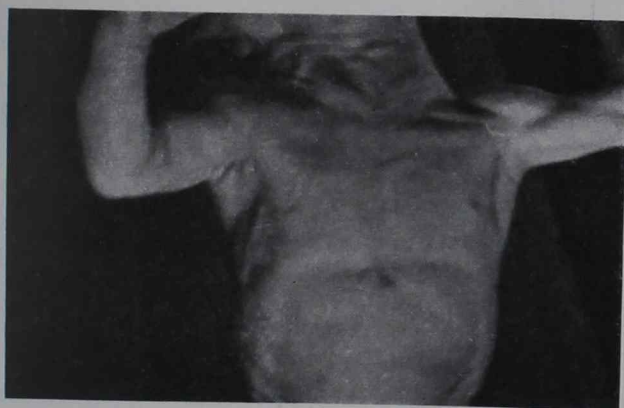
da las personas, pero su curiosidad por las cosas de su alrededor es casi nula.

El estudio de la lalación nos informa ausencia del gorgo, sonido articulado de los primeros meses que normalmente precede la palabra.



*Figura 6*

Claudio W. Suspendido de un brazo, se mantiene rígido en posición horizontal por contracción activa de su musculatura. Distensión de las yugulares y de la tóraco epigástrica larga superficial



*Figura 7*

Claudio W. Tórax amplio y profundo. Pronunciada hipertrofia de la musculatura en tórax y miembros superiores

Igualmente hay ausencia de la prehensión al azar y al contacto, ni tampoco llévase a la boca las cosas que se le aproximan.

La ausencia de éstos hechos minuciosamente investigados, nos induce a catalogar como insuficiente el psiquismo de nuestro niño con respecto a su edad.

*Exámenes complementarios*

*Análisis de orina:* Normal.

*Análisis de sangre:* Hemoglobina, 80 %. Glóbulos rojos, 4.200.000. Glóbulos blancos, 7.400. Valor globular, 0.95. Neutrófilos, 39 %. Eosinófilos, 1 %. Linfocitos, 57 %. Mononucleares, 3 %.

*Serorreacción de Wassermann:* Negativa.

*Reacción de Kahn standard:* Negativa.

*Reacción de Kahn presuntiva:* Negativa.

*Dosaje de calcio en plasma sanguíneo:* 13.2 mg. %.

*Dosaje de creatinina y creatina en sangre total.* (Procedimiento de Follin-Wu): Normal. Creatinina 1 mg. %. Creatina 3.8 mg. %.

*Punción lumbar:* Tensión inicial de 25 a 30 al Claude. Con la maniobra de Queckenstedt asciende a 40. La tensión final se mantiene alta debida al llanto del niño.

Líquido claro, cristal de roca. Examen químico y citológico normal. Bacteriológico negativo.

*Electrodiagnóstico de los músculos:* No se observan reacciones de degeneración ni otras alteraciones.

*Reacción miotónica de Thomsen:* Negativa.

*Examen de ojos.* (Dr. Barbieri): Agosto 28 de 1941. Párpados normales. Motilidad extrínseca conservada. Pupilas regulares iguales, reacciones escasamente a la luz.

Fondo de ojo: Signos de neuritis óptica doble. Papilas ópticas grandes, isquémicas y algo cianóticas. No hay signos evidentes de hipertensión craneana.

*Examen de ojos:* El 11 de septiembre. Pupilas con escasa reacción a la luz. Persisten los signos de neuritis óptica doble.

*Radiografía de tórax:* Normal.

*Radiografía de cráneo y huesos:* Normal.

La biopsia muscular no pudo practicarse por oposición de la familia.

DISCUSION Y COMENTARIOS

El trípode patológico de la enfermedad de Cornelia de Lange está constituido por hipertrofia muscular congénita, trastornos motores extrapiramidales y deficiencia mental. Nuestro niño presenta desde su nacimiento esta sintomatología neuromuscular.

Hipertrofia muscular evidente, simétrica y generalizada. Sus músculos extraordinariamente desarrollados, evidenciados en el film y en las fotografías adjuntas le confieren el aspecto de un pequeño luchador o atleta. Al tomarlo de un brazo y suspenderlo en el vacío no permanece inerte en posición pasiva, sino que tomando apo-

yo en el brazo sujeto, contrae los músculos del tronco y los flexores del miembro superior y a manera de un ejercicio de gimnasia, como un pequeño atleta, se mantiene activamente con la musculatura tensa y por sus propios medios, ¡admirable en un bebé de cuatro meses y medio!

Esta hipertrofia muscular generalizada pertenece sólo a la enfermedad de Lange y aparta del cuadro los casos conocidos, ya descritos, y más comunes de hipertrofia congénita muscular y ósea de un miembro o de una mitad del cuerpo o controlateral, con participación o no de los músculos y huesos de la cara.

Vinculado con esta hipertrofia muscular verdadera y al igual que en la observación de Hall, Sunderman y Gittings, se aprecia en nuestro caso un excesivo desarrollo del sistema venoso subtegumentario. Durante los gritos, el llanto y los esfuerzos musculares, se ingurgitan las venas, se distienden y alcanzan un desarrollo realmente impresionante. El film proyectado y las fotografías adjuntas ponen de manifiesto el tamaño alcanzado por las venas subcutáneas del cráneo, las yugulares, las medianas del codo, las del dorso de la mano y las safenas. Igualan en tamaño a las de un adulto musculoso.

Los trastornos motores extrapiramidales, segundo grupo de alteraciones del trípede de Lange, son referidos por su autora a malformación patológica del cuerpo estriado. En un caso autopsiado había atrofia del estriado y la diferenciación macroscópica de sus partes era difícil. Al examen histológico el putamen era pequeño y cavitario, las células ganglionares eran muy escasas y las fibras nerviosas disgregadas habían degenerado. El globus pálido también se presentaba pequeño y aunque más abundante en fibras nerviosas, estas también estaban afectadas por el proceso de degeneración.

Esta lesión del estriado se traduce por hipertonia muscular global y permanente en estado de vigilia. Al igual que los casos de Lange y más evidentes que en el de los autores americanos mencionados, ofrece nuestro niño una rigidez muscular acentuada y generalizada. Con los movimientos pasivos se consigue ablandarla y hacerlo ceder en parte. Desaparece casi por completo durante el sueño.

La cabeza preséntase habitualmente en hiperextensión forzada, el occipucio casi contactando el dorso y este último arqueado por un opistótonos acentuado. Hay además pleurotótonos a la izquierda. Los cuatro miembros generalmente están contracturados en flexión, su rigidez plástica es rizomélica, más acentuada en las raíces que en

la extremidad. Los dedos de la mano habitualmente en flexión durante el reposo, se extienden rígidos y abiertos al excitar el niño por estímulos diversos o por cambios de posición.

*No hay signo alguno de piramidalismo.*

El tercer elemento de esta nueva entidad clínica es déficit mental. En una criatura de 4 meses y medio la deficiencia mental es difícil ponderar. Sin embargo, el estudio del psiquismo denota un atraso con respecto a su edad. Indiferencia acentuada al medio ambiente. Parece conocer a la madre y le sonrío, pero esta manifestación afectiva no se exterioriza bien, está muy poco desarrollada. La vista del biberón a la hora correspondiente no le alegra, no origina reacción de agrado. Se impresiona con los ruidos, a veces sigue con la mirada las personas, pero en general la curiosidad por su alrededor es casi nula. Aún no ha desarrollado la prehensión.

Nuestro paciente llena pues todos los requisitos exigidos por Lange para su nueva entidad clínica. Las alteraciones de fondo de ojo, la neuritis óptica doble que presenta, no la hemos encontrado referida en las anteriores observaciones.

Durante su permanencia en el Servicio la sintomatología ha mejorado ligeramente. Presenta la hipertrofia de los músculos con el aumento de la fuerza, pero la rigidez ha ido cediendo a los sedantes (seconal 3/4 de pulule) y el decúbito del niño durante el sueño es casi normal, aunque siempre con hiperextensión de la cabeza. El estado nutritivo mejora, hay aumento del peso. Cuatro kilos 620 gr. el 17 de agosto, día de su ingreso: 5 kilos 0.80 gr. el 6 de septiembre y 5 kilos 280 gr. el día 19 de septiembre en que es retirado provisoriamente con la condición expresa de traerlo nuevamente.

El desarrollo muscular de la enfermedad de Lange se ha prestado a discusión con la pseudohipertrofia muscular que ofrecen algunos casos de mixedema (<sup>4</sup>). En noviembre de 1925 Debré y Semelaigne (<sup>5</sup>), con el título de "Lactante ofreciendo el aspecto de una miopatía pseudohipertrofica generalizada", presentan a la Sociedad de Pediatría de París, la observación de una niña de 10 meses a desarrollo físico manifiestamente insuficiente, pesaba 3 kilos 600 gr y medía 52 cm., incapaz de mantenerse sentada, se movía poco; su voz era ronca, la frente arrugada y los párpados tumefactos escondían los globos oculares. Facies hipotiroidea, cejas poco pobladas, nariz corta y achatada; su boca entreabierta dejaba pasar una len-



gua considerablemente aumentada de tamaño. Había saliencia anormal de todas las masas musculares, pero el examen atento reveló tratarse de pseudohipertrofia generalizada con disminución de la fuerza muscular. Los músculos ofrecían consistencia dura, casi fibrosa y esta miopatía se acompañaba de un atraso psíquico considerable.

En 1934, con motivo de un mixedema congénito vuelven los autores citados a presentar otra observación que designan como "Hipertrofia muscular generalizada del pequeño niño" (6) y asimilan los casos de Lange con los suyos, calcados rasgo por rasgo, dicen, interpretándolos todos como afección pendiente de un trastorno neuroendócrino.

Se trataba de un niño de dos años, pero teniendo la talla, el peso, y el desarrollo psíquico de un niño de cuatro a cinco meses. Desarrollo considerable de las masas musculares, confirmando al niño un aspecto atlético tanto más impresionante por la flacura; panículo adiposo casi inexistente. Hipertrofia muscular generalizada a todos los músculos del esqueleto.

Los trastornos de la deglución que es muy difícil y los trastornos de la fonación, el niño no emitiendo más que sonidos roncós e inarticulados, hacen pensar que la hipertrofia muscular ya existente en la lengua se extiende igualmente a los músculos faríngeos y de la laringe.

A despecho de este desarrollo muscular, la fuerza de los mismos es en realidad muy débil. El niño no ejecuta más que escasos movimientos, poco amplios o incoordinados.

La facies es mixedematosa. Lengua enorme saliendo fuera de la cavidad bucal que no la puede contener. Ningún diente a los 2 años.

El desarrollo psíquico es casi nulo. No habla ni parece reconocer sus padres, no juega ni toma nada con sus manos.

Hay un cierto grado de hipertonía muscular, los miembros son bastante rígidos y no se dejan extender o flexionar más que con dificultad. La madre ha notado que difícilmente podía vestir el niño a causa de la rigidez que los miembros ofrecían. La nuca por el contrario es blanda y no hay hiperextensión de la cabeza. El niño es incapaz de tenerse de pie o permanecer sentado.

Pensando que la afección muscular dependía de un proceso neuroendócrino, Debré y Semelaigne, instituyen un tratamiento tiroideo, dos centigramos de extracto de glándula por día y el resul-

tado terapéutico es brillante. A los 6 meses el niño se presenta irrecognocible. Aumento de peso y de la talla. Fusión de las masas musculares y desaparición del aspecto atlético. La facies se presenta transformada, los cabellos y las cejas se han desarrollado. La lengua ha tomado un volumen normal. Aceleración rápida de la dentición. Progresos intelectuales, algunos progresos de la motricidad y desaparición de la hipertonía muscular.

Pensamos que los casos de Debré y Semelaigne corresponden al mixedema clásico y es posible que no encuadren más que aparentemente con las observaciones de Lange y Bruck. Con anterioridad, autores alemanes habían hecho resaltar el desarrollo y la saliencia de las masas musculares en el mixedema congénito, que pueden conferir al niño un aspecto atlético. Pero se trata allí de pseudohipertrofia muscular como lo revela el examen histológico y no de hipertrofia verdadera; ello explica la eficacia del tratamiento tiroideo.

En cambio en el caso autopsiado por Bruck, en el de Lange con estudio anatómico y en el de los autores americanos en que se hizo biopsia muscular, la histología revela tratarse de real hipertrofia muscular.

Nuestro niño no presenta un sólo signo de insuficiencia tiroidea. Creemos que en la entidad nueva creada por Lange, el substractum no es endocrino sino nervioso. En las alteraciones de cerebro hay que buscar el fundamento del proceso. En el caso I de Lange admirablemente estudiado bajo el punto de vista anatómico, había una atrofia de las circunvoluciones cerebrales, microgiria y poligiria más evidente a nivel de los lóbulos occipitales que dificultaba marcadamente el reconocimiento topográfico de los surcos. La corteza cerebral estaba destruída por un proceso porocefálico extendido, localizado en su mayor parte en la médula cortical, pero esta porocefalia estaba tan desarrollada que no sólo invadía la corteza sino el cerebro entero.

Un gran número de cavidades eran presentes, unas visibles al ojo desnudo, otras más pequeñas. Unas probablemente las más antiguas, se ofrecían vacías, otras llenas de líquido o de células. El centro semioval de Vieussens estaba disminuído y no contenía más que fibras nerviosas espesadas, la mayor parte degeneradas, con gruesas tumefacciones de las vainas de mielina. Por último sintetizando las lesiones más importantes y evidentes, había atrofia marcada del cuerpo estriado y débil desarrollo del cuerpo subtalámico.

Interpretando su caso, Lange piensa que la malformación del

cuerpo estriado es primitiva y fundamental y que el proceso poroencefálico encontrado en su paciente debe ser considerado como lesión subordinada, atacando un cerebro inferior. El proceso sería congénito a comienzo antes del nacimiento, independiente de todo traumatismo obstétrico y después habría sido progresivo.

#### RESUMEN

Presentamos la observación de un niño de 4 meses y medio de edad, con talla normal y peso inferior a su edad. Parto normal sin traumatismo obstétrico aparente.

Muestra típicamente el cuadro patológico de una nueva entidad clínica creada por Lange; Hipertrofia muscular congénita, trastornos motores extrapiramidales y deficiencia mental. Hay además alteraciones de fondo de ojo, neuritis óptica doble. Aumento de la fuerza muscular. Electrodiagnóstico de los músculos normal y reacción miotónica negativa. Ausencia completa de todo signo de insuficiencia tiroidea.

Las alteraciones dependientes de un proceso cerebral congénito parecen ser regresivas, disminuye la rigidez muscular y progresa el estado nutritivo. La breve observación del caso, un mes de permanencia en el Servicio, no nos autoriza a ser categóricos en el pronóstico.

#### CASUÍSTICA

*Caso 1º de Lange.*—Varón nacido el 17 de agosto de 1930 en una aldea del norte de Holanda. Undécimo hijo de padres sanos. Tres abortos en el intervalo de los nacimientos a término. Dos hermanos nacidos muertos, uno de ellos era anencéfalo.

El niño de la observación nace espontáneamente con un peso alrededor de 4 kilos. Gritó, inmediatamente después del nacimiento y no tuvo cianosis. Llamó ya la atención de la madre el cuello ancho y corto del niño y el desarrollo considerable de los músculos pectorales. Al mismo tiempo la hipertonía desde el primer día. La nurse hizo notar que las manos del niño apretaban sus dedos más fuertemente en comparación a los demás recién nacidos. Mamaba difícilmente. Al ruido, el niño se contraía y sus miembros se convulsionaban; mismos movimientos al tocarle la cara. La rigidez fué en aumento y la cabeza se inclina cada vez más sobre la nuca. Sueño agitado, quejidos frecuentes, retardo mental.

A la edad de 2 meses, enviado por el médico de familia, fué admitido en la Clínica. Peso, 4 kilos 390 gr. Aspecto singular, cráneo asimétrico, suturas soldadas y perceptibles al tacto como aristas. Occipucio saliente; parietales por debajo del occipital a nivel de la sutura lambdoidea. Circunferencia craneana 36.5 cm. Piel del cráneo laxa y plegable. Orejas grandes, gruesas, poco flexibles. Hendidura palpebral

derecha un poco más ancha que la izquierda. Pupilas iguales, reaccionando bien a la luz.

La mayor parte del tiempo, ligera rotación de la cabeza a la derecha y opistótonos tan marcado como en la meningitis cerebro espinal epidémica. Este opistótonos desaparecía cuando el niño era sostenido un momento por los pies. Por momentos las piernas estaban vigorosamente extendidas y a menudo cruzadas. Reflejo patelar presente, aquileo ausente. No había parálisis de las piernas; todos los movimientos podían ser hechos. El tonus variaba considerablemente, especialmente en los pies. Flexión de manos y de antebrazos.

La flexión rígida de los dedos hería la palma de las manos por la continuidad de la presión. Si los brazos son pasivamente extendidos, vuelven a su anterior estado de flexión como movidos por un resorte, pero sí esta extensión alcanza un cierto ángulo, la rigidez súbitamente desaparece. Parálisis ausente.

Hipertrofia notable de los flexores del brazo, especialmente de los braquirradiales: Hipertrofia menos acentuada de los pectorales mayores, deltoides, trapecios y oblicuos abdominales y moderado grado de hipertrofia de los cuádriceps femorales y de los triceps surales en ambos lados. Esta hipertrofia es simétrica y los músculos son duros a la palpación.

Había también un estridor laríngeo inspiratorio congénito benigno.

Un primer examen muestra mucha albúmina en la orina; un segundo examen fué negativo. La radiografía del cráneo no revela ninguna anormalidad. Fondo de ojos normales. La reacción de Von Pirquet y la reacción de Wassermann en sangre, son negativas. No hubo fiebre, excepto un día.

Permanencia en la Clínica, del 24 de octubre al 1º de noviembre. Muerte en su domicilio el 19 de diciembre. Según la madre la rigidez había aumentado. Autopsia por el Dr. E. Hammer, que trascribimos en síntesis.

*Anatomía patológica:* Hígado, bazo y riñones sin lesiones histológicas. El cerebro pesaba 288 gr. después de permanencia en formol por algunos días. Al corte, hidrocefalia externa. Circunvoluciones reducidas: *microgiria* sobre todo acentuada en los lóbulos occipitales, más a izquierda que a derecha. Los lóbulos frontales y temporales estaban mejor desarrollados que los lóbulos occipitales. Base de cerebro prácticamente normal, pero la protuberancia era pequeña y las olivas y las pirámides estaban algo aplastadas. Los gyri supramarginalis y los uncus estaban muy desarrollados en ambos lados. La poligiria y la microgiria estaba tan extendida en los dos hemisferios que la topografía de los diferentes surcos no podía ser netamente determinada.

El cuerpo calloso era delgado y los fornices estaban hipertrofiados. Había una ligera distensión de los ventrículos laterales. El centro semioval de Vieussens estaba poco desarrollado. Acueducto de Silvio ancho. Lóbulos ansiformes del cerebelo pequeños; vermis bien desarrollado.

La corteza cerebral estaba destruída por un proceso poroencefáli-

co extendido, localizado en su mayor parte en la médula cortical, pero también en las capas de la corteza misma y en el borde de la corteza y de la médula. Este proceso estaba tan extendido que se había despararramado por el cerebro entero produciendo en todos lados el mismo cuadro histológico. Un gran número de cavidades eran presentes, las unas visibles al ojo desnudo, las otras más pequeñas. Algunas probablemente las más antiguas estaban vacías y bordeadas por las llamadas "Körnchenzellen". Células con el aspecto de células endoteliales, y en algunos puntos el comienzo de una membrana glial accesoria.

Las otras cavidades estaban llenas de líquido o de células. En la zona de las cavidades las células ganglionares estaban destruídas. Próxima a las mismas había hipertrofia de las células gliales, algunas grandes, con dos núcleos, otras con fagocitosis y astrocitos. En las zonas del cerebro parcialmente destruídas, se veían gran número de vasos sanguíneos. En diferentes sitios se encontraban fisuras comunicando acá y allá con las cavidades.

El centro semioval de Vieussens estaba pobremente desarrollado y no contenía más que fibras nerviosas, escasas, en su mayor parte degeneradas y presentando a menudo considerables espesamientos o tumefacciones de las vainas de mielina.

En la región donde normalmente asienta el núcleo caudado debajo del epéndimo ventricular, se encontraba una gran masa de pequeñas células redondas y el núcleo caudado estaba extremadamente reducido. La diferenciación macroscópica entre el putamen y el globus pálido era difícil. El putamen era pequeño y cavitario; las células ganglionares faltaban casi totalmente y las fibras nerviosas esparcidas estaban degeneradas. El globus pálido era también pequeño, pero contenía más fibras que el putamen. Muchas de sus fibras, especialmente las fibras perforantes estaban más o menos degeneradas. En su parte caudal la cápsula interna poseía mayor número de fibras y menos degeneradas que en sus partes frontales.

En el tálamo óptico los núcleos laterales estaban más afectados por el proceso destructivo. Los núcleos anteriores en apariencia hinchados hacían saliencia dentro del tercer ventrículo, el que se ofrecía algo distendido así como el infundíbulo. La tela coroidea del tercer ventrículo estaba intacta. A simple vista los lóbulos temporales parecían intactos y se distinguían sus 3 circunvoluciones. No obstante también presentaban cavidades, status globulosus y fibras nerviosas degeneradas; muchas células gliales con degeneración grasosa. Con todo eran una de las regiones mejor preservadas del cerebro en contraposición a los lóbulos occipitales, los más afectados por el proceso destructivo y a nivel de los cuales podía estudiarse mejor el insulto poroencefálico.

En varios puntos la neuroglia fibrosa había aumentado. Había una diferencia notable entre las partes del cerebro degeneradas o mal desarrolladas y las de la base que eran normales. Los núcleos de los nervios craneanos y los nervios mismos se presentaban indemnes de lesión. El cuarto ventrículo estaba ligeramente distendido; presentaba ligera inflamación de su plexo y del epéndimo, especialmente en sus

cuernos laterales; presentaba algunas pequeñas cavidades. Los lóbulos ansiformes del cerebelo estaban disminuídos así como las olivas cerebelosas.

