

ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRIA

PUBLICACIÓN MENSUAL

*Organo de la Sociedad Argentina de Pediatría*CONSIDERACIONES SOBRE LOS ENANISMOS CON MOTIVO
DE UN CASO DE SINDROME DE HURLER

POR LOS

DRES. FELIPE GONZALEZ ALVAREZ, D. IBEAS GALLO y
RODOLFO E. VILLAVICENCIO

La publicación de un caso raro de enanismo, cuya historia clínica detallamos más adelante, nos ha inducido a hacer algunas consideraciones sobre la forma como se debe llevar a cabo el diagnóstico de estas alteraciones del crecimiento. No pretendemos que la clasificación adoptada por nosotros y que exponemos más adelante, sea de todo punto de vista inobjetable, pero creemos que puede ser de utilidad para la orientación clínica y diagnóstica en este tipo de trastorno. Con el auxilio de ella, podremos, en la mayoría de los casos, encuadrar rápidamente dentro de los grandes síndromes, a los sujetos con disminución patológica de la talla.

Las amplias variaciones en la longitud de los huesos largos en los individuos aparentemente normales, hace difícil una demarcación neta entre los sujetos normales cortos y los anormalmente cortos, como también entre los normalmente largos y los anormalmente largos.

Los casos extremos en cambio, no resultan difíciles de encuadrar entre los enanismos y gigantismos.

En términos generales se acepta hoy, que variaciones de un 10 % en más o menos sobre los valores medios pueden ya considerarse como anormales.

Nuestro caso, como podrá verse en los datos consignados en la historia, puede ser encuadrado, sin lugar a dudas, dentro de los enanismos.

No es posible, sin embargo, conformarnos con el diagnóstico de enanismo; caracterizar el síndrome a fin de deducir su etiopatogenia, su pronóstico y, cuando lo tuviese, formular su tratamiento, será nuestra meta.

En presencia de un enanismo, cabe recordar las siguientes posibilidades etiológicas:

1º *Enfermedades generales*: a) Infecciones crónicas en general; b) afecciones generales crónicas; c) enfermedad celíaca y fibrosis quística del páncreas; d) distrofias "ex-morbo"; e) cirrosis hepáticas.

2º *Trastornos endocrinos*: a) Hipotiroidismo; b) hipopituitarismo; c) hipergonadismo (precocidad sexual); d) tipos mixtos.

3º *Enanismos primordiales o genésicos*.

4º *Enfermedades óseas*: a) Condrodistrofia; b) raquitismo; c) osteogénesis imperfecta; d) enfermedades de la columna vertebral.

5º *Tipos no clasificados*.

I. ENFERMEDADES GENERALES

Las enfermedades generales a marcha crónica, traen perturbaciones más o menos marcadas del metabolismo general, las cuales, a su vez, repercuten sobre la nutrición del niño, dando lugar en muchos casos a que se establezca el enanismo. Así por ejemplo, en los niños diabéticos que por razones varias han estado en subalimentación, cuando esta situación se prolonga en forma crónica, resultan ser causas suficientes, para determinar verdaderos estacionamientos o retardos del crecimiento.

Estas causas pueden ser descubiertas por una cuidadosa anamnesis, en la que se hará hincapié especialmente en el régimen alimenticio, en la forma como se hace la digestión, en los antecedentes de enfermedades infecciosas; ayudarán también a una perfecta identificación, el estudio clínico y los auxiliares del mismo, es decir, los estudios de la sangre, tanto del punto de vista morfológico como químico.

a) *Infecciones crónicas*: Mencionaremos entre otras al paludismo, uncinariasis, enfermedades pulmonares. Todas ellas repercuten sobre el crecimiento, mediante la acción de causas más o menos similares; es así como las enfermedades que acabamos de mencionar, actúan ya sea por falta de una buena oxigenación de los tejidos (hipooxia tisular), debido a la anemia secundaria, ya por falta de aereación, como es el caso en las afecciones fibrosas del pulmón.

b) *Afecciones renales*: Consideraremos aquí al infantilismo renal, también llamado nefroesclerosis o hiperparatiroidismo renal. Es una enfermedad muy rara; se la encuentra en la infancia bajo las manifestaciones de una nefritis crónica, acompañada de enanismo y alteraciones óseas similares al raquitismo; la causa reside en una nefritis esclerosa, comenzada en la vida fetal o en la primera infancia.