*Caso 2º de Lange.*—Un varón, nacido en abril de 1931, de padres no muy jóvenes. Único y prematuro. No había abortos. Su peso al nacimiento era de 1 kilo 800 gr. El 2 de junio, fecha de su admisión en la Clínica pesaba 3 kilos 340 gr. Alimentado a pecho durante las dos primeras semanas, después bibeurre, con lo que prosperó. Poco después de nacer se constató un engrosamiento duro de la piel del pubis y esta condición se acentuó más en las últimas semanas antes de su admisión. Igualmente a su ingreso a la Clínica se comprueba un engrosamiento y dureza de la piel de las regiones anteriores de los muslos. Estas lesiones calificadas de esclerema o edema duro desaparecieron gradualmente durante su estadía en el Servicio.

Movimientos incesantes de extensión, de estiramientos y de contracción.

Lo que llama la atención a primera vista es el aspecto de luchador o atleta de la criatura. Cuello corto y ancho, hombros amplios e hipertrofia simétrica de todos los músculos, más marcada en los bíceps, braquirradiales, cuádriceps femorales y tríceps surales. Músculos duros como piedras.

Brazos hipertónicos. Por momentos rigidez en extensión o flexión; era difícil vencer pasivamente la flexión. Las piernas estaban rígidamente extendidas la mayor parte del tiempo. No había parálisis. La cabeza estaba dirigida hacia atrás. Si uno quería descender el maxilar para inspeccionar la cavidad, el clonus de la boca aparecía. La hipertonía era tal que el niño podía tenerse de pie con solamente un ligero apoyo detrás de la cabeza.

Reflejo patelar vivo, reflejo aquiliano ausente.

Cráneo normal. La fontanela media  $2.5 \times 2$  cm. Había cráneo-tabes a lo largo de la sutura lambdoidea. El niño tenía una vigorosa voz. Corazón y pulmones normales. El hígado y el bazo no estaban aumentados de tamaño. Hipertonía de los músculos rectos abdominales.

Análisis de sangre: Hemoglobina, 64 %. Glóbulos rojos, 3.100.000. Glóbulos blancos, 6.000. Polinucleares neutrófilos, 14 %. Eosinófilos, 4 %. Basófilos, 1 %. Linfocitos, 77 %. Monocitos, 4 %.

La orina contenía trazas de albúmina y escasos hematíes y leucocitos en el sedimento. La temperatura fué normal durante las dos primeras semanas excepto un día en que levantó a 38.2; después fué algo inferior a la normal. No obstante el hecho de que el niño estuvo alimentado con leche de pecho fué decayendo progresivamente y llegó a tener el aspecto de un niño en estado de descomposición. Muerte en colapso el 23 de junio.

Autopsia: Examen de la cabeza no permitido. Dilatación cardíaca sobre todo a derecha. Bronquiolitis, hígado graso, bazo infeccioso. Intestino con acentuada hiperplasia del tejido linfoideo; necrosis y ulceraciones en las placas y en los folículos del ileon y del colon.

*Caso 3º de Lange.*—Pequeño judío nacido el 29 de agosto de 1932 y admitido en la Clínica el 23 de diciembre. Dos hermanos gemelos sanos de un parto anterior.

Nacimiento espontáneo a término. Ictericia el segundo día. Cabeza dirigida hacia atrás desde el nacimiento. Los meses siguientes el niño daba la impresión de un retardado. Peso a su admisión 4 kilos, 600 gramos. Talla 54 cm. Decúbito lateral en permanencia. Colocado sobre el dorso guarda por un momento la actitud en arco de círculo, después retoma su posición habitual. Cabeza en hiperextensión al punto que el occipucio contacta con el dorso. Diámetro cefálico 0.40. Índice cefálico, 79 cm. Fontanela un poco deprimida 3 cm.  $\times$  3.5. Boca grande, macroglosia con ausencia del frenillo. Paladar ojival, nariz achatada. Cabellos finos y diseminados, borde de implantación bajo. Pupilas con reacción perezosa a la luz. Orejas grandes y espesas como en la observación 1. Radiografía del cráneo normal. Mímica facial reducida. Voz gruesa y ronca como en el mixedema congénito. El grito comienza y termina lentamente; a veces gritos prolongados sin motivo.

Cuello corto y ancho. Líquido céfalorraquídeo normal. Análisis de orina normal. Hígado y bazo no aumentados de tamaño. Ligera hipertrofia en región sacra.

La hipertrofia muscular le confiere un aspecto singular. Esta hipertrofia estaba más desarrollada en los músculos deltoides y triceps surales, pero también los pectorales mayores, biceps, infraespinosos, oblicuos abdominales y cuádriceps femorales estaban hipertrofiados y eran duros al tacto. Se tiene la impresión que todos los músculos esqueléticos participaban del proceso. En este caso la apariencia era también la de un pequeño luchador o atleta.

La mayor parte del tiempo la hipertonia era muy pronunciada. Con un ligero apoyo en la cabeza, el niño era capaz de mantener la posición vertical. En general se podía contactar el mentón con el pecho sin gran esfuerzo, pero por momentos la resistencia aumentaba; la cabeza dejada sola volvía pronto a la hiperextensión.

No había parálisis. Los brazos estaban continuamente flexionados en los codos y no ordinariamente en los puños. Los dedos estaban habitualmente flexionados en las articulaciones metacarpofalángicas; falanges habitualmente flexionadas en las articulaciones metacarpofalángicas: falanges por momentos flexionadas o en extensión. El tonus de los brazos variaba mucho; a veces había acentuada hipertonia, otras su tonus era normal o aminorado. Lo mismo sucedía con las piernas, que lo más a menudo eran hipertónicas. La posición de las piernas variaba, a veces en extensión otras en flexión. Reflejos tendinosos de los brazos normales; reflejos patelares vivos por momentos; reflejos aquilianos normales. La investigación del Babinski denota ausencia de flexión dorsal del dedo mayor y extensión en abanico de los otros dedos.

Durante el sueño la cabeza estaba menos dirigida hacia atrás que en el estado de vigilia. Si uno despertaba el niño descubriéndolo, aparecían movimientos mioclónicos en los brazos y en las piernas y la in-

versión de la cabeza se exageraba; hacía muecas y llorisqueaba. El tonus muscular aumentaba por la excitación. No había trastornos esfincaterianos. Examen eléctrico de los músculos normal.

El 20 de enero de 1933 el niño sale del Hospital, pero es traído varias veces al Consultorio Externo, no observándose ninguna variante en su estado. El 16 de marzo reingresa en estado deplorable, con neumonía doble y muere la noche siguiente. Autopsia no permitida.

*Caso de Franz Bruck.*—Niña de 10 meses con gran hipertrofia de la lengua cuyo enorme tamaño impedía la respiración y la deglución. Un cirujano es buscado para aliviar esta situación y dos trozos de lengua son extraídos. Después de seis meses la lengua agranda nuevamente y las dificultades retornan. Un examen completo fué hecho entonces.

Hipertrofia muscular generalizada dando al niño el aspecto de un luchador o atleta. Los músculos más desarrollados eran los deltoides, biceps, triceps, surales, flexores y rotadores externos del muslo, rectos abdominales, dorsales largos y músculos de la barba.

Cabeza continuamente en hiperextensión. Flexión ligera de los codos.

Extremidades superiores cortas. Rigidez muscular con acentuada resistencia a la movilidad pasiva especialmente en los codos. Esta resistencia muscular sólo era vencida con la continuidad del esfuerzo. Desaparición de la tensión muscular y la relajación súbita de los mismos por el esfuerzo; hablan en favor del origen extrapiramidal del trastorno, dice Lange.

Reflejos cutáneos y tendinosos normales. Las sensaciones auditivas, gustatorias y olfativas parecen ausentes. Respuesta al dolor algo disminuída. Examen eléctrico de los músculos, normal.

El examen histológico de los fragmentos de lengua extraídos terapéuticamente así como la biopsia del deltoides, muestra claramente la existencia de verdadera hipertrofia muscular.

El niño muere de neumonía a la edad de 19 meses. La autopsia confirma la verdadera hipertrofia de los músculos esqueléticos. Hipertrofia de las paredes del intestino. Pared del esófago algo engrosada. Cerebro y médula normales al examen macroscópico. Ligera microgiria. Examen histológico deficiente.

*Observación de Hall, Sunderman y Gittings.*—Negro, nacido de parto espontáneo y sin injurias obstétricas; a término. Madre de sólo 14 años de edad. Peso al nacimiento 2 kilos, 268 gr. Desde los primeros días se comprobó excesivo desarrollo de su musculatura. Alimentado a pecho ganó rápidamente peso. Separado de los cuidados de la madre, decae su estado de nutrición, vomita y es internado en el Hospital General de Filadelfia, a los 2 meses y medio de edad, con profuso catarro nasal. Allí fué observado también la acentuada hipertrofia muscular y una serie de estudios incluyendo biopsia de músculos fueron hechos.

Admitido en el Hospital de la Universidad de Pensilvania a los 7



meses de edad, queda en observación desde marzo de 1934 hasta julio de 1935. El examen físico denota varios hechos de inusitado interés.

Presenta el hábito de atleta o luchador descrito por Bruck. Cuello corto y grueso, hombros anchos, pecho profundo y pronunciado desarrollo muscular. La hipertrofia de los músculos era simétrica y más prominente en la cintura escapular y en las extremidades. Músculos de consistencia aumentada, palpados inmediatamente debajo de la piel como firmes y rígidas bandas. Acentuada hipertonía. Ligera pero definida resistencia a los movimientos pasivos.

Piel algo gruesa, seca, reluciente y tensa en todo el cuerpo, excepto en dorso de las muñecas, manos y pies donde se presenta arrugada y áspera. Traspiración disminuía. Las venas superficiales están muy desarrolladas, simulando las de un adulto. Ganglios linfáticos superficiales desarrollados; se palpan nódulos linfáticos cuyo tamaño varía desde el de una arveja hasta el de una almendra; de consistencia firme.

Cráneo asimétrico, occipucio aplastado, parietales salientes. Diámetro bilateral mayor que el ánteroposterior. Suturas cerradas. Fontanela anterior abierta, midiendo  $3 \times 3$ . Cráneotabes ausente. Cabellos abundantes gruesos y secos. Orejas grandes y gruesas. Supuración de ambos oídos. Acentuada exoftalmía bilateral y ligera lagofthalmía. Motilidad ocular conservada. Pupilas normales.

Fondo de ojo, normal. Nariz, ancha, achatada en su raíz. Congestión y catarro de la mucosa nasal. Boca grande y labios gruesos. Las mejillas estaban ligeramente hundidas dando la impresión de que los músculos faciales no estaban tan hipertrofiados como los músculos del tronco y extremidades. Lengua grande, ancha, procidente entre los labios, con babeo abundante y casi continuo. Ningún diente.

Cabeza algo echada atrás y ligera rigidez del cuello, pero estos signos no son tan acentuados como en los casos de Lange. Tórax amplio, simétrico, excepcionalmente muscular. Ligera taquicardia. 140. Ruidos cardíacos y presión arterial normal.

Abdomen distendido, niño panzudo, barrigón. Inserciones de los rectos abdominales, línea alba y línea seminularis, bien dibujadas. Pequeña hernia umbilical. Hígado en su límite normal. Bazo no palpable.

Genitales bien desarrollados y acentuada hipertrofia del esfínter externo del ano.

El examen neurológico revela hipertensión muscular generalizada, ligera resistencia a los movimientos pasivos, discreta hiperextensión de la cabeza y ligera rigidez de la nuca. Reflejos cutáneos y tendinosos normales. Babinski positivo. Examen eléctrico de los músculos y nervios, normal.

Fuerza muscular acentuadamente aumentada en relación a su edad. Notable fuerza de prehensión en los dedos de la mano. Podía colgarse únicamente de ellos, manteniéndose así 60 segundos o más sin demostrar signos de fatiga.

Exámenes de laboratorio: Discreta anemia secundaria. Tuberculorreacción, negativa. Líquido céfallo-raquídeo, normal. Wassermann

en sangre y en líquido céfallo-raquídeo, negativa. Wassermann en sangre de la madre, negativa.

Las biopsias del deltoides y de los músculos de la pantorrilla hechas en el General Hospital de Filadelfia, mostraron fibras musculares normales en longitud y diámetro, con núcleos normales en tamaño, forma y número. En ninguno de los cortes se apreció proceso inflamatorio o degenerativo alguno.

La biopsia de un ganglio linfático reveló hiperplasia simple del tejido linfoideo.

Radiografías de cráneo sin anormalidad. Radiografía de intestino por enema, normal; excepto una anular constricción al nivel de la válvula ileocecal, sugestiva de banda a brida congénita. Pielografía por inyección endovenosa de "diodrast" normal, con funcionamiento normal de ambos riñones. No se apreciaron aumento de las cápsulas suprarrenales.

Crecimiento y desarrollo: El niño nació con 2 kilos 270 gr. A la edad de 7 meses, fecha de su admisión al Hospital pesaba 6 kilos 180 gramos. Con la dietética habitual de la Clínica gana peso rápidamente y alcanza al año de edad, a 9 kilos 740 gr. y a los 22 meses 13 kilos 630 gr. La talla fué de 70 cm. a los 10 meses y 89 cm. a los 22 meses.

Dentición retardada ligeramente; los incisivos medios inferiores aparecieron a los 10 meses de edad. Acentuado trastorno en el desarrollo del equilibrio; hasta los 12 meses de edad incapaz de mantenerse sentado sólo, sin apoyo alguno; a los 16 meses se mantiene de pie y al año y medio comienza a caminar.

El desarrollo mental estaba retardado. De acuerdo a los tests del método de Gesell, a la edad de 13 meses y medio tenía el desarrollo mental de un niño de 7 meses. Un segundo test efectuado a los 15 denotó un desarrollo mental de un niño de 9 meses y medio.

En ningún momento de su estadía en el Servicio se comprobó signo alguno de enfermedad definida del sistema endocrino.

El examen químico del suero sanguíneo reveló concentraciones altas de potasio, fósforo inorgánico y fosfatasas. La eliminación de creatina y cretinina por la orina se hace en cantidades exageradamente altas, que aumentan en forma notable si se somete al enfermo a una dieta rica en proteínas y disminuyen si luego se pasa a un régimen muy pobre en proteínas.

*Observación de A. Carrau y M. U. Otero.*—Niño de tres años y cuatro meses, de pequeña talla. Formas atléticas a causa de hipertrofia muscular generalizada y simétrica de los miembros, con hipertonía muscular discreta, retardo del crecimiento y muy ligero retardo intelectual. Ausencia de lesiones nerviosas centrales piramidales o extrapiramidales. Falta de signos de hipotiroidismo o de mixedema.

La cantidad de creatinina en la orina, no muy alta, aumentó rápidamente al suministrarle alimentación rica en proteínas de la carne.

Los autores la asemejan a los casos que han sido descriptos como afectados de hipertrofia muscular congénita.

BIBLIOGRAFIA

1. *Cornelia de Lange*.—Congenital Hypertrophy of the Muscles, Extrapyramidal Motor Disturbances and Mental Deficiency. A clinical Entity. "American Journal of Diseases of Children", vol. 48, N° 2, agosto de 1934.
2. *Hall, Sanderman and Gittings*.—Congenital Muscular Hypertrophy. "American Journal of Diseases of Children", vol. 52, N° 4, octubre de 1936.
3. *A. Carrau y M. U. Otero*.—La Hipertrofia muscular generalizada congénita. "Arch. de Pediatría del Uruguay", enero de 1940. (Comunicación a la Sociedad de Pediatría de Montevideo, sesión del 4 de junio de 1937).
4. *Comby*.—La Maladie de C. de Lange et R. Debré. "Archives de Medecine des Enfants", tome 38, 1935.
5. *Debré et Semelaigne*.—Nourison ayant l'aspect d'une myopathie pseudohypertrophique généralisée. "Bullentins de la Société de Pédiatrie", nov. 1925.
6. *Debré et Semelaigne*.—Hypertrophie musculaire généralisée du petit enfant. "Bull. de la Société de Pédiatrie", diciembre de 1934.

*Trabajo del Servicio de Cardiología del Hospital de Niños (Jefe: Dr. Rodolfo Kreutzer) y del Departamento de Puericultura de la Maternidad Sardá (Jefe: Dr. Carlos M. Pintos)*

---

## AGRANDAMIENTO DE LA SILUETA CARDIACA EN EL LACTANTE (\*)

POR LOS

DRES. RODOLFO KREUTZER Y VALENTIN O. VISILLAC

El agrandamiento cardíaco, sin causa aparente, en el lactante ha sido designado durante muchísimo tiempo con el nombre evidentemente impropio de "hipertrofia cardíaca idiopática", con el que se pretendía señalar una característica que se juzgaba constante: la hipertrofia de la fibra muscular. La circunstancia de haber observado agrandamientos cardíacos considerables sin verdadera hipertrofia de la fibra muscular y que la terminación habitual de este cuadro es la insuficiencia cardíaca aguda, hizo que algunos autores se basaran en la fisiopatología y rotularan el síndrome como "insuficiencia cardíaca aguda del lactante" (1). Pero este concepto no hace sino aumentar la confusión: la insuficiencia cardíaca es la consecuencia, no la causa, no depende de una lesión determinada, puede sobrevenir en los casos de agrandamientos cardíacos incluidos dentro de las "hipertrofias idiopáticas del corazón", o hacer su aparición brusca e insidiosamente a consecuencia de lesiones endo, mio o pericárdicas, de cardiopatías congénitas, de agresión cardíaca en el curso de la glomérulonefritis difusa (2), de avitaminosis, de anemias de larga duración, etc.

Por estas razones la suficiencia o la insuficiencia del órgano no puede servir de base a ninguna clasificación. Es mejor, por el momento, basarse en el agrandamiento del corazón englobando estas observaciones con el término genérico de agrandamiento de la silueta cardíaca. Pero el corazón no se agranda sin causa. La "hipertrofia

---

(\*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 14 de octubre de 1941.

idiopática” es seguro que no existe; lo que hay es que en el estado actual de nuestros conocimientos, hay casos en que no es posible determinar la causa provocadora del agrandamiento de la silueta cardíaca.

Stoloff (<sup>3</sup>), en 1928 presentó una observación que podía ser incluida dentro de las llamadas “hipertrofias cardíacas idiopáticas” en la que el examen anatómico demostró una infiltración y degeneración del miocardio que explicaba el enorme agrandamiento del corazón. En un análisis de 34 observaciones de “hipertrofia cardíaca idiopática” excluyó 6 en las que se podía determinar la etiología y 5 más, porque carecían de examen anatómico. De las 23 restantes 6 tenían lesiones miocárdicas en el examen histológico, de modo que solamente 17 podían ser considerados como casos genuinos de esta condición, y de estos, solamente en 8 fué señalada la existencia de una hipertrofia de la fibra muscular en el examen histológico. Y todavía, en estas observaciones no es posible descartar, porque no fué buscado, el almacenamiento anormal del glicógeno que caracteriza a la enfermedad de von Gierke.

En 1933, Kugel y Stoloff (<sup>4</sup>), describieron siete casos de agrandamientos cardíacos que bajo todo punto de vista podían considerarse como de “hipertrofia cardíaca idiopática”. En todos ellos el cuadro clínico era el mismo y las modificaciones patológicas del miocardio eran similares, permitiendo además las pruebas químicas descartar la enfermedad glicogénica.

Sobre la base de estas observaciones los autores citados separaron del confuso cuadro de las “hipertrofias cardíacas idiopáticas” un síndrome al que designaron con el nombre de “degeneración miocárdica no supurativa, con dilatación e hipertofia”. Posteriormente el mismo Kugel (<sup>5</sup>), confeccionó la siguiente tabla con las causas del agrandamiento cardíaco en el lactante y niños de corta edad (Tabla I).

TABLA I

*Causas del agrandamiento del corazón en el lactante y niños de corta edad (Kugel)*

I.—Anomalías congénitas.

- a) Corazón.
- b) Arterias coronarias.
- c) Aorta y pulmonar.

II.—Infecciones.

Etiología desconocida . . . .		Reumatismo.
		Miocarditis de Fiedler.
		Periarteritis nudosa.
Etiología conocida . . . . .		Difteria.
		Escarlatina, etc.
		Endocarditis subaguda.
		Lesiones valvulares.
		Sífilis, etc.

III.—Anemia de larga duración.

- a) Primaria.
- b) Secundaria.

IV.—Síndrome de “degeneración miocárdica no supurativa con dilatación e hipertrofia”.

V.—Metabólicas.

- a) Avitaminosis.
- b) Deficiencia tiroidea.
- c) Enfermedad glicogénica de von Gierke.

VI.—Hipertensión.

- a) Gran circulación |
  - Esencial.
  - Tumores suprarrenales.
  - Secundaria a lesiones renales (inflamatorias o congénitas).
- b) Pequeña circulación (lesiones pulmonares, cifoescoliosis).

VII.—Tumores del corazón.

- a) Primarios.
- b) Metastáticos.

VIII.—Grupo no clasificado.

En esta tabla Kugel, se refiere únicamente a las causas del agrandamiento del corazón. Sorprende en verdad, que no haya tomado en cuenta al pericardio para establecer el diagnóstico diferencial entre los agrandamientos de la silueta cardíaca debidos a agrandamientos del corazón y los agrandamientos de la silueta debidos a derrames pericárdicos.

La circunstancia de haber observado dos casos de agrandamiento considerable de la silueta cardíaca, en uno de los cuales el examen anatómico practicado por el Dr. Vívoli permitió hacer el diagnóstico de “degeneración miocárdica no supurativa con dilatación e hipertrofia” y en el otro, el electrocardiograma permitió sos-

pechar el diagnóstico de pericarditis con derrame que luego la punción confirmó, nos induce a comentar: a) el síndrome de “agrandamiento de la silueta cardíaca en el lactante”, b) la pericarditis con derrame en el lactante, y c) los síntomas y signos que permitirán en un caso dado, referir este agrandamiento a su verdadera causa.

a) **Cardiomegalia por degeneración miocárdica no supurativa con dilatación e hipertrofia (Kugel)**

CASO I.—Maternidad Sardá. Registro general N° 14566.

V. C., varón, ingresa el 18 de septiembre de 1940 a la sección puericultura, a cargo del Dr. C. Pintos, a los 10 meses de edad. La madre dice ser sana, las reacciones de Wassermann, Kahn standard y presuntiva dieron resultado negativo. El padre dice ser sano. Primer hijo. No abortos.

El niño nació a término en la maternidad Sardá el 6 de octubre de 1939 pensando 3.770 gramos sin ictericia ni cianosis. Se desarrolló normalmente con lactancia mixta. A los 5 meses de edad tiene un episodio gripal benigno con otalgia, atendido en el consultorio externo. El 18 de julio su desarrollo pondoestatural era muy bueno: peso, 9.630. Talla, 70. La madre refiere que en días anteriores el niño ha tenido vómitos copiosos, sin diarrea, que se puso muy pálido, se quejaba continuamente y rehusaba los alimentos. El examen del niño (sin exploración cardíaca especial) no permitió comprobar nada de particular.