Una predisposición condicionada hereditariamente acarrearía en estos niños una tendencia hacia las enfermedades arteriales, produciéndose así la esclerosis renal y enanismo consecutivo. Otros piensan en nefritis postinfecciosas; pero tal hipótesis no parece aceptable, pues esta enfer-

medad tan común en nuestro medio jamás conduce a las lesiones de tal cronicidad, que den lugar al cuadro de infantilismo. Se ha sostenido también la posibilidad de infecciones ascendentes del tracto urinario, las que casi siempre irían asociadas con alteraciones congénitas.

El hecho de atacar esta enfermedad a niños muy pequeños, da más fuerza a esta hipótesis de anomalía congénita, como base fundamental del trastorno. Como quiera que la nefritis determina una relativa o absoluta incapacidad del riñón para eliminar los fosfatos endógenos, éstos deben ser alejados por vía del intestino, donde combinándose con el calcio, formarán fosfatos de calcio insolubles, dando como resultado final un verdadero estado de carencia mineral; de esta manera se explicarían las alteraciones óseas.

Síntomas de la enfermedad: poliuria, nicturia y hematuria. La presión sanguínea está elevada, lo mismo que el nitrógeno proteico; el edema, cuando existe, suele ser considerable; puede observarse pigmentación de la piel (lesión corticosurrenal). Como síntomas terminales, convulsiones y coma (edema cerebral o complicación vascular). Estos enfermos terminan generalmente por insuficiencia cardíaca, hecho que obliga a considerar el diagnóstico diferencial con las enfermedades congénitas del corazón, que también suelen dar lugar a alteraciones del crecimiento.

c) *Fibrosis quística del páncreas y enfermedad celíaca*: Consideremos a estas dos afecciones en forma conjunta, porque aun cuando su etiología sea diferente, los procesos de absorción se encuentran alterados en ambas, de manera similar. Así, la absorción selectiva de los hidratos de carbono está en las dos enfermedades netamente limitada, pero de manera especial en la enfermedad celíaca. Las sales de calcio juntamente con las grasas, forman compuestos insolubles, lo que hace que su absorción en el intestino resulte dificultada y pasen casi íntegramente a las materias fecales. La falta de absorción de las grasas impide a su vez, la utilización de las vitaminas liposolubles. A éstos deben agregarse las alteraciones del peristaltismo intestinal, factor que coadyuva en la falta de absorción, produciéndose como resultante de todo ello lo que los pediatras llaman hipoalimentación endógena.

Estos estados crónicos de carencia, entrañan la producción de una detención del crecimiento, y si se prolongan excesivamente, llegan a constituir cuadros clínicos de verdaderos enanismos.

d) *Distrofia "ex morbo"*: Aplicamos esta denominación a los enanismos que se observan con relativa frecuencia en los niños afectados con malformaciones congénitas, capaces de dar lugar a trastornos más o menos profundos del metabolismo general e intermedio. Entran aquí las graves malformaciones congénitas del corazón, así como las renales, cerebrales, pulmonares y las del aparato gastrointestinal y sus glándulas anexas. Estos casos exigen prolijo diagnóstico diferencial, el cual resulta

relativamente fácil de efectuar, si se hace una cuidadosa semiología y si se recurre, cuando ello es indispensable, a los métodos auxiliares de la clínica.

e) *Cirrosis hepática*: Cualquiera que sea la definición que se adopte para esta afección, debemos convenir de que en ella existen tres procesos fundamentales que le dan carácter: 1º alteración o degeneración de las células hepáticas; 2º hiperplasia compensadora de las células parenquimatosas y 3º nueva formación de tejido conjuntivo.

Así, Mallory dice: "Cirrosis es toda lesión destructiva, progresiva, de marcha crónica del hígado, combinada con una actividad reparadora y contracción por parte del tejido conectivo. La retracción del tejido conjuntivo puede llevar a la obstrucción de los conductos biliares, causando mayor o menor ictericia, y si interfiere la circulación sanguínea, da congestión portal y ascitis".

Rössle por su parte, destaca los tres elementos característicos de la cirrosis que hemos mencionado en el párrafo anterior.

No escapa a ningún médico la importancia preponderante que tiene el hígado en el metabolismo. En la cirrosis se encuentran fundamentalmente afectadas las funciones hepáticas por los procesos que ocurren en sus células parenquimatosas y, por otra parte, la marcada alteración de la arquitectura histológica, lleva lógicamente a perturbaciones fundamentales del metabolismo. Groseramente, del examen de la sangre de estos enfermos, se deducen hechos suficientes para apoyar lo anteriormente dicho: trombocitopenia, hipoprotrombinemia, hipoalbuminemia con alteración de la relación serina globulina, anemia de tipo pernicioso. Estas alteraciones explican los síntomas que, como el edema, el hidrotórax, la ascitis y las neuropatías periféricas, casi constantemente acompañan a la cirrosis en sus diversos períodos. Todas estas manifestaciones están condicionadas a los trastornos metabólicos e intermedios y generales, y si estos perduran por largos períodos de tiempo y ocurren en sujetos en plena época del desarrollo (infancia), pueden dar lugar a detención marcada del crecimiento.

II. TRASTORNOS ENDOCRINOS

No pretendemos efectuar un estudio acerca de la forma como actúan las hormonas en nuestra economía, ni tampoco ocuparnos de las correlaciones entre las mismas, pues no es ese el motivo de este trabajo. Sólo queremos destacar, para fines prácticos, las características más salientes que estas perturbaciones glandulares son capaces de producir en el soma y en la esfera psíquica, según la glándula o glándulas que entran en juego para la producción de un determinado tipo de trastorno del crecimiento. El conocimiento de las alteraciones morfológicas más o menos típicas para cada caso nos lleva a orientarnos sobre la glándula eventual-

mente perturbada, permitiéndonos así encuadrarlo dentro de la esfera endocrina o por el contrario excluirlo de la misma.

a) *Nanismo tiroideo*: Este tipo de enanismo, el más frecuente como factor etiológico en las alteraciones del crecimiento de causa endocrina, tiene las siguientes características clínicas: 1º retardo mental, el cual estará más o menos marcado según el grado de insuficiencia y la época de comienzo de la afección glandular; 2º retardo de la dentición; 3º marcha imposible o tardía; 4º atraso en el lenguaje, que es proporcionado al grado de retardo mental; 5º expresión peculiar de la fisonomía; 6º engrosamiento y sequedad del tegumento (mixedema); 7º lengua grande (macroglosia), escrotal y saliente; 8º cabello escaso, seco y quebradizo; 9º constipación con abdomen prominente, presentando frecuentemente hernia umbilical; 10º retardo en la aparición de los puntos de osificación y en la osificación de la epífisis, todo lo cual explica el enanismo, imputable a la falta de crecimiento de las extremidades (micromelia); 11º metabolismo basal bajo; 12º alto valor de las proteínas en la sangre; 13º tolerancia aumentada a la creatina; 14º hipoglucemia; 15º aumento del colesterol sanguíneo; 16º retención de agua; 17º disminución de la concentración de yodo en la sangre.

b) *Hipopituitarismo*: Este cuadro cuando es puro, se caracteriza por la armonía de las formas (diminuto proporcionado). El desarrollo mental es normal hasta la pubertad, pudiendo estancarse a partir de este momento. En este tipo de enanismo se desarrollan bien las funciones genitales, habiendo casos con descendencia normal y otros donde los hijos presentaban trastornos endocrinos.

Como datos complementarios podemos consignar: curva de la tolerancia al azúcar aplanada; glucemia en ayunas normal o baja; metabolismo basal bajo de -18 a -25 , aun cuando en raras ocasiones pueda aparecer normal.