El 10 de agosto de 1940, vuelve la madre a la consulta refiriendo que el niño ha tenido un episodio similar al anterior, aunque de mayor intensidad, que se acompañó de disnea y quejido continuo. Visto en el consultorio se comprobó una ligera bronquitis y hepatomegalia.

El 18 de octubre de 1940, es traído nuevamente con el cuadro de una afección broncopulmonar aguda, sin fiebre, pero con disnea intensa, tiraje supra e infraesternal, aleteo nasal, cianosis discreta. Hay edema blanco cianótico de ambos pies y parte inferior de la pierna que deja marcado godet. Facies de sufrimiento, ojos semicerrados, quejido espiratorio, mucosas húmedas, lengua saburral. Había ganglios pequeños en el cuello.

Al examen del tórax se verifica: marcado abovedamiento de la región precordial. Punta se ve y palpa a nivel del 6° espacio intercostal izquierdo por fuera de la línea mamelonar. Latido epigástrico visible. La percusión del corazón comprueba un agrandamiento considerable del área cardíaca. Acentuada taquicardia. No hay soplos.

Abdomen: blando depresible; se palpa hígado enormemente aumentado de tamaño de consistencia aumentada y superficie lisa. Bazo: no se palpa.

El examen de sangre comprueba: anemia, 3.300.000 eritrocitos con

60 % de hemoglobina. Leucocitosis, 12.000 y linfocitosis: neutrófilos, 44 %, monocitos 2 %, linfocitos 54 %.

La radiografía (Fig. 1), permite apreciar el enorme agrandamiento de la silueta cardíaca.

Se instituye la medicación clásica (enema drástico, ventosas escarificadas, digitalina, etc.), no obstante lo cual, el niño falleció el día 20, a los 2 días de internarse.

En resumen: insuficiencia cardíaca aguda con agrandamiento considerable de la silueta cardíaca en el examen radiológico, sobrevenida en un niño de 10 meses de edad, en buena salud aparente. El examen



Figura 1.—Telerradiografía

anatómico practicado por el Dr. Vivoli, cuyo protocolo adjuntamos, permitió referir este agrandamiento cardíaco a su verdadera etiología: miolisis subendocárdica, degeneración grasa del miocardio, infiltración leucocitaria. Atrofia muscular por distensión. Hipertrofia de la pared de los ventrículos.

*Estudio anatómico e histológico del corazón practicado por el Dr. Donato Vivoli (Venía docendi en Anatomía y Fisiología patológica de la Facultad de Medicina).*

Corazón: Peso, 135 gramos. (Normal de 35 a 40 gr. en promedio).

Punta en galleta, formada por el ventrículo izquierdo. Cara anterior formada por ambos ventrículos. Coronarias ligeramente flexuosas



inyectadas de sangre. Pericardio un poco lechoso, con puntilleo hemorrágico en cara anterior y posterior (Figura 2).

Diámetros: transversal: 80; longitudinal: 90 mm.; oblicuo: 90 mm.

Corte medio ventricular: cavidades con coágulos cuóricos. Ventriculo izquierdo muy dilatado; diámetros:  $40 \times 35$  m.m. Ventriculo derecho:  $20 \times 25$  mm. (figura 3). Las paredes de los ventriculos muy engrosadas, especialmente, la del ventriculo izquierdo, que tiene un espesor de 4 milímetros. El tabique replegado hacia la derecha está también engrosado, su espesor es de 10 milímetros en la parte anterior, 5 m.m. en la parte media, y 15 m.m. en la parte posterior.

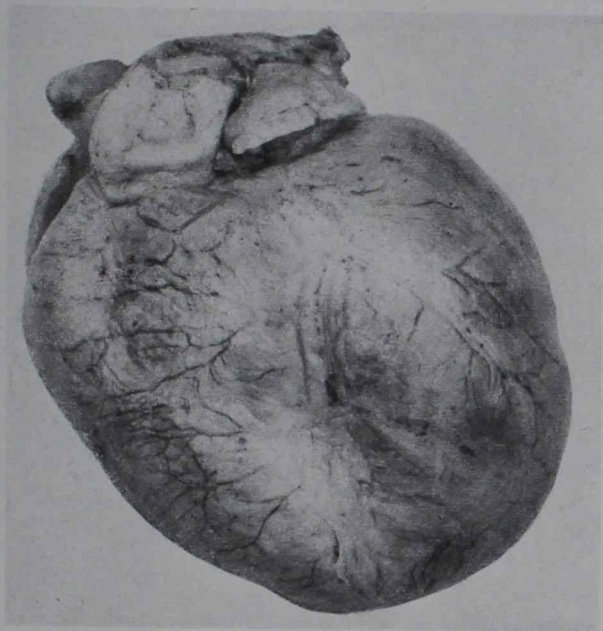


Figura 2

El endocardio se presenta con aspecto normal. Los pilares carnosos están aplastados en su mayoría, pero hay algunos cilíndricos.

Coronarias normales. Miocardio ventricular de aspecto marmóreo franco.

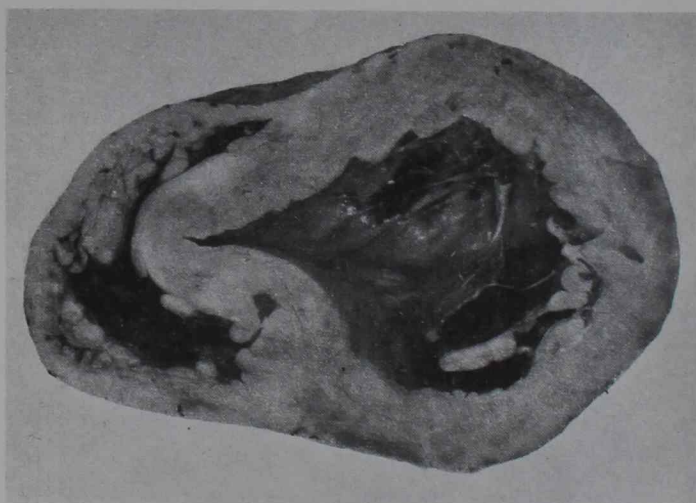
Corte medio auricular: aurícula izquierda muy pequeña con un diámetro transversal de 15 milímetros. Aurícula derecha también pequeña con un diámetro de 12 m.m. El espesor de las paredes de las aurículas no parece aumentado, es de 3 mm. en la aurícula izquierda y de 2 mm. en la derecha.

No hay malformaciones congénitas. Agujero oval cerrado. Buena implantación de la aorta y de la pulmonar. La pulmonar en la porción

suprasigmoidea tiene una circunferencia de 30 mm.; la aorta tiene 45 mm.

*Diagnóstico anatómico:* Sufusiones hemorrágicas subpericárdicas. Dilatación de ambos ventrículos, con hipertrofia de las paredes y desviación del tabique interventricular hacia la derecha. Atrofia de ambas aurículas.

*Examen microscópico:* A nivel del ventrículo izquierdo, la capa de músculo subyacente al endocardio presenta una intensa miolisis. Este aspecto se observa también en la zona del tabique interventricular. Próximo al surco aurículoventricular e inmediatamente por debajo del pericardio, sobre todo en la zona en que existen focos hemorrágicos, hay una infiltración leucocitaria a base de linfocitos y hematíes. Existen filetes nerviosos con intensa neuritis. Los haces musculares del



*Figura 3*

Corte medio ventricular. Tabique desviado a la derecha

miocardio han perdido su estriación (atrofia por distensión), granuloso, muchos de ellos con pequeñas gotitas de grasa (degeneración grasa. Los núcleos son en general pequeños, pero hay algunos grandes, muy teñidos, que testimonian quizás una hipertrofia de la fibra muscular previa a la pérdida de estriación ya señalada. (figs. 4 y 5). No existe infiltración glicogénica anormal.

*Diagnóstico histológico:* Miolisis subendocárdica. Degeneración grasa del miocardio. Atrofia por distensión de las fibras. Hipertrofia de la pared muscular ¿por multiplicación de las fibras? o ¿por hipertrofia de la fibra previa a la pérdida de estriación provocada por la distensión? Hemorragias subpericárdicas. Intensa neuritis.



*Figura 4*

Fotomicrografía. Oc. 20. Obj. 3. Leitz.  
Degeneración grasa de las miofibrillas



*Figura 5*

Fotomicrografía. Oc. 20. Obj. 3. Leitz.  
Atrofia de fibras musculares por distensión

El estudio anatómohistológico practicado por el Dr. Vívoli verifica en sus líneas generales la existencia de lesiones similares a las descritas por Kugel y Stoloff y que resumimos a continuación:

Los corazones están dilatados e hipertrofiados y el peso enormemente aumentado. No hay lesiones valvulares ni malformaciones congénitas. El endocardio puede estar engrosado, con blandos trombus adheridos, especialmente, entre las trabéculas cárneas. Al corte se aprecian zonas griseas de degeneración muscular, con atrofia de las fibras y degeneración grasa. La contiguidad de las fibras musculares se ve a menudo interrumpida por la proliferación del tejido perimisial. Ocasionalmente hay hipertrofias de las miofibrillas, a veces grandes núcleos bien teñidos indican la hipertrofia de las células musculares. En general hay marcada infiltración linfocitaria en la zona subpericárdica. No hay focos supurativos. Las pruebas de coloración demuestran que no existe infiltración glicogénica”.

*(Continuará)*

# EL RAQUITISMO CONGENITO EN EL HIJO DE TUBERCULOSA (\*)

POR LOS

DRES. CARLOS A. URQUIJO, MARIO WAISSMANN  
Y LUIS BONFANTE

## ESTADO ACTUAL DE NUESTROS CONOCIMIENTOS SOBRE EL RAQUITISMO

La abundante y original literatura médica sobre el raquitismo producida desde el comienzo de nuestro siglo, nos ha permitido conocer los magníficos adelantos que la ciencia ha logrado en el conocimiento de esta afección. Las investigaciones —especialmente de los autores norteamericanos con Alfredo Hess como “líder”— se han sucedido en forma encadenada y ascendente hasta nuestros días con un ritmo vertiginoso. Hoy sabemos diagnosticar y curar rápidamente el raquitismo en la enorme mayoría de los casos y poseemos además los elementos para su profilaxis. Sin embargo, su patogenia es aún un capítulo oscuro, verdadera laguna en el conocimiento total de la enfermedad.

En estas breves páginas, en las que hemos de referirnos al estado actual de nuestros conocimientos sobre el raquitismo, procuraremos ser concretos hasta donde nos sea posible, remitiendo al lector que desee conocer con detalle las distintas etapas e investigaciones realizadas sobre el tema, a las obras especializadas extranjeras y nacionales, las del Prof. Garrahan y del Dr. Sujoy entre estas últimas.

### HISTORIA

A comienzos del siglo XVII el raquitismo constituyó un serio motivo de preocupación en Inglaterra. Fué en aquella época

---

(\*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 27 de mayo de 1941.

—1650— que Glisson, experto anatomista, realizó una detallada descripción de los síntomas de la enfermedad, tan clara y tan completa, que es muy poco lo que ha podido agregarse a ella posteriormente. Por otra parte, hace más de un siglo, los habitantes de los pueblos del Norte de Europa sabían empíricamente que la administración de aceite de hígado de ciertos pescados mejoraba sensiblemente los huesos enfermos de los niños. Una verdadera etapa en el conocimiento del raquitismo es el descubrimiento de Huldshinsky —1919—, quien demostró que las irradiaciones con rayos ultravioletas curaban la enfermedad. La determinación del factor antirraquítico “vitamina D” por Windaus y Hess —1926—, es el punto culminante de los estudios realizados en los últimos 25 años. La vitaminoterapia antirraquítica, la vida higiénica, la actinoterapia natural o con la lámpara de mercurio, han ganado no sólo a los médicos sino a la población de los centros más adelantados, generalizándose así la profilaxis del raquitismo.

Para frenar nuestro justificado entusiasmo por todos estos descubrimientos, hay una serie de hechos aún desconocidos que nos obligan a ser moderados en el juicio, ya que parecería que otros factores que se nos escapan intervinieran como causas eficientes en la producción de la enfermedad. Pese a ello, desde el punto de vista práctico, la vitamina D, adquiere la trascendencia de los grandes descubrimientos de la medicina.

#### ETIOLOGIA

“El raquitismo ocupa un lugar intermedio entre las anomalías endógenas y las exógenas. Se desarrolla, como las primeras, sobre el terreno de una predisposición hereditaria, según lo demuestra la observación en familias y las investigaciones en gemelos; pero al contrario de ellas, no determina forzosamente por sí sola la estructura patológica del organismo, sino que para ello se precisa la intervención de factores externos desfavorables”. (Finkelstein, última edición en castellano).

Esta frase expresa, en síntesis, el verdadero estado actual de los conocimientos adquiridos sobre la etiología del raquitismo.

Luego del descubrimiento del “factor antirraquítico”, el entusiasmo propio del momento estableció casi con categoría de axioma la siguiente noción: “El raquitismo es un proceso mórbido debido a la carencia solar”. Pero esta noción esquemática no explica

satisfactoriamente algunos hechos de observación, como los que menciona Finkelstein y el propio Hess y que son de todos conocidos.

De acuerdo con ellos, el factor constitucional, aún cuando no se haya podido establecer en qué consiste ni a qué obedece, se debe seguir considerando como factor coadyuvante etiológico de esta entidad mórbida. En cambio, el raquitismo congénito como enfermedad manifiesta ya desde el momento del nacimiento no ha sido demostrado; los casos publicados son objetables. Ello ha permitido a Hess y colaboradores expresar lo siguiente: "Cuando reflexionamos que dos de las condiciones que principalmente favorecen su desarrollo son la oscuridad y la rapidez del crecimiento y que estas dos condiciones las encontramos a través de la vida intrauterina en alto grado, es sorprendente que el raquitismo no se desarrolle en el útero durante el período de más rápido crecimiento en un ambiente carente en absoluto de luz".

El estudio clínico y radiográfico del recién nacido de tuberculosa que presentamos en este trabajo, nos ha permitido corroborar la no existencia del raquitismo congénito en estos niños, que por la índole de la enfermedad materna y por la asociación frecuente de la sífilis parecerían dotados de una mayor predisposición.

Por lo demás, el factor constitucional o congénito de que hablamos más arriba, no es influenciado por la vitamina D administrada a través de la madre, según los trabajos de Hess y Weinstock.

Las infecciones e intoxicaciones reiteradas, así como los trastornos dispépticos, resultado de una alimentación artificial, incorrecta o mal tolerada, han sido considerados como factores de raquitismo, especialmente por la escuela francesa. La verdad de este aserto es indiscutible, pero todos hemos visto magníficos niños alimentados al seno materno con raquitismo y criaturas no raquíticas a pesar de su alimentación artificial y de sucesivos tropiezos infecciosos.

Refiere Hess que durante los dos primeros años de vida, de un cuarto a la mitad de los niños criados al pecho y aproximadamente el 75 % de los criados con mamadera sufren raquitismo en mayor o menor grado. Entre nosotros Garrahan y Muzio, y Sujoy han hecho investigaciones parecidas con resultados similares.

Siendo el raquitismo una enfermedad del crecimiento se explica que los niños prematuros, que deben progresar proporcionalmente en forma más rápida que los nacidos a término, hagan ra-

quitismo en su mayoría, a pesar de que nacen según lo han demostrado Hess, Winstock y Sherman, con la misma cantidad de factor antirraquítico en el hígado que aquéllos. Los autores citados terminan su importante trabajo con la siguiente frase: "En vista de este resultado, parecería que la predisposición individual a esta anomalía no depende del almacenamiento de vitamina, sino de otros factores. Las diferencias en la proporción de cenizas en el esqueleto del recién nacido y en la rapidez del crecimiento en los primeros meses, son indudablemente importantes, pero probablemente otras influencias biológicas más profundas, de las cuales no tenemos conocimiento, representan también un importante papel".

Uno de nosotros asiste actualmente en el Dispensario de Lactantes N° 19, que dirige el Prof. P. R. Cervini, un niño prematuro nacido con 1.400 gramos; criado al seno materno, ha llegado a los 4 y 1/2 meses con 6.500 gramos y 53 cms. de talla, con el aspecto general de la perfecta eutrofia. Este niño ha debido crecer muy rápidamente (no está consignada la talla de nacimiento) y a pesar de haber recibido una dosis profiláctica de vitamina D, exigua para un tal prematuro, no ha presentado hasta el momento, síntoma alguno de raquitismo.

Las observaciones aisladas que acabamos de consignar y la opinión categórica de acreditados investigadores, nos permiten sostener con Finkelstein, refiriéndonos a la etiología del raquitismo que "se desarrolla sobre el terreno de una predisposición hereditaria y precisa la intervención de factores externos desfavorables".

#### PATOGENIA

La patogenia del raquitismo es todavía mal conocida. Sabemos algunos hechos esenciales que no atinamos a explicar y mientras la escuela francesa, representada por eximios pediatras como Marfán y Mouriquand, ensayan teorías diversas, los investigadores americanos se encargan de invalidarlas con sus experiencias decididas y precisas, pero que tampoco hacen la luz en este problema del raquitismo.

Hay en el raquitismo un balance negativo del calcio y del fósforo. Este es un hecho cierto. Los huesos raquíticos son pobres en calcio y fósforo y parece que esta deficiencia se extiende también, aunque en grado menor, a los restantes tejidos del organismo que sufre la enfermedad.



Por otra parte, en el torrente circulatorio del raquítico, la tasa de fósforo es casi siempre baja (inferior a 5 miligramos %), algunas veces muy baja, mientras que la calcemia o es normal (10 miligramos %) o desciende muy discretamente. Estos también son hechos perfectamente demostrados.

A pesar de existir esta deficiencia de calcio y especialmente de fósforo en los huesos y en la sangre de tales enfermos no se logra resultado alguno aumentando la ingestión de esos elementos; se trata, pues de una incapacidad del organismo para incorporar el calcio y el fósforo a su metabolismo o para retenerlo en los tejidos.

Sin modificar, en cambio, la alimentación del paciente, bastará con proporcionarle una dosis adecuada de vitamina D para que la calcemia y fosfatemia aumenten en forma sensible a partir de las 24 horas y aún antes; el balance del calcio y del fósforo mejora, y comienza la incorporación de esas sustancias a los tejidos del enfermo. Todo este proceso puede medirse mejor utilizando el golpe vitamínico (inyección de una gran dosis de vitamina D, generalmente 600.000 unidades internacionales).

Si no actúa la vitamina D el organismo raquítico no aprovecha las sales de calcio y fósforo inorgánico aunque ingresen a él en grandes cantidades ¿Cuál es el motivo? Apasionante problema que aún queda por resolver.

#### SINTOMATOLOGIA, DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO, PROFILAXIS

El raquitismo es una enfermedad que se manifiesta preferentemente entre los cuatro y diez y ocho meses. Hay raquíticos precoces y tardíos. Mediante la búsqueda minuciosa, el médico suele despistar raquitismos que se esbozan ya antes de los 4 meses.

Los síntomas raquíticos fundamentales, son, por orden de aparición: cráneotabes, rosario costal, espesamientos epifisarios, incurvación de tibias y fémures, cintura torácica, cifosis y escoliosis, estos últimos debidos a trastornos óseos e hipotonía muscular.

El cráneotabes congénito o el muy precoz —antes de los tres meses— generalmente no es raquítico. Así lo han probado investigadores norteamericanos y entre nosotros el Prof. Garrahan. El tal cráneotabes no es modificable por las dosis comunes de vitamina D, ni siquiera por el “golpe vitamínico” (algunos casos estudiados por uno de nosotros por sugestión del Prof. Garrahan).

También debemos citar otras deformaciones óseas: la frente olímpica, el cráneo natiforme y el “caput quadratum”.

El retardo del cierre de la fontanela es propio del raquitismo grave; en el pequeño raquitismo no se puede tener en cuenta. Hemos visto muchos raquítics indiscutibles con fontanela muy pequeña y aún cerrada. En lo que respecta a dentición diremos con Garrahan: “No todos los raquítics tienen dentición tardía, retardo que, por otra parte, muchas veces no se debe al proceso que nos ocupa”.

Se han descrito también otros síntomas: la hipotonía muscular y la anemia. Es una anemia simple y cabe preguntarse si no se ha tomado como tal, en muchos casos, a la anemia fisiológica que tiende a normalizarse espontáneamente en el niño después del cuarto mes. (Estudios sobre la curva de hemoglobina y eritrocitos en la primera infancia normal, realizados entre nosotros por la Dra. P. Winocur).

En páginas anteriores nos hemos referido a la fosfatemia y calcemia y dijimos que esta última o era normal o estaba muy poco descendida en el raquitismo. En cambio, la hipofosfatemia es la regla y algunas veces se presenta muy precozmente.

La rica sintomatología del raquitismo, por lo demás muy bien conocida, nos exime de entrar en estas breves páginas, en mayores consideraciones sobre diagnóstico. A este respecto debemos agregar solamente algunas palabras a propósito de la utilidad de la radiografía de los extremos óseos, de la muñeca especialmente: se observa en el raquitismo el adelgazamiento de la línea de calcificación, la irregularidad o desflecamiento de la misma, que le da un aspecto de peine, y la cúpula raquítica; y en las diáfisis, periostitis raquítics. A propósito de cúpula raquítica debemos destacar el utilísimo trabajo de Garrahan y Muzio sobre la pseudocúpula, imagen que se observa en radiografías de huesos normales, debida a errores de técnica. En el estudio radiográfico que presentamos más adelante publicamos algunas pseudocúpulas cuya interpretación no nos ofreció inconvenientes, merced al importante trabajo referido.

El pequeño raquitismo evoluciona muchas veces espontáneamente, favorecido por la estación y por las simples medidas higiénicas y dietéticas. El raquitismo florido requiere tratamiento intenso y no pocas veces deja secuelas óseas.