En algunos casos, aunque no es la regla, este síndrome puede ir asociado con distrofia adiposogenital y diabetes insípida.

El diagnóstico, en general fácil, se hace por la anamnesis, el examen general y la radiología. Debe hacerse presente la necesidad en estos casos, del diagnóstico diferencial con los enanismos producidos por las enfermedades infecciosas crónicas y las perturbaciones nutritivas.

En ciertos casos, con el avance de la edad y otras veces muy precozmente, aparecen síntomas de caquexia o senilidad prematura (progeria o enfermedad de Hutchinson-Gilford).

Esta enfermedad se caracteriza por el enanismo, adelgazamiento extremo, pobre sistema piloso, piel seca con arrugas finas, especialmente en el rostro (facies gerodérmica), falta de piezas dentarias o mala implantación de las mismas y paladar ojival.

c) *Hipergonadismo*: Suelen presentarse casos de retardo del creci-

miento por hipergonadismo o precocidad sexual. Pueden ser producidos por alteraciones tumorales: corticosurrenales, de la epífisis o de los genitales. Este síndrome no data desde la época del nacimiento. Se caracteriza por precocidad sexual que en algunos casos puede ser extraordinaria. Estas lesiones tumorales producen abundantes y precoces secreciones glandulares y como quiera que las soldaduras de las epífisis están condicionadas por ellas, el cierre se hace muy precozmente, no importa cuál sea la glándula de las tres citadas donde asiente la tumoración.

El grado de enanismo está supeditado entonces a la mayor o menor precocidad con que estas manifestaciones hipergonadales hacen su aparición, y por consiguiente, a la mayor o menor precocidad en las soldaduras de las epífisis.

d) *Nanismos mixtos*: Es necesario distinguir el enanismo pituitario del infantilismo pituitario. Mientras que en el primero el enanismo es puramente hipofisario, en el infantilismo intervienen también en la producción del trastorno otros factores endocrinos, tales como las alteraciones tiroideas, que interfieren en el proceso de la osificación, a los que se agrega la insuficiencia gonadal, quizás alteraciones tímicas y adrenales y posiblemente las deficiencias nutritivas, todas las cuales combinándose forman los síndromes que algunos autores llaman enanismos mixtos o pluriglandulares o infantilismos.

La talla de estos enanos está condicionada al momento de la vida en que comenzó el trastorno glandular y al grado del mismo.

III. NANISMO PRIMORDIAL O GENESICO

De acuerdo con el concepto de von Hansemann este grupo de detenciones del crecimiento estaría constituido por el conjunto de casos en los que el peso y la talla son notablemente bajos desde el nacimiento. Son por consiguiente enanismos de carácter hereditario. Engelbach, en trabajo publicado en "Endocrinology", 18:387, 1934, encuadra sólo un caso de este tipo. Se caracteriza como hemos dicho, porque el enanismo se hace evidente desde el momento del nacimiento. Este dato constituye uno de los elementos más importantes para el diagnóstico diferencial con los enanismos hipofisarios, con los cuales podría confundirse.

Cabe destacar, que a pesar de hacerse el desarrollo del sujeto en forma continua, cosa que lo diferencia también del enanismo pituitario, no se lleva a cabo con la velocidad indispensable para adquirir la talla normal. El trastorno repercute en los puntos de osificación del esqueleto y en los órganos sexuales, pero no altera la inteligencia. Estos nanismos, iniciados ya en la vida intrauterina, persisten más allá del nacimiento.

IV. ENFERMEDADES OSEAS

Existen enfermedades óseas, algunas congénitas y otras adquiridas, que se caracterizan por presentar alteraciones susceptibles de producir ya sea fracturas espontáneas, ya angulaciones o curvaduras, todas ellas dando como resultado el que la talla del sujeto afectado quede de tal manera disminuía, que sea lícito encuadrarlo dentro de los enanismos. Entre estas afecciones podemos mencionar a la osteogénesis imperfecta, la espondilitis tuberculosa y al raquitismo grave de marcha crónica. Las enfermedades anotadas no producen en realidad, por sí mismas, detenciones en la progresión de la talla de los individuos, sino que la reducción de la estatura está condicionada a los factores mecánicos agregados.