Salvo pocos casos de raquitismo “uveorresistente” o en grandes prematuros—problema que está en vías de quedar resuelto como ya veremos—el tratamiento de esta afección tiene su medicación específica: El calciferol, o vitamina D<sub>2</sub> de origen vegetal y el 7-8

dehidrocolesterol irradiado, vitamina D<sub>3</sub>, de origen animal, que se obtiene del aceite de hígado de ciertos pescados; la irradiación con rayos ultravioletas mediante la lámpara de mercurio no es sino la misma terapéutica, ya que determina la activación de los esteroides del organismo del propio enfermo. El aceite de hígado de bacalao conserva aún todo su prestigio, aunque es actualmente más utilizado como medio profiláctico. Hess y Garrahan lo preconizan conjuntamente con el ergosterol irradiado. En lo que respecta a dosis, 30 gotas o más de solución de calciferol, durante dos meses, de un producto bien dosado. Ultimamente Vollmer en Estados Unidos y Harnapp, Opitz, etc. en Alemania, preconizan el “golpe vitamínico”, preferentemente bajo la forma de inyección de 600.000 unidades de calciferol (15 miligramos), con lo que consiguen resultados rapidísimos. En Chile, Schwarzenberg obtiene iguales resultados; entre nosotros la bibliografía al respecto no es aún muy abundante. Recientemente Zelson, de Nueva York—1940—utiliza este procedimiento para evitar el raquitismo en los prematuros y consigue en la mayoría de los casos su propósito. Habrá que esperar aún para poder expedirse en un asunto de tanto interés. Cabe preguntarse, asimismo, si los raquitismos llamados “uveorresistentes” no cederían ante la “dosis masiva” de vitamina D<sub>2</sub>.

De todo lo que acabamos de exponer, se desprende que la profilaxis del raquitismo es una tarea en cierto modo sencilla. Alimentación al seno, vida al aire libre y aceite de hígado de bacalao o sus sucedáneos. Preconízase el uso de este último en todos los lactantes, tanto los alimentados al pecho como los a biberón. En los países en donde el raquitismo tiene aspectos más serios que en la Argentina, hace muchísimos años que se agrega a la alimentación de los lactantes, desde el primer mes, aceite de hígado de bacalao, con lo que se les asegura una buena dosis de vitamina A y D además de fósforo. Actualmente, los preparados concentrados permiten obtener resultados similares, con la ventaja de que los niños no los encuentran tan desagradables.

Ya hemos manifestado que los prematuros requieren dosis mucho más elevadas de vitamina D y que no obstante ello hacen igualmente raquitismo, aunque de menos importancia. El “golpe vitamínico” abre un nuevo campo de estudio a este problema.

Sin embargo, parecería exagerado el plan de Vollmer, quien aconseja en un gráfico muy ilustrativo publicado en el trabajo de Zelson ya citado, emplear en todos los niños, aún los nacidos a

término, cinco dosis masivas de vitamina D distribuídas así: Primer y segundo años, una al comenzar el otoño y otra al iniciarse el invierno, y en el tercer año, una última dosis en pleno invierno. Tal vez se justifique este temperamento en países donde el raquitismo constituye un problema muy serio, pero de ninguna manera encontramos razonable llegar a tales excesos entre nosotros, con la posible excepción de la zona muy austral.

Por otra parte, ya hemos expresado que las investigaciones realizadas hasta el momento por Hess y colaboradores aseguran que no se puede hacer una profilaxis eficiente en el período prenatal, aún con la incorporación de altas dosis de vitamina D a la futura madre. En cambio la nodriza puede ser irradiada y tratada con dosis convenientes de vitamina D lo que aumenta la dosificación del factor antirraquítico de su leche.

Sobre estos aspectos del tratamiento y profilaxis, así como del raquitismo congénito, sabemos que se están haciendo en el país interesantes investigaciones que seguramente aportarán nuevos hechos de interés al conocimiento de la enfermedad.

### El raquitismo congénito en el hijo de tuberculosa

Como ya lo hemos expresado en el capítulo anterior, los investigadores modernos, pasado el primer entusiasmo que trajo aparejado el descubrimiento de la vitamina D por Windaus y Hess, aceptan—el mismo Hess entre otros—que el raquitismo es un padecimiento condicionado por un factor congénito o predisposición hereditaria de índole desconocida, que se desarrolla a favor de factores externos desfavorables.

La tuberculosis materna ha sido considerada por múltiples autores como factor capaz de determinar en el recién nacido una predisposición al raquitismo. Esta idea traduce la opinión muy generalizada que vincula el raquitismo, trastorno del balance del calcio y del fósforo, a la tuberculosis, enfermedad consuntiva y decalcificante por naturaleza. El ilustre Marfan concretó en 1936 su opinión en los siguientes términos:

“Algunos hechos me inclinan a pensar que la tuberculosis congénita por virus filtrables puede determinar un raquitismo del recién nacido, que comenzaría antes de los tres meses por un cráneo-tabes. Pero en la hora actual, la interpretación de estos hechos ofrece demasiadas dificultades para que me detenga en ello”.

*Esta sugestión merece algunos comentarios. Se refiere el ilustre maestro francés, más que al hijo de tuberculosa en general, al niño infectado por los llamados ultravirus; buena parte de los recién nacidos de madre tuberculosa, según los sostenedores de esa teoría, habrían recibido, a través del filtro placentario, el ultravirus tuberculoso, el cual sería responsable de la tan citada "desnutrición progresiva". Pero esto, que pudo parecer válido hasta hace pocos años, no puede ya sostenerse, desde que precisas y meticolosas experiencias, llevadas a cabo precisamente en el "Instituto Pasteur" de París, dieron por tierra con la teoría de los ultravirus, y desde que el perfeccionamiento de la asistencia del recién nacido separado de su madre, ha permitido a Couvelaire y Lacomme y a nosotros mismos, reducir al mínimo y aún negar la existencia del síndrome de desnutrición progresiva como entidad nosológica.*

*Por otra parte se acepta ya universalmente que el cráneotabes anterior al tercer mes no debe ser atribuído al raquitismo.*

*Cualquier estudio que se intente, pues, al respecto, debe realizarse, no ya sobre los hipotéticos niños infectados por ultravirus, sino sobre un conjunto de hijos de tuberculosa, prestando preferente atención a los nacidos de madres muy gravemente enfermas.*

Con el objeto de aportar algo concreto al tema, y teniendo en cuenta que el factor congénito de que habla Hess y otros muchos acreditados investigadores de todas las escuelas—francesa, americana y alemana—, no ha tenido aún explicación satisfactoria, nos propusimos estudiar un aspecto del problema, desde un punto de vista clínico experimental.

El objeto esencial de este trabajo es responder con hechos bien establecidos a estas dos preguntas:

Primero: ¿Puede la tuberculosis materna constituir un factor determinante del raquitismo congénito? Segundo: El hijo de tuberculosa, ¿hace raquitismo con mayor frecuencia que el hijo de madre no tuberculosa?

Para ello era necesario contar con un abundante material de recién nacidos y niños de primera infancia, hijos de tuberculosa, separados al nacer de su genitora. Sólo podía brindárnoslo una institución destinada a la profilaxis de la enfermedad materna en el hijo de tuberculosa, tal como el "Placement familial des tout-petits", fundado en París por León Bernard y la Preservación de la Infancia de la Lucha Antituberculosa Municipal que fundó y, con tanto entusiasmo dirige el Prof. Alejandro A. Raimondi.

Esta última Institución consta de tres ramas, que se ocupan sucesivamente del feto, del lactante y del niño hijo de tuberculosa: la Maternidad del Hospital Tornú, la Colocación Familiar y el Preventorio Rocca. En la Maternidad del Hospital Tornú, se prodiga a la tuberculosa embarazada una asistencia fisiológica y obstétrica, que beneficia directamente al futuro hijo; nacido el niño se separa inmediatamente de la madre y se lleva a la Sala de Lactantes, donde se lo examina y asiste hasta que esté en condiciones de pasar a la Colocación Familiar. Entregado a una cuidadora mercenaria que lo atiende en su domicilio, el niño es semanalmente llevado a un consultorio "ad hoc" instalado en el Preventorio Manuel Roca, donde existe asimismo, desde enero de 1940, una sala de Lactantes destinada a su internación transitoria en caso de enfermedad.

A los dos años ingresa en carácter de pupilo al citado Preventorio, donde permanece hasta cumplidos los 10.

Pues bien: para la realización de este trabajo hemos contado con ese importante plantel de hijos de madre tuberculosa: recién nacidos en la Maternidad del H. Tornú y lactantes de la Colocación Familiar.

Hemos practicado la investigación del raquitismo congénito en un buen número de estos niños, mediante el estudio radiográfico y clínico; se utilizó la radiografía de muñeca como elemento primordial de diagnóstico, por su gran sensibilidad probada y la relativa simplicidad de su técnica.

Admitimos que nuestro trabajo hubiera sido más completo de haberse investigado al mismo tiempo, la calcemia y fosfatemia de estos niños; si no hemos utilizado este medio de diagnóstico, ha sido porque carecíamos de los elementos necesarios para su delicada técnica, y porque no consideramos que sean índices siempre seguros del grado y aún de la existencia del raquitismo. Para contrarrestar esta relativa deficiencia de nuestro trabajo contamos con un rico material radiográfico y con el minucioso examen clínico realizado en el recién nacido y reiterado a través de toda su primer infancia.

Sobre un total de 93 niños radiografiados, de los cuales la gran mayoría de menos de 40 días y su casi totalidad de menos de 50, no hemos observado ni un solo caso que presentara a nivel de la muñeca la más mínima lesión atribuible al raquitismo. Es muy importante hacer notar que entre estos 93 niños había 20 ó sea el 21.7 %, de prematuros, es decir, de niños nacidos con menos de

2500 grs.; por otra parte 16 de ellos, o sea el 17.6 %, eran hijos de madres gravísimas, muertas de su tuberculosis dentro de los tres primeros meses después del parto; por último, la asociación frecuente de sífilis-tuberculosis, en una proporción difícilmente dosable pero ciertamente muy alta, venía a agregar otro factor congénito frecuentemente considerado como raquitógeno, lo que proporciona un doble interés a nuestros resultados.

En 120 recién nacidos, estudiados clínicamente, entre los que figuran los 93 que fueron objeto de investigación radiológica, hemos encontrado 10 casos de cráneotabes congénito o sea un 10.7 %, cifra ligeramente superior a la hallada por otros investigadores argentinos, que se justifica ampliamente por la alta proporción de niños nacidos con menos de 2.500 gramos. Como ya lo hemos manifestado en el prólogo de este trabajo, el cráneotabes congénito o anterior a los tres meses no se considera raquitico.

Llamamos la atención sobre el hecho de que 8 de esos 10 niños, que presentaban cráneotabes, han sido radiografiados durante su primer mes de vida (casos 2, 10, 12, 13, 18, 24, 63, y 74). En los 6 primeros la radiografía era normal y los 2 últimos mostraban a nivel de las epimetáfisis distales de cúbitos y radios, un ensanchamiento de la banda de calcificación que hemos clasificado como osteocondritis de primer estadio, sin prejuzgar sobre su valor diagnóstico como signo de lúes.

En ningún caso pudimos poner en evidencia en el recién nacido, la existencia de un rosario costal verdadero. La saliencia angular a nivel de las articulaciones condrocostales, sumamente frecuente en el recién nacido, debe ser considerada como normal.

### Nuestro material radiográfico

Hemos practicado el estudio radiográfico de muñeca en 93 recién nacidos hijos de madre tuberculosa, tomándonos la libertad de considerar como tales, en algunos pocos casos, a niños entre los 30 y 50 días.

Este material nos ha proporcionado los siguientes resultados: 35 radiografías normales, 7 pseudocúpulas, 11 periostitis, 27 osteocondritis, y 13 periostitis y osteocondritis. Nos apresuramos a advertir desde ya que hemos incluído entre las osteocondritis de primer estadio, todo engrosamiento de la línea epimetafisaria; ello no quiere decir que demos sistemáticamente a esta imagen el valor de un

signo seguro de lúes. Más adelante analizamos detalladamente el difícil problema de la osteocondritis de primer estadio en el recién nacido.

RADIOGRAFIAS NORMALES

	Edad
C. 1.—A. S. ....	27 d.
C. 2.—A. E. R. ....	38 d.
C. 3.—Y. N. ....	35 d.
C. 4.—J. R. R. ....	19 d.
C. 5.—A. G. ....	16 d.
C. 6.—G. Z. ....	35 d.
C. 7.—J. C. F. ....	15 d.
C. 8.—L. A. F. ....	28 d.
C. 9.—A. M. ....	32 d.
C. 10.—L. J. C. ....	36 d.
C. 11.—L. C. ....	19 d.
C. 12.—A. D. ....	30 d.
C. 13.—J. C. B. ....	22 d.
C. 14.—E. N. ....	20 d.
C. 15.—H. D. ....	35 d.
C. 16.—H. S. ....	32 d.
C. 17.—J. C. S. ....	23 d.
C. 18.—A. G. ....	38 d.
C. 19.—M. E. I. ....	17 d.
C. 20.—O. J. F. ....	20 d.
C. 21.—R. B. ....	26 d.
C. 22.—S. G. F. ....	33 d.
C. 23.—R. B. ....	47 d.
C. 24.—P. R. ....	21 d.
C. 25.—M. G. Z. ....	14 d.
C. 26.—E. Z. ....	39 d.
C. 27.—L. M. ....	32 d.
C. 28.—C. O. M. ....	36 d.
C. 39.—R. O. J. ....	34 d.
C. 30.—A. R. ....	28 d.
C. 31.—O. A. S. ....	34 d.
C. 32.—D. A. ....	37 d.
C. 33.—M. M. ....	36 d.
C. 34.—J. I. C. ....	23 d.
C. 35. J. C. J. ....	21 d.

PSEUDOCUPULAS

C. 36.—J. S. R. ....	39 d.
C. 37.—J. C. S. ....	24 d.
C. 38.—J. A. ....	33 d.
C. 39.—V. F. ....	38 d.
C. 40.—C. M. O. ....	36 d.
C. 41.—B. A. ....	16 d.
C. 42.—J. L. C. ....	11 d.

PERIOSTITIS

C. 43.—C. G. ....	27 d.
C. 44.—B. D. ....	32 d.
C. 45.—J. A. G. ....	34 d.
C. 46.—C. R. ....	46 d.

	Edad
C. 47.—A. M. G. ....	42 d.
C. 48.—R. P. ....	37 d.
C. 49.—N. P. ....	30 d.
C. 50.—W. O. H. ....	35 d.
C. 51.—D. G. ....	25 d.
C. 52.—M. E. B. ....	28 d.
C. 53.—J. A. V. ....	31 d.

OSTEOCONDritis

C. 54.—M. T. O. ....	41 d.
C. 55.—J. J. P. ....	50 d.
C. 56.—M. E. L. ....	49 d.
C. 57.—I. S. ....	38 d.
C. 58.—A. P. ....	48 d.
C. 59.—J. B. G. ....	28 d.
C. 61.—C. A. ....	25 d.
C. 62.—R. O. ....	12 d.
C. 63.—L. H. ....	34 d.
C. 64.—M. T. G. ....	25 d.
C. 65.—O. F. ....	19 d.
C. 66.—A. G. ....	42 d.
C. 67.—E. F. ....	17 d.
C. 68.—R. M. ....	23 d.
C. 69.—B. M. ....	70 d.
C. 70.—I. P. ....	47 d.
C. 71.—O. P. ....	39 d.
C. 72.—O. P. Y. ....	36 d.
C. 73.—O. E. D. ....	4 m.
C. 74.—J. C. L. ....	38 d.
C. 75.—B. G. ....	28 d.
C. 76.—C. A. P. ....	42 d.
C. 77.—R. S. ....	30 d.
C. 78.—A. I. G. ....	59 d.
C. 79.—O. A. ....	24 d.
C. 79 bis. A. T. ....	30 d.
C. 80.—R. G. ....	46 d.

OSTEOCONDritis Y

PERIOSTITIS

C. 81.—H. A. M. ....	43 d.
C. 82.—A. R. M. ....	42 d.
C. 83.—N. M. ....	16 d.
C. 84.—M. F. ....	150 d.
C. 85.—J. A. S. ....	41 d.
C. 86.—J. C. A. ....	40 d.
C. 87.—O. H. P. ....	39 d.
C. 88.—A. P. ....	22 d.
C. 89.—J. B. ....	14 d.
C. 90.—P. A. B. ....	39 d.
C. 91.—P. A. E. ....	27 d.
C. 92. D. A. ....	27 d.
C. 93.—Y. A. G. ....	41 d.



### Radiografía normal

Entendemos por radiografía normal del recién nacido aquella en que la línea epimetáfisaria tiene el espesor y la limpieza de un trazo de lápiz; dicha línea es recta a nivel de la extremidad distal del cúbito y curva con la convexidad dirigida hacia la articulación, en la extremidad distal del radio.

Las diáfisis en la radiografía normal del recién nacido, están limitadas por una línea más oscura (cortical), de un espesor aproximado de medio a un milímetro, que, al aproximarse a las metafisis se afina hasta convertirse en los últimos cuatro o cinco milímetros en un tenue trazo de lápiz.

El resto de la trama ósea está constituido por una red de finas mallas de disposición axial, más perfectamente visible en las metafisis. En la zona interdiáfisoepifisaria se observan, aunque con poca frecuencia en el recién nacido, una o más líneas opacas finas, de dirección transversal, denominadas bandas transversas, cuya interpretación no ha sido definitivamente establecida, primando, sin embargo, el criterio que no les atribuye ningún significado patológico.

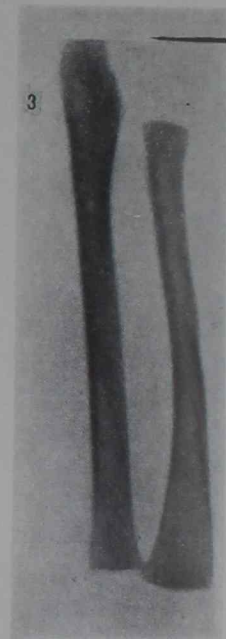
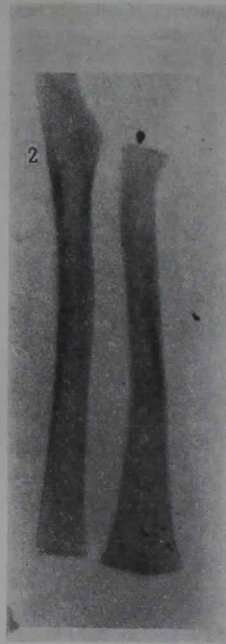
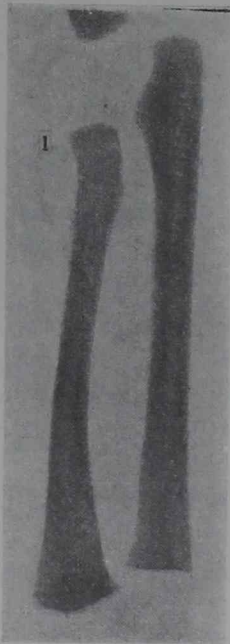


Figura 1.—Caso N° 1      Figura 2.—Caso N° 2      Figura 3.—Caso N° 3  
A. E. S., 27 días. Normal    A. E. R., 38 días. Normal    Y. N., 35 días. Normal

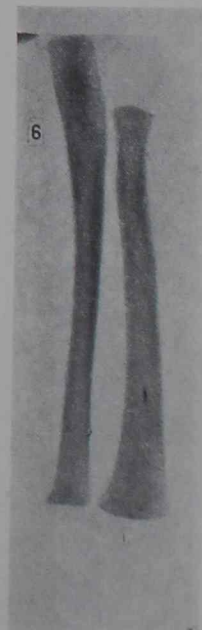
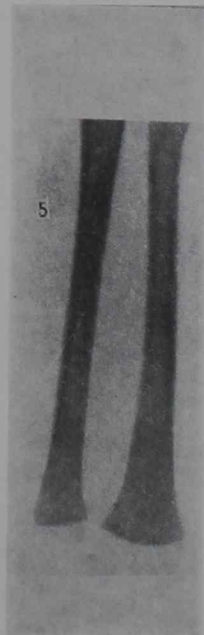
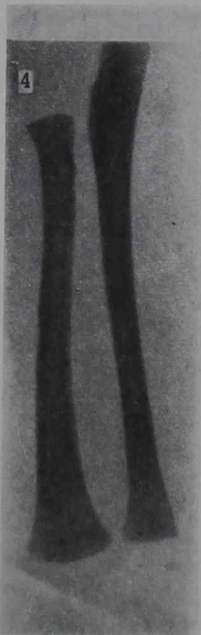


Figura 4.—Caso N° 4      Figura 5.—Caso N° 5      Figura 6.—Caso N° 6  
J. R. R., 19 días. Normal    A. G., 16 días. Normal    G. Z., 35 días. Normal