Pero existe otro grupo de enfermedades de los huesos que directamente determinan acortamiento de la talla. En ellas la región atacada es el cartílago de conjunción, que como sabemos, es el promotor del crecimiento longitudinal.

En los nanismos del primer grupo, ayudarán al diagnóstico los antecedentes anamnésticos (hereditarios, alimenticios y ambientales), la clínica y los elementos auxiliares de la misma: exámenes radiológicos, químicos y biológicos.

En el segundo grupo se destacan netamente las condrodistrofias. Estas se pueden clasificar de la manera siguiente: 1º condrodistrofia clásica o acondroplasia; 2º osteocondrodistrofia o enfermedad de Morquio; 3º disóstosis múltiple o gargoylismo.

Las enfermedades de este grupo difieren por la distribución de las lesiones y por la época de aparición; pero tienen una base anatómopatológica común, a saber: que la maduración del cartílago de conjunción, no obstante efectuarse en forma normal desde el punto de vista histológico, se cumple en plazo anticipado, impidiendo el ulterior crecimiento.

En estas afecciones sólo quedan alterados los huesos de origen condral; pueden ser congénitas, heredofamiliares o esporádicas. En la acondroplasia y en las disóstosis múltiples la regla es lo esporádico; ello en cambio, es la excepción en la enfermedad de Morquio. Analizaremos a continuación en forma sucinta cada una de estas condrodistrofias.

a) *Acondroplasia*: En esta enfermedad están notablemente alterados los huesos largos y los del cráneo. Los primeros son cortos, con epífisis redondeadas y cartílago proliferante estriado; no se forman columnas regulares de cartílago, sino nidos irregulares. No está trastornada la calcificación. La preponderancia de la osificación perióstica en las epífisis da a los huesos la forma de una copa, pero se diferencia del raquitismo en que la línea epifisaria es más densa. En el cráneo las alteraciones son debidas a la fusión prematura del hueso tribasilar, produciéndose la escafocefalia, y al alterarse la circulación del líquido céfalorraquídeo, se produce, a veces, hidrocefalia moderada. Muchos son los que sobre-

viven a este síndrome; lo más notable en ellos es la cortedad relativa de los miembros, con el punto medio del cuerpo desplazado hasta cerca del ombligo. La piel suele colgar en pliegues en los muslos y como quiera que la tibia se altera más que el peroné, éste tiende a ser más largo. La motilidad articular está dificultada. Las manos son regordetas y los dedos casi iguales en longitud. Las coanas son estrechas, al cabeza es a veces braquicéfala y hay acentuada cifosis. La mayoría de las veces el diagnóstico resulta fácil, pues es posible hacerlo al primer golpe de vista.

b) *Osteocondrodistrofia o enfermedad de Morquio*: Se caracteriza por su iniciación más tardía y porque las alteraciones del cráneo son mínimas. La columna en cambio, se altera más profundamente que las extremidades. La enfermedad se descubre generalmente hacia el cuarto o quinto año de la vida. Su característica más destacada y que sirve para el diagnóstico diferencial con la acondroplasia, es la relativa cortedad del tronco, mientras que las extremidades también cortas, no lo son en tan alto grado. Esta mayor brevedad del tronco, se debe al aplanamiento de los cuerpos vertebrales, lo da también la cifosis, pero de tipo difuso produciéndose, como consecuencia el pecho de paloma. El abdomen es muy prominente y la cabeza aparentemente reposa sobre los hombros. La radiología establece el diagnóstico diferencial con la afección descrita como síndrome de Klippel-Feil o sinostosis congénita de las vértebras cervicales o cuello corto congénito.

Puede observarse en este cuadro la limitación de los movimientos de lateralidad del cuello, frecuente escoliosis cervical y dorsal superior, asimetría facial y elevación de los omóplatos (deformidad de Sprengel), además suele observarse polidactilia. Radiológicamente se advierte la soldadura de las vértebras cervicales, de tal manera que desde la segunda hasta la sexta constituyen una masa única. La inclinación es generalmente hacia la derecha. Clínicamente cabría la confusión con el tortícolis y con la espondilitis cervical tuberculosa.