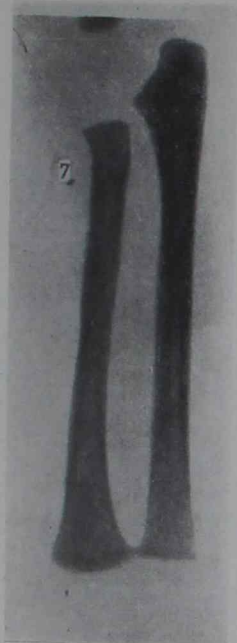


Figura 7.—Caso N° 7.  
J. C. F., 15 días. Normal

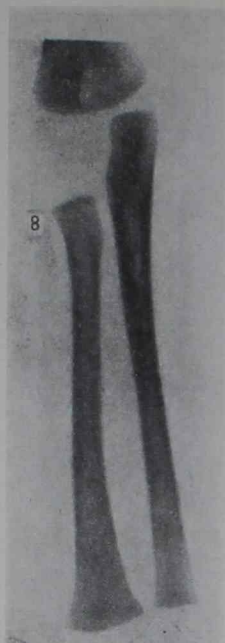


Figura 8.—Caso N° 8  
L. A. F., 28 días. Normal

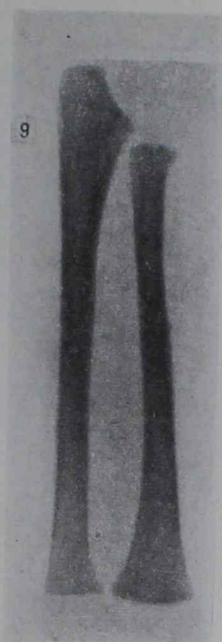


Figura 9.—Caso N° 9  
A. M., 32 días. Normal

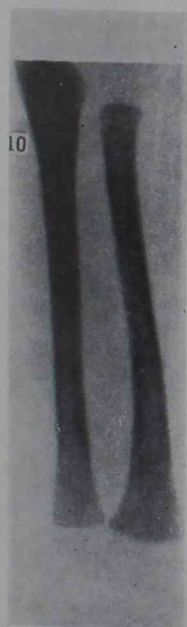


Figura 10.—Caso N° 10  
L. J. C., 36 días. Normal

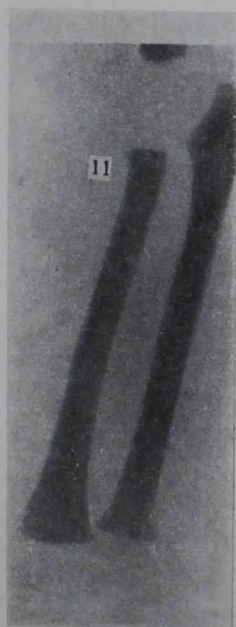


Figura 11.—Caso N° 11  
L. C., 19 días. Normal

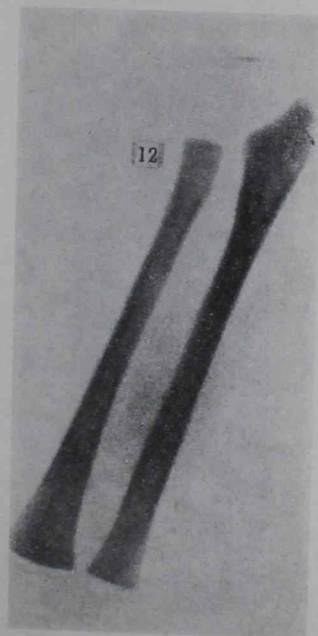


Figura 12.—Caso N° 14  
E. N., 20 días. Normal

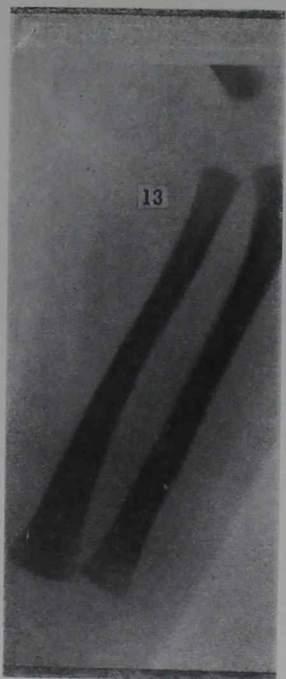


Figura 13.—Caso N° 15  
H. D., 35 días. Normal

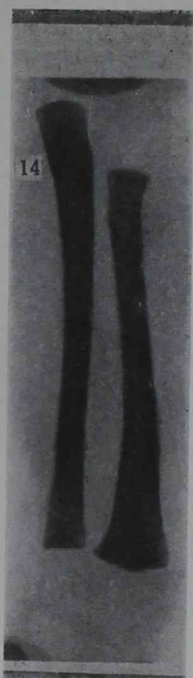


Figura 14.—Caso N° 16  
H. S., 32 días. Normal

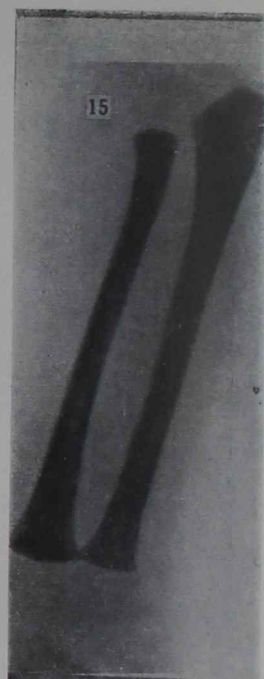


Figura 15.—Caso N° 17  
J. C. S., 23 días. Normal

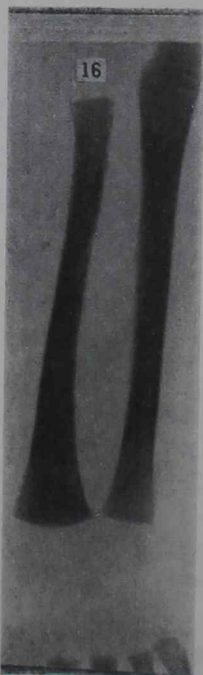


Figura 16.—Caso N° 19  
M. E. I., 17 días. Normal

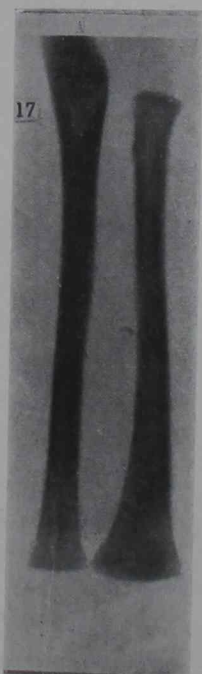


Figura 17.—Caso N° 20  
O. J. F., 20 días. Normal



Figura 18.—Caso N° 21  
R. B., 26 días. Normal



Figura 19.—Caso N° 22    Figura 20.—Caso N° 23    Figura 21.—Caso N° 25  
S. G. F., 33 días. Normal    R. B., 47 días. Normal    M. G., 14 días. Normal

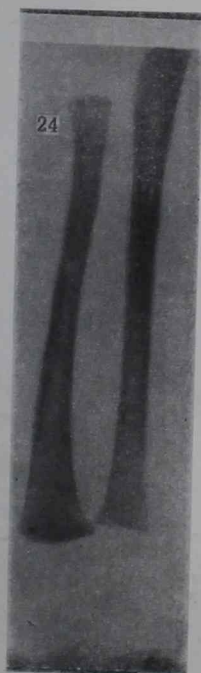
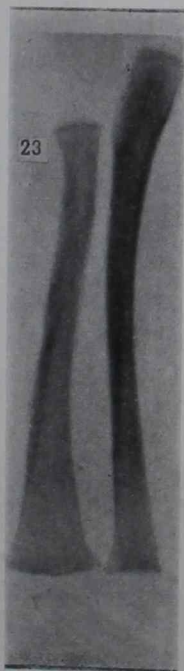
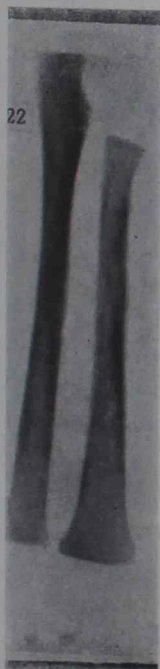


Figura 22.—Caso N° 26    Figura 23.—Caso N° 28    Figura 24.—Caso N° 29  
E. Z., 39 días. Normal    J. O. M., 36 días. Normal    R. O. J., 34 días. Normal

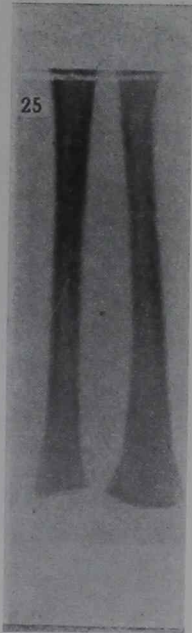


Figura 25.—Caso N° 18  
A. G., 38 días. Normal

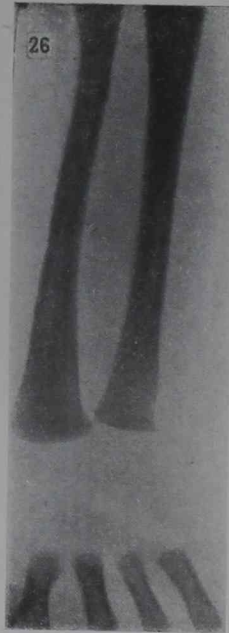


Figura 26.—Caso N° 30  
A. R., 28 días. Normal

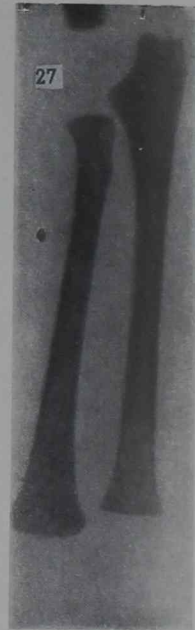


Figura 27.—Caso N° 32  
D. N. A., 37 días. Normal

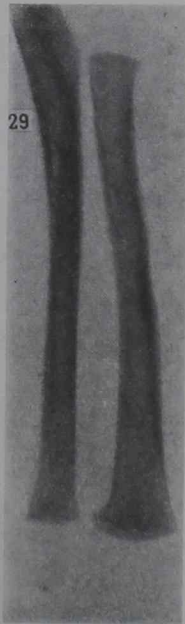


Figura 28.—Caso N° 33  
M. M., 36 días. Normal

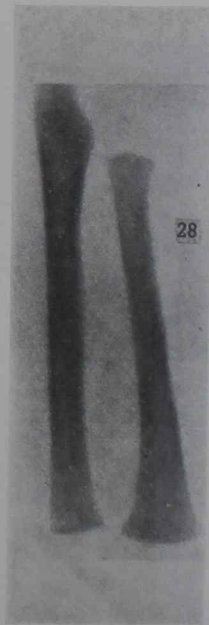


Figura 29.—Caso N° 35  
J. C. J., 21 días. Normal

### Pseudocúpulas

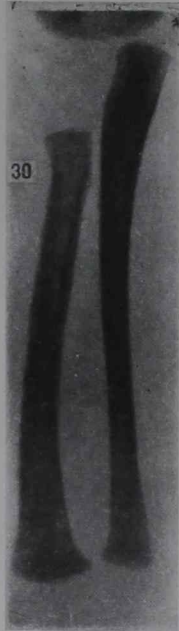
Garrahan y Muzio describieron y explicaron en 1937 la causa de un aspecto peculiar que presenta en ocasiones la radiografía de muñeca del niño sano. Nos referimos a las por ellos denominadas pseudocúpulas.

Se entiende por pseudocúpula una imagen, más frecuentemente visible en la extremidad distal del cúbito, constituida por una línea curva con la concavidad dirigida a la articulación, que se continúa formando un óvalo muchas veces completo, con otra línea curva de concavidad inversa. Esa zona ovalada presenta una opacidad menor que el resto del hueso pero mayor que las partes blandas que la rodean. Esta circunstancia, sumada a la ausencia de desflecamiento y de ensanchamiento de la metáfisis, característicos del raquitismo, establecen su diferenciación con las cúpulas verdaderas.

La pseudocúpula es el resultado de una técnica radiológica deficiente; ella depende de la falta de un paralelismo perfecto entre el chasis y la línea eje de los huesos a radiografiar. Cuando los huesos del antebrazo forman un ángulo agudo más o menos abierto con el plano de la película, los rayos no atraviesan perpendicularmente el hueso, determinando esta incidencia oblicua, la imagen que acabamos de describir.

Los autores citados obvian este inconveniente obteniendo la imagen con el antebrazo en supinación, la mano flexionada sobre el mismo y las regiones del codo y la muñeca bien adosadas al chasis.

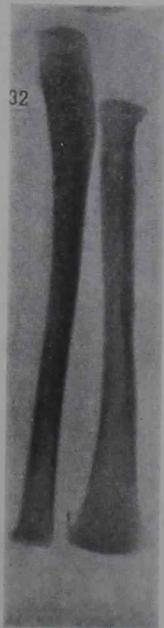
A pesar de que nos hemos preocupado de que el laboratorio radiológico empleara una técnica rigurosa, hemos obtenido en 7 casos, que presentamos a continuación, la imagen de pseudocúpula. Sumados estos siete a los 35 casos considerados anteriormente como normales, tenemos un total de 42 radiografías en que no se observaron imágenes patológicas ni sospechosas de tales.



*Figura 30.*—Caso N° 36  
J. R. S., 39 días. Pseudocúpula



*Figura 31.*—Caso N° 37  
J. C. S., 24 días. Pseudocúpula

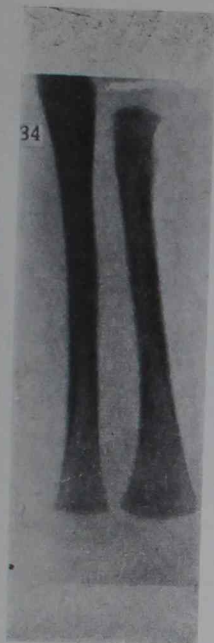


*Figura 32.*—Caso N° 38  
J. A., 33 días. Pseudocúpula

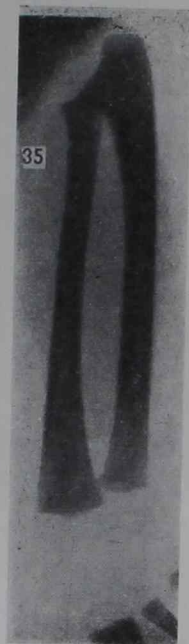


*Figura 33.*—Caso N° 39  
V. F., 38 días. Pseudocúpula

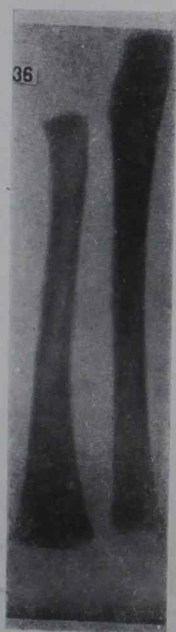




*Figura 34.*—Caso N° 40  
C. M. O., 36 días. Pseudocúpula



*Figura 35.*—Caso N° 41  
B. A., 16 días. Pseudocúpula



*Figura 36.*—Caso N° 42  
J. L. C., 11 días. Pseudocúpula

(Continuará)

SIMPATOMA EMBRIONARIO DE SUPRARRENAL  
DERECHA. METASTASIS HEPATICA (\*)

(TIPO PEPPER)

POR LOS

DRES. P. R. CERVINI, L. M. MORAN Y N. O. SANCHEZ BASSO

La observación que aquí comentamos se concreta en un tumor de la suprarrenal que invade secundariamente al hígado. Dicho órgano aumenta de tamaño rápidamente y en tal forma, que por sí solo constituye un cuadro clínico bastante característico, al que se le destaca con el nombre de Pepper, por haber sido quien lo describió a principios de este siglo.

Casa de Expósitos, Sala II, orden 50/941.

María Isabel P., nació el 24 de diciembre de 1940.

Abuelos maternos: abuelo, fallecido de peritonitis, a los 52 años. Abuela, fallecida de cáncer de matriz, a los 42 años. Un aborto espontáneo en vísperas de la muerte (el único que informa su hija).

Madre, aparentemente sana. Fueron ocho hermanos de los que viven cuatro. Casada en segundas nupcias: del primer matrimonio hubo tres embarazos llevados a término y sus frutos viven; del segundo matrimonio nació nuestra historiada de embarazo a término y parto eutócico.

Abuelos paternos: abuelo, fallecido (ignoran causa). Abuela, vive.

Padre aparentemente sano. Tiene ocho hermanos de los que uno falleció a los 22 años.

*Enfermedad actual*: Desde hace unos quince días los padres notan que el abdomen de la niña aumenta de tamaño. Está anoréxica.

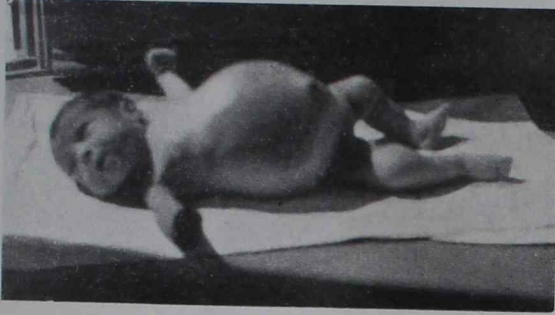
*Estado actual* (18 de enero 1941): Talla, 56 cm.; peso, 4.700.

Conformación anormal por abdomen muy globuloso (ver figura 1). Miembros inferiores, ligeramente edematosos.

(\*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 14 de octubre de 1941.

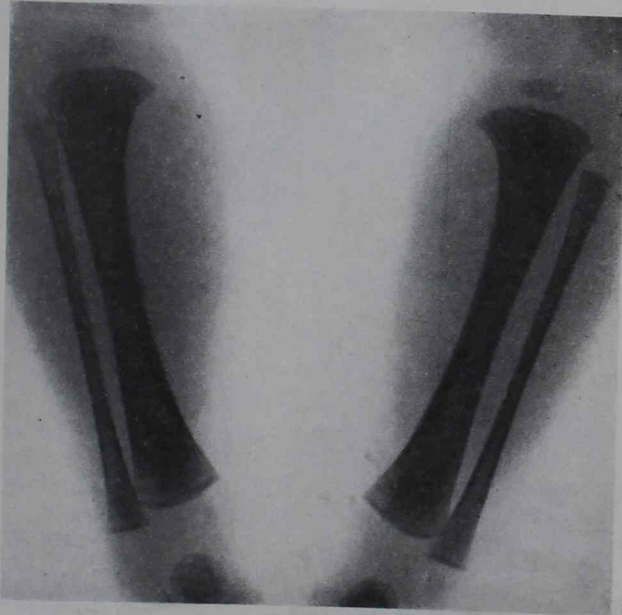
Sensorio despejado. Postración.

Piel blanco-amarillenta, elástica. Panículo adiposo escaso. Turgencia disminuída. Masas musculares hipotónicas. No se palpan ganglios.



*Figura 1*

En esqueleto de los miembros, 2º estadio de osteocondritis, particularmente visible en los extremos proximales y distales de las imágenes de las tibias (ver radiografía).



*Radiografía 1*

Cráneo: bien conformado, 0.36 cm. de circunferencia; bregma 4 cm.  $\times$  3 cm. Cuero cabelludo sin particularidades.

Cara: mucosa bucal seca.

Cuello: corto.

Tórax: 33 cm. de circunferencia. No se notan anormalidades.

Abdomen: globuloso. Pared tensa y edematosa a nivel del hipogastrio. Circulación tóracoabdominal superior visible. Cicatriz umbilical saliente. La palpación evidencia una tumoración de superficie lisa que ocupa los 2/3 superiores de la cavidad abdominal; por arriba se pierde tras el reborde costal de ambos hemitórax y por debajo se halla limitada por un borde romo (escotado cerca de la línea media), oblicuamente dirigido de la cresta ilíaca derecha hacia el flanco izquierdo.

Genitales: bien conformados; grandes labios edematosos.



*Figura 2*

*Exámenes biológicos:*

Pruebas tuberculínicas: negativas.

Wassermann y Kahn (11 de enero de 1941): de los padres, negativas; de la niña María Isabel, negativa.

Numeración globular (13 de enero de 1941): hemoglobina, 65 %. Glóbulos rojos, 2.910.000. Glóbulos blancos, 28.100.

*Evolución:* Indícase tratamiento con bismuto liposoluble. Recibe dos inyecciones. No obstante, el cuadro se agrava. Aumenta el volumen de la tumoración abdominal: su borde inferior llega a palparse en el hipogastrio. Se pronuncian más la postración y la inapetencia y fallece en un estado de caquexia relativa.

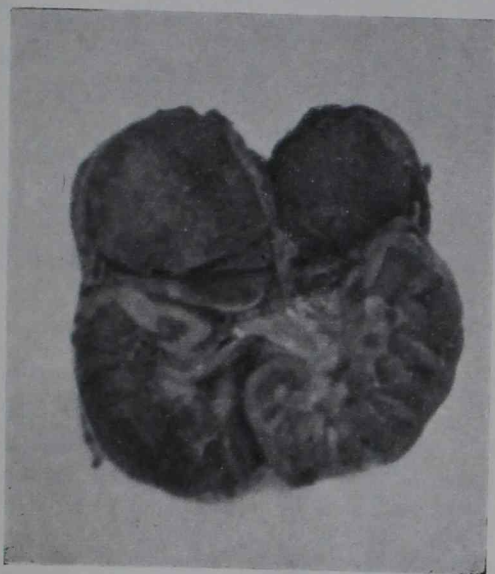
Necropsia (24 de enero de 1941): Organos del tórax en posición

normal; mediastino posterior, nada de particular; ganglios intertráqueo-brónquicos, ligeramente infartados.

Esófago y laringe con mucosas congestivas. Tráquea, normal. Pulmones: conservan su forma; coloración violácea oscura; crepitación conservada; al corte: congestión y edema. Pleuras libres.

Corazón normal en forma y tamaño; cavidades normales.

Al incidir el abdomen aparece el hígado enormemente agrandado rechazando el estómago y las masas intestinales hacia la pared posterior. El órgano se presenta duro con su cápsula retraída formando pliegues. Peso: 1.220 gramos. Coloración rojiza, destacándose sobre este fondo un semillero de granulaciones blanquecinas con varia-



*Figura 3*

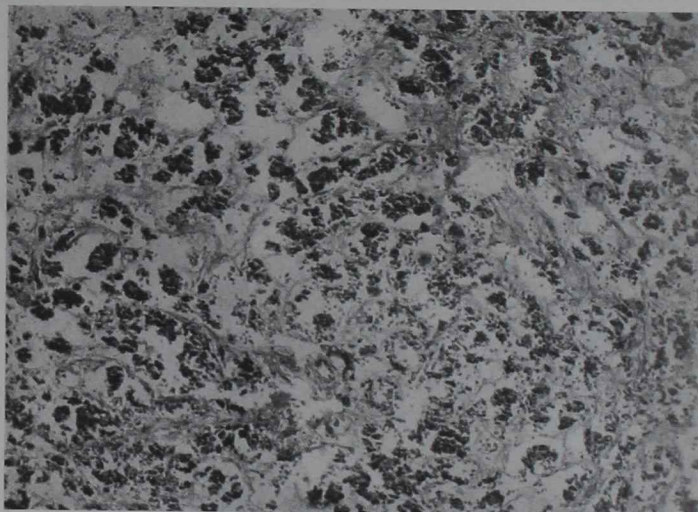
ciones de tamaño desde cabezas de alfiler hasta el de lentejas. En la convexidad del lóbulo izquierdo se aprecian manchas violáceas oscuras de diferente tamaño alternando con zonas pardo-amarillentas.

Existe también en la superficie del hígado manchas blanquecinas unidas por tractus fibrosos del mismo color. Al corte: parénquima duro, superficie amarillenta en la parte central, destacándose bien las granulaciones ya descritas; en los bordes, coloración rojo violáceo. Parénquima dividido por tractus fibrosos. Sobre el lóbulo derecho, aspecto moscado. Vesícula escondida en su lecho; vías biliares permeables.

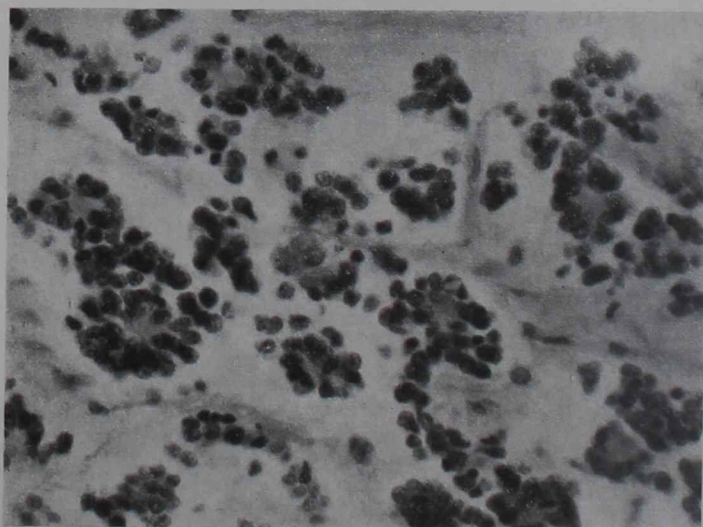
Bazo: coloración y forma normales. Al corte, escaso barro esplénico.

Al eviscerar el riñón derecho se aprecia, sobre el polo superior, a la cápsula correspondiente enormemente aumentada de volumen (fi-

guras 2 y 3) del tamaño de un huevo de paloma. Superficie lisa, de aspecto globuloso, mantenida en posición por el tejido celular laxo de vecindad; coloración blanco-rosada; manchas hemorrágicas. Al corte



*Microfotografía 1*



*Microfotografía 2*

se observa un tumor como nuez pequeña que ocupa la medular; coloración rojo-violácea con zonas blanquecinas; superficie friable.

Riñones: forma y tamaño normales; intensa congestión; al corte tipo hemorrágico. Cápsula suprarrenal izquierda, normal.

El examen histológico demostró que el tumor de cápsula suprarrenal estaba formado por nidos celulares y sustancia fundamental fasciculada. Las células eran redondas con escaso protoplasma (microfotografía 1). En el hígado estas células poseían un núcleo poco cromático y se disponían en círculos constituyendo figuras en roseta, las llamadas cápsulas de Poll, cuyo centro estaba ocupado por una sustancia granular (microfotografía 2).

*En resumen:* Simpatoma embrionario de cápsula suprarrenal derecha, en un niño de 1 mes de edad, que hace una sola metástasis ostensible, la hepática, reproduciendo el tipo clínico llamado Pepper.

#### COMENTARIO

Este caso constituye una forma clínica de metástasis tumoral que se observa habitualmente en el niño pequeño, excepcionalmente se describen en adultos observaciones parecidas (Dres. J. J. Spangenberg, L. Munist y D. Fernández Luna. "Rev. de Med. y Ciencias Afines", año II, N<sup>o</sup> 9, septiembre 30 de 1940, pág. 688, Buenos Aires).

El tumor originario se halla radicado en la cápsula suprarrenal derecha y está formado por la célula madre del sistema simpático (simpatogonia), o la que le sigue en su diferenciación nerviosa simpática (simpatoblasto). Es así en la generalidad de los casos un simpatoma embrionario que puede observarse, ora bien encapsulado como en nuestra observación y otras (Dres. A. Volpe, J. R. Marcos y R. C. Negro. "Archivos de Pediatría del Uruguay", año 1940, pág. 89); ora difundido en la zona pararrenal e incluyendo la cápsula correspondiente (caso ya mencionado de Spangenberg y otros).

Toda la terapéutica aquí es inoperante, porque el cuadro clínico sólo permite un diagnóstico tardío de la tumoración causal.

# Sociedad Uruguaya de Pediatría

SESION DEL 11 DE JULIO DE 1941

Preside el Dr. C. Pelfort

## ICTIOSIS CONGENITA

*Dres. E. Peluffo y P. Ferreira Berrutti.*—Describen las características de esta afección, relatando un caso observado en el Servicio de Recién Nacidos de la Maternidad "Pereira-Rossell". Madre de 29 años, sin antecedentes de ictiosis familiar; primigesta; parto al 8º mes, naciendo un niño que pesa 1.900 gr., con piel seca, lustrosa, sin elasticidad, de color oscuro y con tendencia a desprenderse en anchas escamas; vitalidad deficiente, tendencia al enfriamiento, respiración superficial, hipotonía muscular. La piel se hizo cada vez más seca; aumentó la desecación córnea; al nivel de los pliegues se produjeron profundas fisuras. Evolución difícil, peso estacionario; al 17º día de vida se hizo punción lumbar, obteniéndose líquido xantocrómico, 0.35 gr. de albúmina por mil; 6.08 gr. de cloruros, por mil; 125 elementos por milímetro cúbico; 96 % de linfocitos. Falleció a los 35 días de edad, por caquexia progresiva. El examen histológico de la piel reveló hipertrofia del dermis; capa córnea superficial, foliácea, dispuesta en estratos coherentes; en los poros sudoríparos se veían imágenes de paraqueratosis, en la parte más profunda. El cuerpo mucoso de Malpighi presentaba su capa de células basales aplicadas directamente sobre el dermis subyacente y estaba formado por células, cilíndricas en algunos sitios y cúbicas en otros. Existía hipertrofia del estratum espinoso (acantosis). El dermis no presentaba particularidades histológicas. La hipodermis presentaba cordones celulares formados por células redondas, vacuolares, células adiposas o adipocitos. Se veían glándulas sudoríparas en sus dos porciones: secretante y excretora. Pelos muy escasos y atróficos. No se hallaron glándulas sebáceas.

## HEMO Y MIELOCULTIVOS EN EL DIAGNOSTICO DE LA FIEBRE TIFOIDEA

*Dr. P. L. Aleppo.*—En una serie de niños de 15 meses a 12 años de edad, ha efectuado hemo y mielocultivos en distintos períodos de



evolución de la enfermedad. En algún momento de ésta, el mielocultivo fué positivo en cerca del 90 % de los casos, en tanto que el hemocultivo lo fué únicamente en el 60 %. La frecuencia de resultados positivos fué tanto mayor, cuanto más precozmente se efectuó la investigación.

En un 30 % de las eventualidades el hemocultivo fué negativo, mientras que el mielocultivo arrojó resultado positivo. Por otra parte, en aquellos casos en los que se ha podido hacer una investigación seriada, se observó que, cuando en el curso de la evolución de la enfermedad, el hemocultivo comienza a ser negativo, el mielocultivo, por un tiempo más o menos prolongado continúa siendo positivo. Estos hechos hacen comprender el gran valor que tiene este método en el diagnóstico de la fiebre tifoidea.

#### SOBRE EL CONCEPTO DE LA DISTROFIA FARINACEA

*Dr. A. U. Ramón Guerra.*—Cuando se trata de construir una clasificación etiológica de los estados distróficos del lactante, se tropieza con el hecho de que, a menudo, un mismo cuadro clínico puede ser producido por etiologías diversas, o, por el contrario, una misma etiología puede dar lugar a cuadros clínicos diferentes. Sin embargo, en un grupo de estados distróficos es posible remotar desde el cuadro clínico a la etiología. Son las distrofias con las alteraciones orgánicas específicas, de Finkelstein, en las cuales, a las manifestaciones morfológicas y disérgicas habituales, se suman otros signos característicos que revelan una carencia de sustancias específicas; tales por ejemplo, la distrofia del escorbuto, de la queratomalacia, etc. Ahora bien, de las dos formas descritas como subgrupos de la distrofia farinácea, la forma atrófica y probablemente su variedad hipertónica son distrofias vulgares que, por sólo el cuadro clínico no se pueden distinguir de las otras distrofias comunes; sólo la forma infiltrativa o edematosa se reviste de caracteres particulares que la distinguen de las demás distrofias. El cuadro clínico nos lleva entonces, directamente a la etiología, porque hay signos específicos. Este signo específico es el edema: un edema nutritivo por hipoproteinemia. La causa de este síntoma reside en la carencia de prótidos de la alimentación farinácea. Esta carencia es en parte cuantitativa, pero, sobre todo cualitativa, porque los prótidos de origen vegetal de las harinas de granos, son de calidad o valor biológico inferior, con relación a los prótidos animales y en particular con los de alimentos naturales (leche, etc.). Es, pues, una enfermedad por carencia específica. Y en las enfermedades por carencia, el trastorno metabólico conduce al mismo tipo de enfermedad específica, curable por administración del factor ausente. Estos edemas nutritivos han podido ser reproducidos experimentalmente en el animal, con regímenes pobrísimos de prótidos (Tachau, 1914, etc.). Tanto en la enfermedad humana como en la experimental, se observa una disminución de las seroproteínas y cuando se instituye el régimen completo, esta alteración regresa poco a poco. El edema nutritivo se observa, en nuestro

medio, sobre todo en el lactante (distrofia farinácea del lactante); más raramente y con menos intensidad, en niños de más de un año de edad (edemas de inanición, enfermedad celíaca, etc.). Pero, en otros países, en las clases pobres y en regiones donde escasea la leche, no es tan raro observarlo en niños de más de un año de edad, sometidos a regímenes globalmente deficientes. Estas deficiencias globales hacen que, a menudo, el cuadro clínico no se limite al edema nutritivo, sino que se manifieste como una policarencia. También la distrofia farinácea del lactante es una policarencia, pero gira alrededor de la carencia de prótidos. Aunque esta última carencia no es privativa de la distrofia farinácea, se puede observar que, en la edad del lactante, se la observa casi exclusivamente en los niños alimentados con harinas. La existencia de la hipoproteinemia en los edemas nutritivos del lactante, ha sido confirmada en Chile, por Ariztía, por Schwarzenberg y Cousiño y por Schwarzenberg y Costa, y en Cuba, por Aballí y Sala Panicello. También existió en los casos observados por nosotros y en los que esta investigación pudo realizarse. En cuanto al síndrome policarencial satélite, podemos decir que, sobre 24 casos de distrofia farinácea, observados entre 1937 y 1941, existió la anemia en 16 y en 5 de ellos se trató de anemia muy grave; la púrpura (no siempre carencial) existió en grado intenso en 3 casos; en la mitad de los casos se presentaron signo de la dermatosis seborroide descamativa, pero difiriendo de la forma primitiva de Moro y Gyorgi, en que es netamente secundaria, reversible con el tratamiento y muchas veces más tardía. En 3 de estos casos tardíos existieron fisuras labiales y comisurales, que son más frecuentes en el lactante tierno (máscara pseudosifilítica). En ninguno de los casos se observó xeroftalmía. Efectuamos estudios radiológico y humoral, en relación con el hallazgo relativamente raro, de distrofias óseas, en nuestros enfermitos.

#### LA CONJUNTIVITIS GONOCOCCICA DEL RECIEN NACIDO, DEL NIÑO Y DEL ADULTO Y EN ESPECIAL SU TRATAMIENTO POR LOS COMPUESTOS SULFAMIDADOS

*Dres. L. Demicheri, D. Chiazzaro y A. Buenafama Uriarte.*—Las diferencias considerables en la duración y la gravedad de la infección gonocócica de la conjuntiva del recién nacido, dificultan apreciar la eficacia de la terapéutica de la misma. Pero, la existencia de lesiones de la córnea, permite hacerlo, apreciando si logra impedir su aparición o curarlas más o menos rápidamente. Desde 1938 a 1941 han tratado 164 enfermos con las sulfamidas, de los cuales, 78 recién nacidos; 18 niños de 11 meses a 9 años de edad y 23 adultos. En el 96.96 % de los casos la infección fué dominada en breves días. Con la sulfapiridina han registrado 97.50 % de éxitos, sobre 40 casos. El "Rodilone" y el "Uliron" han sido eliminados, porque la infección recidiva o recrudece, a pesar de un tratamiento activo y a dosis relativamente altas. Catorce conjuntivitis gonocócicas han sido tratadas exclusivamente por

vía oral, salvo 2 casos; 7 recién nacidos, por el "Albucid"; 2 niños de 13 y de 14 meses con el mismo producto; 2 niñas de 8 y 12 años, con sulfapiridina; 1 niña de 6 años, con sulfanilamida y 2 adultos con este mismo producto. De estos 14 pacientes, 5 recién nacidos y 2 niños, presentaban úlceras de la córnea (50 %) al primer examen. Todos los enfermos abrieron espontáneamente los ojos a las 24 ó 48 horas de iniciada la quimioterapia y la reparación de las úlceras se obtenía entre el 2º y el 3er. día. En el curso del tratamiento no se produjo ninguna nueva ulceración corneana. El promedio de duración del tratamiento fué de 7.7 días; él era continuado, a pesar de la curación aparente que ocurría entre el 2º y el 3er. día, hasta 5 ó 6 días más, después del primer frote negativo. Las dosis de "Albucid", que utilizaron, fueron superiores a la de los otros productos sulfamidados; en recién nacidos alcanzaron de 0.36 a 0.69 gr. por kilo de peso, y en los niños, de 0.20 a 0.32 gr. por kilo, reduciéndola en cuanto se apreciaba la mejoría. Los niños tienen una tolerancia mayor que el adulto. Los signos de intolerancia que se señalan en la literatura son: cianosis, vómitos, cefaleas, leucopenia discreta y anemia hemolítica de carácter leve. Nunca han tenido consecuencias posteriores.

La conjuntivitis gonocócica de todas las edades, tratada con la solución clásica de nitrato de plata al 1 - 2 %, en instilaciones o toques conjuntivales, asociado o no a la proteínoterapia, la vacunoterapia, la seroterapia, tarda en curar de 4 a 5 semanas. Cuando existen ulceraciones corneanas, la evolución es más larga, puesto que el gonococo tarda en ser eliminado de 70 a 90 días. De todos los antisépticos propuestos, ninguno ha conseguido eliminar al nitrato de plata.

*Tratamiento oral:* Sulfanilamida, sulfapiridina, "Albucid", sulfatiazol, o algún otro que reúna mayores virtudes.

*Tratamiento local coadyuvante:* Instilaciones o toques con nitrato de plata. Algunos autores emplean irrigaciones o instilaciones de sulfanilamida al 0.5 ó 0.8 %; "Albucid" soluble al 15 %, sulfatiazol al 0.2 %, pero aconsejan practicarlo cada 10-30 minutos, lo que es poco práctico.

El tratamiento que proponen reduce o suprime la hospitalización del enfermo; la mejoría y la curación se obtienen en un tiempo mucho más breve; las complicaciones son evitadas y si existen, curan muy rápidamente. Los casos resistentes a la medicación sulfamidada, serán tratados por el clásico procedimiento del nitrato de plata, asociado a la proteínoterapia o la vacunoterapia.

El tratamiento oral exclusivo, con los derivados orgánicos del azufre, ha demostrado suficientemente ser, sólo, capaz de curar una conjuntivitis gonocócica, sin ninguna otra ayuda, y sin exponer al enfermo a complicaciones o intoxicaciones serias. Las dosis que se requieren son relativamente pequeñas y la duración del tratamiento, muy breve. El tratamiento oral puede abreviarse aún más, si se usa como coadyuvante local el nitrato de plata.

SESION DEL 24 DE SEPTIEMBRE DE 1941

*Presiden los Dres. C. Pelfort y Prof. E. de Elizalde*

HOMENAJE A LA MEMORIA DE MORQUIO

El *Presidente*, Dr. C. Pelfort, saluda al Presidente de la Sociedad Argentina de Pediatría, Prof. Dr. Pedro de Elizalde, a los miembros de dicha Sociedad, profesores Dres. Pascual R. Cervini y Raúl P. Béranger y Dres. Carlos A. Urquijo y Mario Waissmann, así como también al Delegado de la Sociedad Chilena de Pediatría, Prof. Dr. Arturo Baeza Goñi, que han venido a Montevideo, con motivo de la conmemoración del Día de Morquio. Les expresa todo el agradecimiento de la Sociedad Uruguaya de Pediatría por haberse adherido al referido homenaje. Invita al Prof. de Elizalde a presidir la sesión.

PALABRAS DEL PROFESOR DE ELIZALDE

En nombre de la Delegación Argentina agradece las palabras que acaba de pronuncia el señor Presidente.

PALABRAS DEL PROFESOR BAEZA GOÑI

Agradece también las frases del señor Presidente, en nombre de la Sociedad que representa y en lo que le es personal.

UN CASO SEGURO Y OTRO PROBABLE DE SIMPATOMA EN LA INFANCIA

*Dres. P. de Elizalde, P. R. Cervini y R. P. Béranger.*—Recuerdan que este tema fué tratado con toda competencia, en esta Sociedad, por los Dres. Volpe, Leone Bloise, Marcos y Negro. El primer caso ocurrió en un niño de 1 mes de edad, que hizo una sola metástasis ostensible, hepática, reproduciendo el tipo clínico llamado de Pepper. Este caso constituye una forma clínica de metástasis tumoral, que se observa habitualmente en el niño pequeño. El tumor originario se hallaba radicado en la cápsula suprarrenal derecha y estaba formado por la célula madre del sistema simpático (simpatogania), o la que le sigue en su diferenciación nerviosa simpática (simpatoblasto). El caso que consideran probable, correspondía a un niño de 2 años de edad, con tumores del cráneo, exoftalmia y hepatomegalia manifiesta. No existían alteraciones hemáticas, fuera de la anemia y de la discreta leucopenia. Clínicamente reproducía el tipo mixto (Pepper-Hutchinson) de las metástasis, que

complica habitualmente al simpatoma abdominal. La punción del tumor señaló la presencia de células blastomatosas, pero, esto no permite terminar con el diagnóstico, de ahí que lo consideren como caso probable de simpatoma. No descartan en absoluto, el diagnóstico de cloroma, en vista de la anarquía reinante, en la interpretación histológica de esta afección.

DISCUSIÓN: *Dr. A. Volpe*.—Comenta los casos presentados y recuerda las características de los que observó con Leone Bloise, así como el presentado por Marcos y Negro. Termina felicitando a los comunicantes por el estudio completo de los enfermos, que han realizado.

#### CONSIDERACIONES SOBRE GLOMERULONEFRITIS ISQUEMICA, DIFUSA, AGUDA, EN LA INFANCIA

*Dr. A. Baeza Goñi* (de Santiago de Chile).—Agradece la benevolencia del señor Presidente de la Sociedad Uruguaya de Pediatría, que le permite el alto honor de hacer uso de la palabra, en el santuario de ella, cobijándose bajo la sombra del gran Morquío, en el mismo sitio que ocupara aquel gran pediatra sudamericano.

Pasa a relatar, en seguida, la experiencia adquirida en la enfermedad que motiva su comunicación, al través de dos años de observación en el Servicio de Niños Mayores, del hospital "Manuel Arriarán", en la sección que dirige el Prof. E. Cienfuegos.

Desde 1920 a 1932 se habían señalado solamente 87 casos de la enfermedad; desde 1932 a 1940, 397 y en los meses transcurridos de este año, 99 más. En el total de 397 casos, la mortalidad ha sido de 6,3 %; sanos, 79 %; formas crónicas, 5 %, y formas dudosas, 10 %. Hace resaltar la gran diferencia existente entre la escasa frecuencia con que esta enfermedad se presenta en los niños de las clases ricas en la sociedad y estima que, considerada desde este punto de vista, la glomerulonefritis de este tipo es una verdadera enfermedad social, en cuya producción exagerada debe influir, por una parte, la alimentación deficiente en proteínas animales y por otra, la falta de higiene, que favorece la infección, principalmente de la piel, causa ésta que figura en el 55 % de los casos, como determinante de la afección, en 100 casos estudiados desde el punto de vista etiológico.

Respecto de las formas clínicas observadas, dice que en nada se diferencia del cuadro clínico, bien caracterizado por hipertensión, oliguria, hematuria y albuminuria. Señala la rareza de la uremia verdadera y la relativa frecuencia de las formas seudourémicas, así como de las complicaciones cardíacas, comprobadas muchas de ellas por el estudio electrocardiográfico. Hace ver la ninguna frecuencia de las formas focales típicas, haciendo consideraciones sobre lo artificial de la división tan neta, que se hace, entre la forma isquémica difusa y la nodular focal, creyendo que ambas pueden ser de un mismo origen y similar patogenia. Relata, aquí, un caso típico de forma isquémica, con

gran hipertensión, en cuya necropsia se comprobó, la ausencia de lesiones vasculares y la existencia de lesiones de tipo focal.

Se extiende, luego, en consideraciones sobre la forma de control de la enfermedad, mediante las pruebas funcionales seriadas, iniciándolas con el uso sistemático y periódico de la liberación o descarga ureica (“urea clearance”), de Van Slyke, acompañada de la constante de Ambard, con la modificación de Fishberg, terminando con el recuento de Addis. Después de ser dados de alta, los enfermos son controlados, hasta donde es posible, cada tres meses.

Pasa a referirse, luego, al tratamiento, el que ha sido realizado en forma si se quiere revolucionaria, pues en general, sólo se ha respetado en forma absoluta, el reposo en cama; pero, en cuanto a régimen, no se ha sido estricto, ni en el hambre, ni en la sed; por el contrario, la mayor parte de los casos ha sido tratada con toda liberalidad, en lo que al régimen se refiere, sin suprimir las proteínas y dando líquidos a voluntad. En los casos con hipertensión arterial, se ha usado con bastante éxito, el sulfato de magnesio al 25 %, por vía intramuscular y al 50 % por la oral. En los casos que evolucionaban con un foco supurado activo, han empleado la sulfanilamida, como único tratamiento. Lee, a continuación, varios resúmenes de historias clínicas de cada tipo de tratamiento. Resumiendo su opinión respecto al tratamiento, dice que éste debe ser, en gran parte, sintomático y adaptado a cada caso, en especial, sin excluir, por cierto, al régimen de hambre y sed, o bien al aclorurado, al exclusivo de frutas o hidratos de carbono, pero sin considerarlo indispensable en todos los casos y sólo indicado para ciertos y determinados enfermos, que lo requieran por su gravedad especial. Del sulfato de magnesio dice que le ha dado muy buenos resultados, en numerosos casos; pero, no lo cree específico de la enfermedad, como lo han sostenido algunos autores norteamericanos. La sulfanilamida la estima muy útil y es bien tolerada por el riñón; pero, no está aún convencido de su acción sobre el proceso ya establecido. Se manifiesta adverso a la restricción de líquidos que, más que favorecer el reposo del riñón, le exige trabajar a mayor concentración y por ende, con mayor dificultad para eliminar los metabolismos. Hace algunas consideraciones finales sobre desfocación y descapsulación.