La disminución de la talla en este síndrome se debe principalmente al acortamiento de la columna cervical o cérvicodorsal.

Las epífisis de los huesos largos están ensanchadas como en la acondroplasia, pero la limitación de los movimientos de la articulación de la cadera es más acentuada que en esta última, lo que da lugar a la posición de cuclillas.

Tanto en la acondroplasia como en la enfermedad de Morquio el psiquismo es normal, como también el desarrollo genésico para uno y otro sexo.

c) *Disostosis múltiples, lipocondrodistrofia, gargoylismo o síndrome de Hurler*: Es una afección rara, a veces familiar y morfológicamente parecida a las dos anteriores, pero sobre todo a la enfermedad de Morquio. La diferenciación con esta última se hace porque las extremidades

son relativamente más largas y por la existencia de otros signos muy característicos, a saber: la opacidad de la córnea, dedos de la mano en garra, retardo mental y en las niñas, insuficiente desarrollo genital. Además, suelen aparecer disminuídas la profundidad de las cavidades acetabulares y glenoideas acarreando como consecuencia la limitación de los movimientos de las articulaciones correspondientes. Otras características del síndrome son: al falta de expresión de la cara y las alteraciones mentales del tipo de la idiocia amaurótica juvenil (Speel Meyer-Vogt). Pueden estar agrandados el hígado y el bazo.

Esta enfermedad, descrita por primera vez por la Dra. Gertrudis Hurler, quien no trató de aclarar la patogenia, tiende hoy a ser incluída dentro de las tesaurismosis, por atesoramiento de un lípido, cuya naturaleza química aún permanece ignorada, el cual infiltra los diversos tejidos especialmente bazo, hígado y cerebro y que aún puede ponerse de manifiesto en los leucocitos sanguíneos bajo la forma de gránulos que se tiñen por la técnica de Giemsa-Wright. El hecho de que este síndrome pueda ser incluído como decimos, dentro de las enfermedades tesaurismóticas, no nos autoriza a imputar las alteraciones óseas que forman parte del mismo, al acúmulo del mencionado lípido en el tejido óseo. Ello se deduce de los pocos casos autopsiados, los que han demostrado que el sistema óseo queda respetado por este depósito de sustancia lípida aún indeterminada químicamente.

La causa de las perturbaciones en el desarrollo esquelético residiría en el trastorno de los genes pertenecientes al sistema esquelético, cosa sostenida por la que primero describió el cuadro, Dra. Hurler, como también por Wanver y Ullrich.

De la lectura bibliográfica a nuestro alcance creemos que, desde el punto de vista de la patogenia, habría que considerar a esta enfermedad bajo dos aspectos: uno como enfermedad tesaurismótica, en apoyo de lo cual están las autopsias últimamente efectuadas, en las que se ha comprobado la infiltración lípida de numerosos órganos, como el hígado, el bazo, los ganglios linfáticos y algunas glándulas endocrinas, pero que destacan netamente la ausencia de estas infiltraciones en el sistema esquelético; y otro, que tiene en cuenta las alteraciones óseas, que son las determinantes del nanismo, y que permiten encuadrar a la afección entre las enfermedades típicamente genéticas.

HISTORIA CLINICA DE NUESTRO CASO

María Ester L., 12 años. Noviembre de 1947. Historia clínica N° 42.565. Clínica Pediátrica de la Facultad de Medicina de Córdoba.

Antecedentes hereditarios: El abuelo paterno murió a los 70 años de apoplejía; la abuela paterna falleció de síncope cardíaco a los 67 años; el abuelo materno muere a los 60 años de una afección cardíaca no especificada y la abuela materna a los 58 años, también al parecer por enfermedad

del corazón. Todos ellos fueron de estatura normal no presentando alteraciones físicas que llamaran la atención. No hay consanguinidad.