#### COMENTARIOS AL FILM: “COMO SE PREVIENE LA INFECCION EN LA CASA-CUNA DE EVANSTON, ILLINOIS”.

*Dr. J. A. Bauza.*—Manifiesta que debe a la gentileza del Dr. Minsk, que a su solicitud le enviara el nuevo film en colores de la Casa Cuna de Evanston, el poder presentarlo en esta sesión, exhibiendo la que considera una institución con todos los detalles de la técnica y de la asepsia más rigurosas. Recientemente construída, inmediata a su antiguo local, comprende tres sectores, en cada uno de los cuales se aplica una técnica de asepsia distinta. Uno de ellos, se compone de 6 boxes, con 2 camas cada uno, dando la puerta a un corredor común. El film enseña

las precauciones de severa profilaxis que se aplican por parte de las nurses. Hasta aquí no hay diferencia con lo que se hace en servicios análogos: aire acondicionado, contralor automático de temperatura, etc. Otro sector posee igual número de boxes, pero en lugar de puerta se utiliza una cortina de luz ultravioleta, cuya irradiación bactericida impide la transmisión de enfermedades por el aire del corredor común. La entrada del corredor está igualmente protegida por una cortina de luz bactericida, de la misma naturaleza. Según Wells —autor de este procedimiento—, estas bandas de luz ultravioleta actuarían como cortinas capaces de destruir los gérmenes del aire y de asegurar completa protección a los niños, en los boxes. Finalmente, el tercer sector usa el dispositivo ideado por James Reyniers, de acuerdo con el cual, cada box, en el que se halla un niño, está dentro de otro más grande o principal. El detalle capital es que el aire acondicionado que penetra en el pequeño box en donde se halla el niño, posee una presión suficiente como para que el aire del box principal no pueda penetrar en el primero cuando se levanta la ventana de vidrio que los separa, en momentos en que la nurse pasa a través de ella, las manos que sostienen el frasco con el alimento a ser administrado. La técnica irreprochable que se observa en las actividades que se desarrollan, así como las gráficas que demuestran la supresión de las enfermedades transmitidas por el aire, impresionan favorablemente al observador, considerando —por su parte—, que las felicitaciones que corresponden a los directores de la Casa Cuna de Evanston, deben hacerse extensivas particularmente, al personal de nurses, preparadas especialmente para ejercitar con éxito sus funciones, por la Dra. Gladis Dick.

## Análisis de Revistas

---

### ENFERMEDADES AGUDAS INFECTOCONTAGIOSAS

D. G. E. EDWARD. *Resistencia del virus de la influenza a la desecación y su demostración en el polvo.* "Lancet", 1941:2:664.

Algunos investigadores británicos, han llamado la atención recientemente acerca del papel desempeñado por el polvo en la difusión de enfermedades, especialmente de infecciones debidas a *Streptococcus pyogenes* y *Corynebacterium diphtheriae*. Se sabe que ambos organismos sobreviven a la desecación y que pueden ser recuperados del polvo y de las ropas de cama (Thomas, 1941; Crosbie y Wrigth, 1941; Van den Ende, Lush y Edward, 1940).

El autor del presente trabajo decidió investigar la posibilidad de que el polvo pudiese ser un factor en la difusión de la influenza y determinar la resistencia del virus a la desecación.

Se impregnó una tira de manta con una suspensión de virus de influenza "A" utilizando un pulverizador. A continuación se secó la manta en condiciones atmosféricas naturales y se sacudió en un depósito. Con la centrífuga de Wells el virus se recuperó del aire del interior del depósito. También se constató que la presencia del virus podía ser demostrada en polvo colocado a 8 cm. de distancia de una jaula donde había un hurón infectado con influenza, pero no en el polvo más alejado y fuera del alcance de salpicaduras salivares directas. Empapando muestras de sarga, sábana, polvo y portaobjetos con suspensión del virus, demostróse que 1 % del virus sobrevivía a la desecación en una sábana, 1 a 10 % sobre sarga y polvo y 10 % o más sobre cristal. En este último, 10 % del virus desecado permaneció vivo en la oscuridad al cabo de tres días, 1 % al cabo de una semana y 0.01 % al cabo de 3 semanas; en la sábana, sarga y polvo hubo poca pérdida al cabo de 3 días, 10 % permaneció después de 7 días y 1 % después de dos semanas. La supervivencia fué mucho más corta a la luz y a 37°C. Depositado en forma de núcleo de gotitas en una sábana, el 10 % del virus sobrevivió durante una semana y 1 % durante 3 semanas; en el cristal desapareció en menos de 24 horas.

Se cree que el virus desecado pueda hallarse relacionado con la



difusión de viruela loca, psitacosis y glosópoda, y en la actualidad ha quedado aceptado que los organismos transportados por el polvo contribuyen a la difusión de difteria e infecciones estreptocócicas. Las pruebas aducidas sugieren la necesidad de nuevas investigaciones epidemiológicas acerca del posible papel del polvo en la difusión de la influenza.

A. W. DOWNIE, H. J. PARISH, A. T. GLENNY y W. SMITH. *Inmunización combinada activa y pasiva contra la difteria. I. Estudios de respuesta a la antitoxina en estudiantes normales.* "Brit. Med. J.", 1941:2:717.

De un estudio de la literatura parece desprenderse que existe un desacuerdo considerable entre diversos investigadores acerca del valor de la inmunización combinada activa y pasiva contra la difteria o tétanos. Mucha de esta confusión proviene del empleo de métodos diferentes de enfoque experimental del problema.

Las observaciones de los autores fueron llevadas a cabo en unos 300 estudiantes médicos de 20 a 22 años de edad, en Oxford, Cambridge y Sheffield, y en estudiantes de 14 a 19 años en una escuela de preparación agrícola.

Primeramente se sometió a los sujetos a la prueba de Schick. Todos los que dieron una reacción positiva fueron sangrados y se determinó el contenido en antitoxina de cada suero. Inmediatamente después de la extracción de sangre, los estudiantes fueron inoculados, bien con 0.1 cm.<sup>3</sup> de toxina precipitada con alumbre solamente (grupo A), o bien con 0.11 cm.<sup>3</sup> de toxina precipitada con alumbre y 350 a 500 unidades de antitoxina diftérica, administradas simultáneamente en brazos opuestos (grupo A + P). Al cabo de cuatro semanas los estudiantes volvieron a ser sangrados y luego recibieron 0.3 cm.<sup>3</sup> de toxina precipitada con alumbre. Ocho semanas después de la segunda inyección, se llevó a cabo, como norma una tercera extracción de sangre y una prueba de Schick final, pero dicho intervalo de ocho semanas se varió algo con fines especiales.

Al analizar los resultados, todos los estudiantes que tenían 1/1,000 unidades o más de antitoxina por cm.<sup>3</sup> de suero sanguíneo en el momento de la primera inoculación, quedaron excluidos. Por consiguiente, el total de observaciones disponibles para su estudio fué de 148 sujetos en el grupo A y 131 en el grupo A + P.

Con excepción de unos cuantos en ambos grupos, que se presume habían tenido experiencia anterior con bacilo diftérico y que respondieron rápidamente produciendo cantidades considerables de antitoxina, ninguno de los estudiantes formó más cantidades mínimas de antitoxina en el intervalo entre la primera y la segunda inyección. Durante dicho intervalo el promedio de contenido en antitoxina del suero de los miembros del grupo A + P descendió desde alrededor de 1/50 unidad por semana después de la inyección, a entre alrededor de 1/500 y 1/1000 unidades por cm.<sup>3</sup>, cuatro semanas después de la inyección.

Después de la segunda inyección de toxina precipitada con alumbre, la antitoxina se formó más rápidamente, y más bien en mayor cantidad por el grupo A que por el grupo A + P. La diferencia en contenido en antitoxina entre los dos grupos 8 semanas después de la segunda inyección fué altamente significativa, pero al cabo de 12 semanas fué bastante notable.

El máximo en la producción de antitoxina se alcanzó en el grupo A, unas 8 semanas después de la segunda dosis de toxina precipitada con alumbre. En el grupo A + P la producción de antitoxina fué mucho más lenta y probablemente no alcanzó su máximo durante unas 12 semanas.

El índice de conversión de Schick de 8 a 12 semanas después de la segunda dosis de toxina precipitada con alumbre, fué de 95.7 % en el grupo A y de 90.5 % en el grupo A + P. Esta diferencia no tiene significado estadístico.

Hasta donde puede juzgarse del tipo de sujeto examinado y la escala de la dosificación empleada en las observaciones de los autores, puede llegarse a la conclusión de que la administración simultánea de suero antidiftérico con la primera dosis de toxina precipitada con alumbre, da lugar a retraso y a un ligero grado de inhibición en la formación de antitoxina. El grado final de inmunidad, sin embargo, no parece ser muy inferior al resultante de la inmunización activa por sí sola.

F. FULTON, A. Q. WELLS, J. TAYLOR y G. S. WILSON. *Inmunización combinada activa y pasiva contra la difteria. II. Control de epidemias sobre el terreno.* "Brit. Med. J.", 1941:2:759.

En un trabajo anterior, se demostró que, por medio de inmunización combinada activa y pasiva se puede producir un grado de inmunidad activa que, aunque más lento en su desarrollo, no es al fin muy inferior al que se obtiene sólo con inmunización activa.

Sobre la base de estas observaciones, los autores han ideado un método de terminar bruscamente brotes de difteria en comunidades delimitadas o semidelimitadas.

Esencialmente, el método consiste en: a) inmunizar en forma combinada activa y pasiva en cuantos se hallan expuestos al peligro; b) despistaje y aislamiento de portadores del bacilo diftérico. La prueba preliminar de Schick no es ni necesaria ni deseable.

Las dosis empleadas fueron 0.1 cm.<sup>3</sup> de toxina precipitada con alumbre Burroughs Wellcome y 350 a 500 unidades de antitoxina diftérica refinada para la primera inyección, y 0.3 cm.<sup>3</sup> de toxina precipitada con alumbre para la segunda inyección cuatro semanas más tarde. No obstante puede ser aconsejable aumentar en el futuro la primera dosis de toxina precipitada con alumbre a 0.3 cm.<sup>3</sup> y administrar 500 unidades de la antitoxina como norma. El suero refinado es aconsejable debido a la baja proporción de reacciones al suero que se pro-

ducen con su empleo. Los portadores son inmunizados de la misma manera que los demás niños.

Al cabo de seis semanas del aislamiento—es decir, dos semanas después que el resto de la escuela ha recibido la segunda dosis inmunizante—los portadores pueden ser dejados en libertad de que se mezclen con los demás niños, aún cuando sean todavía infecciosos. Todos los niños recién llegados deben ser sometidos a inmunización antes de entrar en el colegio o conservarlos separados hasta que hayan sido inmunizados.

Este método fué practicado en siete colegios internos y semi-inter-nados en que se había presentado la difteria. La población expuesta al peligro de la infección era de unas 1.500 personas. En todos los casos el brote cesó instantáneamente. Sólo cinco casos nuevos se sabe que hayan aparecido después de la primera inyección combinada: en tres de ellos se trataba de niños que no estaban inmunizados, uno era un niño que no había recibido su segunda dosis de toxina precipitada con alumbre al cabo de las cuatro semanas, y otro era un niño cuya ficha de inmunización era defectuosa.

Como quiera que tales resultados son muy prometedores, los autores expresan la esperanza de que otros investigadores ensayen su método. El hecho de que los niños queden protegidos enseguida gracias al suero inyectado, hace innecesaria la clausura del colegio. El ahorro de tiempo, dinero y molestias conseguidos de este modo es demasiado evidente para necesitar que se subraye.

R. B. BOURDILLON y O. M. LIDWELL. *El estornudo y la difusión de la infección*. "Lancet", 1941:2:365.

Los AA. dan cuenta de los resultados de un estudio del tipo y dirección en que salpican las gotitas que salen de boca y nariz al estornudar, incluyéndose cierto número de fotografías. Las fotografías se obtuvieron a la luz de una descarga de condensador a través de una lámpara de vapor de mercurio, y se parecen a las instantáneas tomadas en los Estados Unidos por Edgerton y colaboradores (1937), Jennison (1941) y otros. En una prueba después de un simple estornudo, crecieron 19.000 colonias de bacterias en una placa de Petri, de 22 cm. de diámetro, colocada verticalmente a 90 cm. del que estornudaba. Luego de un estornudo semejante, para el cual el sujeto usó un pañuelo para detener las salpicaduras, sólo creció una colonia de bacterias en la placa de Petri. Otros ensayos demostraron que una sencilla máscara transparente de acetato de celulosa de catorce centímetros cuadrados detiene casi todas las gotitas de un estornudo. En contraste con dichos métodos eficaces, el uso de una mano (bien sea abierta o cerrada) queda demostrado que tiene poca utilidad para evitar las salpicaduras de un estornudo.

I. PUGH y O. S. WILLIAMS. *El valor de la transfusión de sangre en la difteria maligna*. "Brit. Med. J.", 1941:2:844.

Es éste el primer informe publicado en la Gran Bretaña, del cual se tenga noticia hasta la fecha, acerca del valor de la transfusión de sangre en la difteria maligna, aunque ciertos investigadores del continente se han ocupado varias veces del tema desde 1932.

El presente trabajo está basado en 40 casos consecutivos de difteria maligna, ingresados en el hospital entre julio de 1940 y enero de 1941.

Los primeros 20 casos (serie de control) recibieron el tratamiento hospitalario corriente, a saber: reposo absoluto en el lecho y administración intravenosa de antitoxina y glucosa en solución fisiológica. El tratamiento seguido en el segundo grupo de 20 casos (serie estudiada) fué el mismo en todos aspectos, salvo en que se sustituyó la glucosa y la solución fisiológica por sangre.

La transfusión se llevó a cabo lo antes posible después del ingreso del paciente, y cada caso recibió aproximadamente una pinta (unos 568 cm.<sup>3</sup>) de sangre citratada conservada. La sangre, que fué transfundida con el aparato del Medical Research Council, se administró a la temperatura ambiente y con lentitud. La duración media de la transfusión en los 20 casos, fué de dos horas.

Todos los casos se clasificaron rigurosamente al ingresar, y fueron semejantes en lo que se refiere a factores tales como malignidad, distribución por sexo y edad, y duración de la enfermedad antes de ser admitidos en el hospital.

Como consecuencia de la introducción de la transfusión de sangre, se aceleró la respuesta inmediata de los pacientes a la antitoxina; la mortalidad quedó reducida desde 7 en la serie de los testigos a 2 en la serie estudiada; hubo un descenso claro en la incidencia de formas graves de parálisis en la serie estudiada; los casos transfundidos se restablecieron más rápidamente, siendo la duración media de su estada en el hospital de 10 semanas en comparación con 13 semanas que fué lo que permanecieron en el hospital los casos de control.

Los resultados obtenidos mediante la transfusión son suficientemente alentadores para merecer nuevas investigaciones sobre este método de tratamiento.

A. M. THOMAS. *Tratamiento de portadores de difteria con polvo de sulfatiazol aspirado por la nariz*. "Brit. Med. J.", 1941:2:687.

Veintiocho sujetos portadores de *Corynebacterium diphtheriae* u otros organismos patógenos en la nariz, fueron sometidos a una prueba por aspiración de sulfatiazol a manera de "rape". Para 26 casos se empleó 10 % de sulfatiazol en carbonato de magnesio y para los otros 2 casos, 33 % de sulfatiazol en carbonato de magnesio. El polvo se administró seis veces al día en un pequeño trozo de papel, utilizándose un trozo separado cada vez para cada niño, para evitar la transmi-

sión de la infección. En todos los casos, excepto en uno, se tomaron por lo menos dos muestras nasales antes de comenzar el tratamiento con el fin de obtener una indicación aproximada del número de *C. diphtheriae* y otros organismos existentes. En la mayor parte de los casos, transcurrió una semana antes de tomar la proxima muestra que fué la primera que se obtuvo durante el tratamiento con dicho polvo; a continuación se tomaron muestras dos veces por semana.

Cada muestra obtenida se sembró en una placa de agarsangre, en otra placa de suerotelurito de Gaze y un tubo de Loeffler, en este orden: la placa de sangre se sembró primero de modo que el efecto del polvo en la flora nasal, en conjunto, fuese lo más claro posible.

Los efectos del tratamiento sobre los gérmenes patógenos nasales se resumen en el cuadro siguiente:

	<i>C. diphtheriae</i>	Str. Pyogenes	Staph. Pyogenes
Número de casos de portadores	20	12	25
a) Número de casos con desaparición inmediata . . . . .	12	6	17 *
b) Número de casos con desaparición diferida . . . . .	3	3	4 *
c) Número de casos con desaparición irregular . . . . .	5	3	4 *

Las observaciones sobre *Staph. pyogenes* son de valor considerable como índice de inhalación satisfactoria o no del polvo. Este organismo estuvo presente, de ordinario en grandes números, en las fosas nasales del 75 % de los ocupantes de salas de difteria, y es pues, evidentemente el organismo indicador por excelencia. El polvo de sulfatiazol produjo una reducción inmediata y marcada en los números de los organismos transportados por 17 de cada 25 sujetos.

De los cuatro fracasos con *Staph. pyogenes*, tres tuvieron lugar en tres sujetos persistentes portadores de *C. diphtheriae*. El fracaso en estos casos para reducir en número el organismo indicador sugiere que el polvo pueda haber sido administrado imperfectamente.

W. E. CROSBIE y H. D. WRIGHT. *Bacilos diftéricos en el polvo de los pisos*. "Lancet", 1941:1:656.

Los autores han ampliado observaciones anteriores (Wright, Shone y Tucker, 1941), sobre la aparición y persistencia de bacilos diftéricos en el polvo de los pisos de las salas de hospital, y la contaminación del aire resultante de ello. Se recogió polvo de barrido corriente y se colocó en un tubo de ensayo con un volumen igual de caldo, sembrándose placas en medio de Hoyle (1941) con toda la mezcla o parte, previamente agitada. Para determinar la contaminación del aire se

(\*) Indica considerable reducción en número pero no completa desaparición.

colocaron placas de Hoyle encima de mesas durante períodos diversos, generalmente de una hora, a unos 90 cm. del suelo. De 44 muestras de polvo de pisos sin tratar en hospitales de infecciosas, 37 dieron colonias de *C. diphteriae*. En 22 muestras solamente se aisló *gravis*; *intermedius* solo en 2, y mezclas en las otras 13. Tres muestras de salas de difteria de otro hospital de niños, dieron los tres tipos de bacilos diftéricos. En un refugio antiaéreo del hospital, se demostró que el polvo se hallaba libre de bacilos diftéricos previa desinfección del lugar; éste fué ocupado una noche durante un raid aéreo, y al día siguiente el polvo del suelo tenía gran número de bacilos *gravis*. En un armario corriente, se guardó polvo infectado procedente del piso, expuesto a una luz moderada, y tres meses más tarde había bacilos vivos. Experimentos llevados a cabo en las salas demostraron que pueden recuperarse bacilos virulentos de un piso engrasado, por lo menos durante un mes. Los pisos tratados a fondo con parafina en bruto no dieron bacilos diftéricos en las placas expuestas durante una hora a unos 90 cm. del suelo. El aceitar dos veces un suelo contaminado, no lo libró de contaminación; sólo a la tercera vez quedó descontaminado. El piso de una celda en la que había un paciente infectado con bacilos *gravis*, se trató con fenoles emulsificados, después de lo cual no se obtuvieron diftéricos del polvo del suelo, pero las placas expuestas mientras se hacía la cama, dieron colonias de bacilos *gravis*. Estos deben haber procedido del enfermo, pero lo más probable es que procedieran de las ropas de cama al ser sacudidas. De la capa externa de una careta de gasa, llevada por una enfermera durante el barrido en una sala de difteria, se obtuvo un cultivo de tipo *gravis*. Esto indica que los bacilos iban desde el polvo del suelo a la nariz o la garganta de la enfermera o a sus cercanías. El fregar un suelo antes de darle con aceite pareció aumentar la eficacia del aceitado. Varias soluciones "desinfectantes" fueron aplicadas a los pisos. Las soluciones fuertes parecieron tener eficacia, pero para tener éxito se precisan concentraciones mucho mayores que las que se recomiendan de ordinario. La "desinfección" de ritual de una habitación infectada con formalina vaporizada, es al parecer ineficaz; hasta la pulverización con formalina líquida debe practicarse con un grado sumo de detenimiento e inteligencia, que de ordinario falta en la rutina que se sigue en muchos sitios. El desideratum es un antiséptico con las propiedades físicas del aceite de parafina en bruto, que no sólo aprese a los bacilos, sino que sea bactericida.

#### TUBERCULOSIS

BOURGEOIS P. y GARAIX J. P. *Las tuberculosis mixtas del niño*. "Le Monde Medical", 1942:956:1.

La asociación de una tuberculosis pulmonar y quirúrgica, muy a menudo osteoarticular, es de observación frecuente tanto en el niño como en el adulto.

Son estas formas mixtas las que han dado lugar a numerosos trabajos que se tratan de su patogenia, clínica y terapéutica. En todos ellos se destaca su pronóstico más favorable en el niño y la autonomía evolutiva de cada uno de los focos tuberculosos.

Los autores han podido reunir recientemente 23 observaciones de tuberculosis mixtas del niño, y creen posible clasificarlas teniendo en cuenta la fecha de aparición de las lesiones, la naturaleza y el lugar de la localización extrapulmonar. Toman en consideración para ello solamente lo último y establecen:

- a) Tuberculosis que afectan solamente a una gran articulación;
- b) Tuberculosis óseas únicas, localizadas a una pequeña articulación;
- c) Tuberculosis óseas a focos múltiples.

1º Las formas localizadas a una gran articulación son las más frecuentes (70 % de los casos) y entre ellas el Mal de Pott ocupa el lugar preferente. Constituyen formas serias que afectan gravemente el estado general, comprometen seriamente la estructura ósea, tienen marcada tendencia a la fistulización y la importante supuración exterior, sin embargo, puede llegar, con tratamiento adecuado (reposo, inmovilización con yeso), a desaparecer y el estado general mejorar notablemente.

2º La tuberculosis ósea localizada a una pequeña articulación se caracteriza clínicamente por no afectar el estado general; el enfermo ofrece un aspecto florido, aun en los casos en que las lesiones pleuropulmonares sean relativamente serias. Las articulaciones más comúnmente afectadas son: espina del omóplato, primer metatarsiano o primer cuneiforme. La localización sobre tal o cual hueso depende, según lo señalan otros autores, del desarrollo progresivo de los núcleos óseos y de la desaparición paralela del núcleo cartilaginoso. Se explicaría así la mayor o menor frecuencia y precocidad de la tuberculosis de ciertos huesos, de acuerdo a la época de osificación de los núcleos cartilagosos correspondientes.