El padre vive, es sano, fuma y bebe regularmente. La madre igualmente vive y es sana; ha tenido cinco hijos, dos varones y tres mujeres, todos los cuales son sanos a excepción de nuestra enferma. Ambos progenitores son de buena constitución: el padre tiene 1.71 m de talla y la madre 1.60 m. Las hermanas y hermanos son sanos, de buena constitución, todas de mayor estatura que la madre.

Los colaterales, tanto desde el punto de vista de la salud general como de la constitución, carecen de importancia.

Antecedentes personales: Nacida a los ocho meses de embarazo y parto normales. Fué alimentada a leche de ama hasta los tres meses y luego con leche de vaca, no pudiéndose conocer proporciones ni horario por haber olvidado la madre estos detalles.

Teniendo la niña tres meses de edad advierten en ella una deformidad en la columna vertebral (cifosis). La dentición se inicia a los cinco meses. La palabra y deambulacion, recién a los tres años. Es por esta época cuando la niña recién reconoce a sus padres y manifiesta algún interés por los juegos infantiles. Desde muy pequeña se advirtió en ella pronunciada sordera y a la edad de diez años comenzaron a supurar los oídos, siendo la secreción abundante y nauseabunda. Teniendo la niña 9 años experimenta una hemorragia genital semejante a una menstruación, pero este episodio no se repite. Padeció de bronquitis y diarrea pero no con inusitada frecuencia.

Estado actual: Niña en decúbito indiferente activo. Su talla está muy por debajo de lo normal (Fig. 1). La piel es parda, gruesa, sin el aspecto clásico del mixedema, suave, de humedad normal. En la región dorsal hay abundante vello, el cual, sin embargo, ha ido disminuyendo durante la permanencia en el Servicio. Hay dos manchas hipercrómicas en la región ántero-interna del muslo derecho; además uno que otro nevo pigmentado en la cara (Fig. 2). Llama la atención la anormal distribución del panículo adiposo, abundante en la cara, confiriendo a ésta el aspecto menopáusico, y en el abdomen; menos abundante en cambio, en los miembros, siendo precisamente en éstos donde la piel aparece más engrosada. El desarrollo de la musculatura es muy inferior al que podía esperarse por la amplitud del tórax. El sistema ganglionar es normal.

Esqueleto: No obstante que la descripción del mismo se irá haciendo a medida que avancemos en el examen de los diferentes segmentos del cuerpo, queremos hacer resaltar aquí, el tamaño de la cabeza y especialmente la cara y las proporciones relativamente reducidas del resto del cuerpo. El tórax y la cadera de tipo atlético, contrastan con las extremidades delgadas, siendo todavía más acentuada esta desarmonía por el abdomen grande y prominente.

Cabeza: Nada de particular a la palpación. La mensuración arroja los siguientes resultados: Circunferencia occípitofrontal, 50,5 cm; suboccípitofrontal, 49,5 cm. Diámetro occípitofrontal, 16,5 cm; biparietal, 13,75 cm; bitemporal, 12 cm. Escama del temporal prominente y ligera exóstosis de las bolsas frontales. El cabello es suave y abundante, de grasitud normal.

Cara: Facies adenoidea, presentando los siguientes caracteres: frente estrecha, nariz recta y aplanada en la base, párpados caídos, surco palpabral inferior muy acentuado, mejillas abultadas y flácidas, marcado surco submentoniano con papada prominente. La fisonomía es inexpresiva, de tristeza y abandono (ver Fig. 2).

Ojos: Las pupilas son iguales, reaccionan bien a la luz y a la acomodación; la motilidad extrínseca es normal; escleróticas azuladas; expresión de la mirada vaga. Al examen del oculista (Dr. Yadarola) “numerosos cuerpos flotantes muy finos en el ojo derecho; escasos y más gruesos en el lado izquierdo”. Agudeza visual normal; hipertelorismo.