3º La tercera forma con localizaciones múltiples escapan también a toda sistematización. La gravedad depende del número y de la importancia de las articulaciones atacadas. En todos los casos observados existía detención del crecimiento y caída de la curva de peso. No encuadra dentro de esta última circunstancia la espina ventosa de focos múltiples, pues su fácil curación y la conservación de un excelente estado general le imprimen caracteres evolutivos particulares.

Hacen notar que en el 65 % de los casos las tuberculosis mixtas observadas correspondieron a formas de comienzo pulmonar.

Esta aparente contradicción con lo establecido por otros autores, se explica si no se toman en cuenta las localizaciones pulmonares latentes sin manifestaciones clínicas de la primoinfección.

Desde ese punto de vista clasifican a sus observaciones en dos grupos:

1º Tuberculosis osteoarticular que aparece en el curso de una primoinfección discreta, aunque conocida y diagnosticada.

2º Tuberculosis mixtas propiamente dichas.

Las primeras, que afectan por lo general a niños de 2 a 8 años de edad, deben ser consideradas, a los fines del tratamiento, como óseas puras y trasladarlos a un clima marino suave, prosiguiendo su tratamiento ortopédico.

Las segundas, en niños de más edad, 8 a 16 años, comprenden a las lesiones pulmonares y óseas que evolucionan paralelamente. Para ellas es aconsejable el clima de llanura si se trata de formas graves, o de altura si son curables.

Y deben efectuarse en ellas según los casos, la colapsoterapia pulmonar y para las lesiones óseas, enyesados, punciones, inmovilización, intervenciones cruentas, etc.

Los casos del primer grupo son benignos e importan el pronóstico de la tuberculosis osteoarticular pura.

Las segundas son más graves, de evolución irregular y sujetas a complicaciones súbitas y temibles.

E. Muzio.

TUCCI F. C., RUSSO A. Y BRAVO B. L. *Cuadros pulmonares en la tuberculosis abdominal del niño*. "La Semana Médica", 1942:10:459.

Estudian los diferentes cuadros pulmonares en 32 niños con tuberculosis abdominal englobando en esta última denominación a la tuberculosis del intestino, peritoneo y ganglios abdominales.

Destacan que clínicamente, en la práctica, resulta difícil ensayar una clasificación de la tuberculosis abdominal.

Los enfermos han sido prolijamente estudiados para lo cual se ha tenido en cuenta el resultado del examen clínico, radiológico y de las pruebas biológicas (reacciones tuberculínicas, eritrosedimentación). Algunas formas tienen la comprobación quirúrgica o necrópsica.

Se clasifican los casos según la edad, sexo, antecedentes del medio y diversas localizaciones (variedades clínicas y anatómicas).

Establecen de acuerdo a los resultados del estudio de los 32 casos observados, las variedades anatómicas de la tuberculosis abdominal:

1º Formas peritoneales . . . . .	} Hematógenas . . . . .	Ascíticas . . . . .	13 casos
		Anascíticas . . . . .	2 „
		Caseosas . . . . .	2 casos
		Fibrocaseosas . . . . .	6 „
2º Formas ganglionares . . . . .			2 casos
3º Formas mixtas . . . . .	} Enteroperitoneales . . . . .		1 caso
		Ganglioperitoneales . . . . .	1 „
		Enteroganglioperitoneales . . . . .	3 „
4º Formas indeterminadas . . . . .			2 casos



Después de establecer las relaciones cronológicas con la tuberculosis pulmonar clínicamente aparente o manifiestamente exteriorizada y con otras formas de tuberculosis y de presentar el resultado detallado del examen radiológico, se clasifican los casos teniendo en cuenta la aparición de la tuberculosis abdominal en relación a los distintos períodos del ciclo de la infección tuberculosa, a saber:

Período.....	{	Primario .....	13 casos
		Secundario .....	19 „

Llegan por fin a las siguientes conclusiones que transcribimos:

“En 32 observaciones de tuberculosis abdominal, en niños de 2 a 14 años de edad, en 29 de los cuales se ha practicado el estudio clínico radiológico del tórax, hemos comprobado la existencia de alteraciones pulmonares en 25 casos (86.20 %).

En los tres casos sin estudio radiográfico se comprobó en la necropsia, la existencia de alteraciones pulmonares correspondientes al período primario.

En total, con el estudio clínico, radiológico y necrótico, obtenemos alteraciones pulmonares en el 87.50 % de los casos estudiados.

De los 25 casos con alteraciones radiográficas torácicas, corresponden a:

- Formas activas (benignas), 2 casos (8 %).
- Formas evolutivas (graves), 6 casos (24 %).
- Formas hematógenas, 11 casos (44 %).
- Imágenes secuelas, 6 casos (24 %).

De los 32 casos estudiados, 13, es decir, el 40.62 % se desarrollan en el período primario:

Complejo primario blando .....	6 casos
Adenopatía tráqueobrónquica blanda .....	2 „
Tisis primaria .....	1 „
Tuberculosis primaria abdominal .....	2 „

Estos últimos revisten especial interés por tratarse de adenopatías mesentérica caseosa comprobada en la intervención quirúrgica, sin otra lesión tuberculosa clínica y radiográfica aparente, previa, concomitante o ulterior que permiten clasificarlos como formas primarias abdominales puras (primoinfección intestinal).

19 casos, es decir, el 59.37 % se desarrollaron en el período secundario, comprobándose: 1 infiltración, 3 casos de tisis hematógenas caseosas y diversas imágenes micronodulares, residuales, etc.

En todo caso sospechoso de tuberculosis abdominal se debe sistemáticamente practicar un detenido estudio bioclínico-radiográfico torácico, indispensable para establecer un diagnóstico y pronóstico preciso y aclarar la etiopatogenia y puerta de entrada de la infección”.

A. S. GRIFFITH. *El problema de la virulencia del bacilo tuberculoso*. "Tubercle", 1941:2:33.

En este trabajo el autor pasa revista a los resultados de su gran experiencia de la bacteriología del bacilo tuberculoso, en la cual ha trabajado desde 1903 y de la que fué un maestro reconocido. Al determinar la virulencia, los tres puntos importantes son la dosis (especialmente para la inyección intravenosa), vitalidad del cultivo y experiencia del observador. Hoy es un hecho perfectamente establecido que el tipo bovino de bacilo es, por lo menos, tan virulento para el hombre como el humano, y en este trabajo se da un cuadro que comprende las cifras más recientes de tuberculosis pulmonar debidas a bacilo tuberculoso bovino. En Escocia se investigaron 2.769 casos y los porcentajes de infecciones bovinas fueron 9.1 en las áreas rurales del noroeste, 4.4 en las ciudades del noreste y 5.2 en el resto de Escocia. En Inglaterra, se investigaron 3.667 casos; en 2.0 por ciento se hallaron infecciones bovinas en el norte y centro y 0.6 por ciento en el mediodía. En Gales se investigaron 203 casos: 1.0 por ciento eran debidos a bacilo bovino. En Irlanda no se ha registrado todavía enfermedad pulmonar de origen bovino.

Aunque se han cultivado bacilos bovinos de virulencia atenuada de lesiones humanas de huesos, ganglios y peritoneo, la fuente más prolífica ha sido el lupus vulgaris. De 204 casos 102 eran debidos a bacilos bovinos y de estas cepas solamente 41 fueron completamente virulentas. En general, cuanto más tiempo ha persistido la enfermedad, más probable es que la virulencia de los bacilos esté reducida para los animales de ensayo. En siete casos esta disminución de la virulencia ha sido observada en exámenes sucesivos.

El mantenimiento de la virulencia por espacio de años de cultivo en medios, varía con las diferentes cepas—algunas la conservan—(en la experiencia del autor durante más de 24 años), otras la van perdiendo con el tiempo. La causa de esta diferencia no está clara. Cepas que el autor hizo crecer en medio de bilis-huevo durante varios años, todavía conservaban virulencia, pero algunas se habían vuelto menos virulentas que las mismas cepas mantenidas sólo con huevo.

#### ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO

D. C. DEWAR. *El factor alérgico en la epilepsia idiopática*. "J. ment. Sci.", 1941:87:608.

Durante varios años se ha llevado a cabo una investigación sobre la pretendida relación entre alergia y epilepsia en un grupo de doce epilépticos internados. La presencia de otros fenómenos alérgicos (eczema, etc.), se observó que era mayor en el grupo epiléptico que en los grupos psicótico y de control. Estos tres grupos fueron probados cutáneamente contra cierto número de alérgenos relativamente comunes y los resultados mostraron una sensibilidad significativamente más eleva-

da en el grupo epiléptico. 58 % de estos últimos dieron reacciones cutáneas positivas en comparación con 29 % y 4 % para psicóticos y controles respectivamente. Una característica notable del grupo epiléptico fué una sensibilidad múltiple.

En el grupo epiléptico, los alérgenos sospechosos fueron determinados individualmente, graduándose la reacción cutánea. A continuación se intentó producir la desensibilización hacia dichos alérgenos con la esperanza de que, si se conseguía, la incidencia de los ataques disminuyera. De acuerdo con prescripciones individuales, se preparó una serie de doce soluciones desensibilizadoras empleándose la vía intramuscular. Se tuvo la sensación de que esta vía ponía al sujeto más íntimamente en contacto con la solución desensibilizadora y más rápidamente bajo su influencia. Se dieron veintiseis inyecciones de concentración creciente. Dichas inyecciones fueron espaciadas por intervalos de cuarenta y ocho horas. En seis casos se intentó controlar la dosificación y, de este modo, los posibles efectos perniciosos de una dosis excesiva en relación con alteraciones en el recuento de eosinófilos. Se observó que dichas alteraciones seguían a las inyecciones. Sin embargo, el procedimiento no resultó práctico, aunque es posible que nuevos experimentos lo consigan.

Los resultados fueron alentadores aunque sin ser espectaculares y se basaron en observaciones de un año a partir del comienzo del tratamiento.

#### *Resumen de los resultados:*

- 1º Franca mejoría tanto mentalmente como por lo que se refiere a los ataques (3 casos).
- 2º Un grado inferior de mejoría tanto mentalmente como en lo que se refiere a los ataques (1 caso).
- 3º Mejoría tan sólo en cuanto a incidencia de los ataques (3 casos).
- 4º Mejoría tan sólo en cuanto a estado mental (1 caso).
- 5º Ninguna mejoría (3 casos).
- 6º Fallecimiento (1 caso).

La sensibilidad cutánea fué probada inmediatamente después del tratamiento y vuelta a probar tres meses más tarde. Se observó que las sensibilidades cutáneas se perdían o disminuían en grado en cada uno de los casos menos en uno, y que tendían a permanecer así. La alteración en la sensibilidad cutánea guarda relación con el grado de mejoría en el estado mental y en los ataques.

He aquí las conclusiones alcanzadas: 1º Existe un amplio campo para futuras investigaciones sistemáticas en lo que atañe a la relación entre alergia y epilepsia. 2º En todos los casos de epilepsia esencial debe tenerse en cuenta la posibilidad de sensibilización. 3º La investigación no deberá quedar limitada a epilepsias recientes.

D. C. DEWAR. *El aspecto alérgico de la epilepsia: Una revisión crítica.* "Practitioner", 1941:147:776.

El autor llama la atención sobre el hecho de que ciertos tipos de epilepsia idiopática o esencial descansan, sobre una base de sensibili-

zación y recomienda una investigación alérgica detenida en todos aquellos casos de epilepsia en que ha fracasado la respuesta a otros métodos de tratamiento. Esto se aconseja especialmente cuando existe una historia personal o familiar de otros fenómenos alérgicos. Los epilépticos, como clase, ha quedado demostrado que ofrecen un mayor grado de sensibilidad proteínica que los grupos psicóticos o de control, como lo prueba el gran porcentaje entre ellos de reacciones cutáneas positivas y la incidencia más elevada de otras formas de alergia.

La epilepsia alérgica presenta los criterios comunes a la alergia que tiene lugar en otras localizaciones, v. g.:

- 1º Sensibilidad múltiple.
- 2º Mejoría de los síntomas al ser suprimida la substancia culpable.
- 3º Reparación de los síntomas al volver a introducir la substancia.

En vista de la asociación establecida entre epilepsia y alergia, en cierta proporción de casos, parecería extraño que no se hayan intentado nuevas investigaciones sistemáticas sobre líneas semejantes. Dicha línea de investigación ofrecería claras posibilidades.

El principio fundamental del tratamiento, siempre que ha sido practicable, ha sido la completa eliminación de la proteína culpable. Sin embargo, el descubrimiento de esta proteína no es siempre sencillo y puede ser imposible. En tales casos pueden utilizarse cuadros dietéticos eliminatorios, como los compuestos por Rowe (1927), para ayudar al diagnóstico y tratamiento. La desensibilización no específica ha dado buenos resultados en manos de algunos investigadores, (notablemente Spangler) (1910). En aquellos contados casos en que la desensibilización específica se ha intentado, los resultados comunicados han sido invariablemente favorables. Este último método parece merecer nuevo estudio, bien solo o combinado con la eliminación.

Desde el punto de vista profiláctico, la identificación precoz del estado hipersensible es muy importante, e indudablemente el conjunto de la labor realizada y de los éxitos obtenidos ha tenido lugar en sujetos jóvenes, en los cuales las sensibilidades se descubren y se influyen más fácilmente. No obstante, no es esta razón suficiente para condenar, sin prueba, al adulto epiléptico, internado o no, y aquí existe un campo considerable para sucesivos estudios.

Algunos investigadores no han logrado hallar, después de repetidos exámenes, indicio alguno que apoye la pretensión de que la epilepsia y la alergia se encuentran relacionadas.

N. MUTCH. *Meningitis por bacilo de Pfeiffer. (Influenza)*. "Lancet", 1941:2:751.

La meningitis por bacilo de Pfeiffer, se conoce bien en la Gran Bretaña, aunque es menos común que en Norte América.

Las cepas causantes son bacilos capsulados gram-negativos que forman un solo grupo serológico homogéneo. Las cepas aisladas de las

vías respiratorias altas son miembros relativamente avirulentos del grupo Pfeiffer y son serológicamente heterogéneos.

La enfermedad es esencialmente infantil y no ataca a menudo a los adultos.

Las sustancias bactericidas específicas se hallan presentes en la sangre de miembros de los grupos por edad inmunes, pero su título en los niños entre los seis meses y los dos años de edad es muy bajo.

Las características clínicas son las de la meningitis supurativa aguda. A menudo se forman depósitos tabicados de pus. La bacteremia es común y persistente. El diagnóstico no puede establecerse sin análisis bacteriológico. Deben hacerse cultivos (por ejemplo en agar-chocolate) para diferenciar la afección de aquellas otras debidas a otros bacilos gram-negativos, tales como por ejemplo, el *Strep. meningitidis*.

El pronóstico es sumamente grave y los niños rara vez se curan. El tratamiento serológico todavía no ha logrado ningún éxito concreto y las sulfonamidas no han afectado de manera perceptible la fatalidad entre los niños. El índice de fatalidad para los adultos es bastante inferior al de los niños; por consiguiente, los índices de curación deben ser correlacionados estrechamente con los grupos de edades si han de calcularse los efectos curativos de los sueros y las sustancias quimioterapéuticas. Estudiando la enfermedad en niños de 2 años y por debajo de esta edad y excluyendo a los adultos y niños mayores de esta serie, podría realizarse fácilmente la valoración terapéutica.

#### ENFERMEDADES DE LA NARIZ, GARGANTA Y OIDOS

*La otomastoiditis de los lactantes y el síndrome coleriforme.* "Le Monde Médical", 1941:955:399.

Ha sido motivo de interesantes discusiones en estos últimos tiempos, la otomastoiditis de los lactantes y su repercusión sobre el estado general del niño y especialmente sobre el aparato gastrointestinal.

Parrot ya en 1867 señalaba el hecho.

Ribadeau-Dumas y otros hacen notar la frecuencia, en esa edad de la vida, de las formas de la afección sin exteriorización local. Y son precisamente esas mastoiditis latentes u ocultas las que se traducen a menudo por trastornos del estado general, y sobre todo, por síndrome coleriforme o atrepsia.

Si bien es cierto que es de observación más frecuente el primer estado (50 % de los casos), no es raro comprobar situaciones en las que coexisten ambos trastornos.

El diagnóstico es difícil y puede establecerse, en las formas latentes, sólo por eliminación.

El pronóstico es grave: las formas latentes dan un porcentaje de curación de 46 %, mientras que las ocultas sólo un 29 %. Las formas que manifiestan signos locales curan casi siempre y los casos con repercusión gastrointestinal son más graves que los que se acompañan de atrepsia.

Otros autores, Cathala y Laplane, han destacado que en numerosos casos de otomastoiditis de los lactantes es posible observar un síndrome tóxico que agrava el pronóstico, tanto más cuando no existen concomitantemente signos de antritis.

Hacen notar que gracias a la intervención quirúrgica puede obtenerse la curación y que por lo tanto las formas exteriorizadas dan una mortalidad de sólo 26 %.

Deglos y Saint - Girons en una estadística de una casa cuna obtuvieron 77 % de curaciones en un total de 67 otomastoiditis operadas durante 9 años, e insisten en que es necesaria la intervención precoz, aun fundándose solamente en la presencia del síndrome gastrointestinal y general, cuando no haya causas de orden digestivo que expliquen claramente la aparición de tales trastornos.

Maurice Renaud sostiene que existe una sola causa de atrepsia en el lactante, que es la otomastoiditis supurada y que en consecuencia el único tratamiento es la paracentesis, completada o no por la trepanación del peñasco.

Marfan comprueba que hay casos en que el tratamiento quirúrgico de la otitis y de la mastoiditis tiene efectos notables, puesto que mejora los trastornos de la digestión, hace desaparecer el estado tóxico y detiene la desnutrición.

Pero hay otros casos (aproximadamente la mitad) en los cuales el resultado de la intervención, aún practicada precozmente, es incompleto o nulo.

Ante estos fracasos es necesario pensar, dice Marfan, en que la atrepsia o el síndrome tóxico son consecutivos a una infección secundaria favorecida y regida, en su desarrollo y evolución, por anteriores trastornos de la digestión y del estado general. Y agrega que aún cuando la otitis parezca primitiva no es posible excluir las condiciones anteriores del niño—alimentación artificial, regímenes mal reglados, etc.—como génesis de los accidentes. La asociación de las otomastoiditis con síndromes generales de orden tóxico era de observación más frecuente en épocas anteriores cuando no se tenían los conocimientos y los cuidados actuales en la alimentación.

Por la misma razón, y sin que las otitis sean más raras en la actualidad, se han hecho menos frecuentes dichas complicaciones de orden general.

Lesné y otros han notado también que esos accidentes son muy raros en la práctica privada de la ciudad, aún en los medios pobres, y en las casas-cunas. Explican el hecho invocando como factor etiológico a la mala costumbre que rige en los medios hospitalarios, donde los niños recién nacidos permanecen constantemente en decúbito, de suministrar los biberones en esa posición y sin que exista una vigilancia suficiente, lo que desempeñaría sin duda un papel importante en la aparición de la mastoiditis.

Lereboullet no comparte esta opinión, pues en el hospicio des Enfants-Assistes, las otomastoiditis son raras a pesar del gran número de lactantes que se internan durante el año.

Se efectúan sin embargo, y por prudencia, paracentesis del tímpano, la mayoría de las cuales resultan negativas.

Grenet y L'Hirondel aconsejan punzar el antro en todo caso de duda e insisten en que el procedimiento es fácil, inocuo y preciso.

Pero es necesario que esta noción no sea tomada, por los médicos, con abuso si pensamos que, según opiniones autorizadas, pueden existir, como ya lo transcribiéramos más arriba, otras causas primitivas que condicionando o no la otitis o mastoiditis den lugar a los accidentes de orden general ya referidos.

Resumiendo, los autores están de acuerdo y admiten en general que la otomastoiditis del recién nacido y del lactante no solamente es una afección grave y frecuente, sino capaz de originar en buen número de casos, síntomas generales y tóxicos que se traducen por el síndrome coleriforme o la atrepsia y cuyo tratamiento lógico sería el quirúrgico.

E. Muzio.

#### TERAPEUTICA

BAIZE. *Sulfamida y suero en la meningitis cerebroespinal*. "Bulletin Medical", febrero 1941.

Es evidente, dice el autor, que la sulfamidoterapia ha modificado el pronóstico de las meningitis purulentas agudas del niño, disminuyendo el porcentaje de mortalidad.

En efecto, en la meningitis cerebroespinal se obtenía antes un 30 a 40 % de curaciones.

En la actualidad esas cifras se han elevado entre 95 a 100 %, con el empleo de la droga en cuestión.

Iguales éxitos se obtienen en las formas a estreptococos.

En los primeros casos tratados se asociaba la quimioterapia con la sueroterapia.

No se abandonaba esta última por prudencia y por temor a un posible fracaso que pudiera ser imputable al empleo solamente de la sulfamida.

En la actualidad, el suero antimeningocócico parece ser inútil. Las sulfamidas bastan por sí en la mayoría de los casos. Por otra parte se evitan los inconvenientes ulteriores de las reacciones séricas. Mas aún, se ha llegado a pensar que la seroterapia torna sulfamidorresistentes a los meningococos.

Por el contrario la seroterapia mantiene su indicación y ha proporcionado más de un éxito, a médicos de experiencia, en los raros casos de gérmenes sulfamidorresistentes desde el comienzo de la cura o después de un tratamiento quimioterápico mal conducido.

Destaca por lo tanto, los reales beneficios de dicha terapéutica, por su actividad, polivalencia y simplicidad de su administración.

Hace notar los fracasos en las meningitis tuberculosas y en algunas otras formas etiológicas de la afección.

E. Muzio.

## Crónica

---

### CLINICA PEDIATRICA Y PUERICULTURA

*Dr. A. Casaubón.*—Martes, jueves y sábados, de 10 a 11. Hospital de Clínicas.

*Dr. F. Escardó.*—Libre parcial. Lunes y viernes, de 10.30 a 11.30. Hospital de Niños.

*Dr. Sujoy.*—Primer curso docencia complementaria. Martes 11 horas. Hospital de Niños.

### PUERICULTURA 1ª INFANCIA

*Dr. P. de Elizalde.*—Martes, jueves y sábado, de 11 a 12 horas. Casa de Expósitos.

*Dr. C. M. Pintos.*—Libre parcial. Jueves, de 11 a 12 horas. Maternidad Sardá. Luca 2151.

*Dr. San Martín.*—Primer curso docencia complementaria. Viernes de 9 a 10 horas. Hospital Rawson.