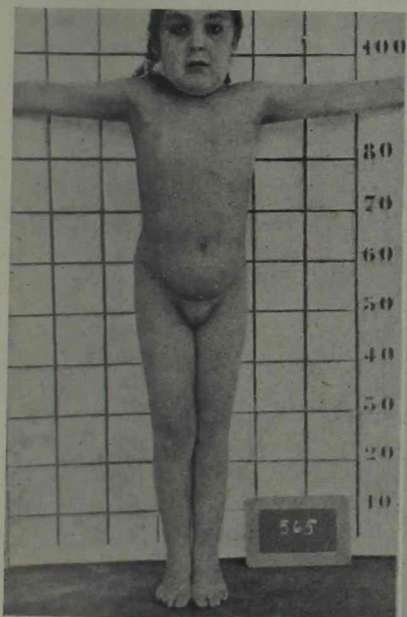


Figura 1



Figura 3



Figura 2



Figura 4

Oídos: Pabellón algo separado, con esbozo de tubérculo de Darwin en el hélix; sordera muy pronunciada y progresiva.

Nariz: Con secreción abundante y nauseabunda, permanentemente obs-

truída, lo que la obliga a mantener la boca abierta. Presenta vegetaciones perceptibles al tacto.

Boca: Grande, con expresión de tristeza. Gingivitis hemorrágica. Maxilar superior: paladar ojival, con diámetro transverso reducido; piezas dentarias totalmente erupcionadas y deficientemente calcificadas; ausencia de incisivos laterales. Maxilar inferior: arcada dentaria completa; presencia de los cuatro molares de los doce años; erupción adelantada; no hay caries; el aparato dentario corresponde a una persona de 15 a 17 años.

Cuello: Extremadamente corto, simulando la ausencia parcial de columna cervical o (la soldadura de las vértebras); la cabeza aparentemente descansa sobre los hombros. Fosa supraclavicular poco deprimida. No se palpan ganglios ni se observan latidos (ver Fig. 1).

Tórax: Grande, con gran diámetro anteroposterior, de aspecto atlético; prominente hacia adelante con ángulo xifoideo obtuso; no hay rosario costal.

Columna vertebral: Cifosis bien marcada en la región dorsal superior y pronunciada lumbar, ambas irreductibles (Fig. 3).



Radiografía 1

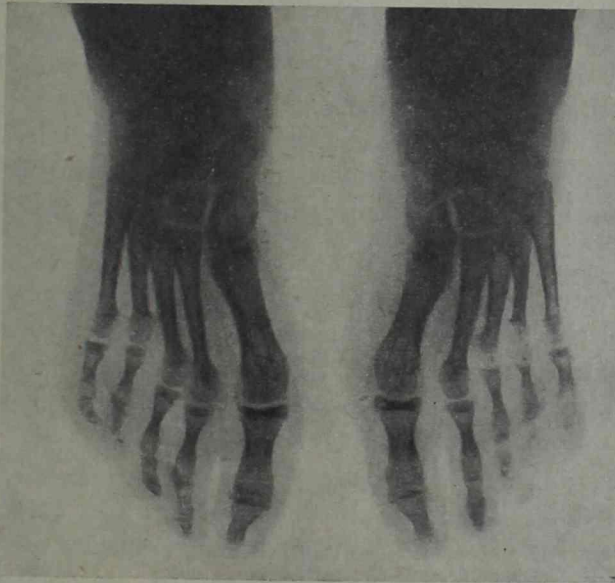
Aparato circulatorio: Área cardíaca normal; tonos bien timbrados; pulso rítmico, frecuencia de 80 latidos por minuto. En el electrocardiograma las ondas Q en derivación primera, segunda y precordiales presentan las características que son propias de la época de la lactancia. Tensión: Max. 100 mm de Hg. Mn., 60 mm de Hg.

Aparato respiratorio: Nada de particular.

Abdomen: Grande y batraciforme en la posición de decúbito dorsal; marcadamente prominente y con tendencia a hacerse péndulo, cuando la niña está de pie (ver Fig. 1). Paredes gruesas pero atónicas, que facilitan la palpación; ligero timpanismo. El borde superior del hígado a la altura del quinto espacio intercostal derecho, sobre la línea mamilar; no se palpa el borde inferior; tampoco se palpa el bazo.

Miembros: Llama la atención el contraste de su delgadez con la amplitud del tronco y del abdomen. Proporcionalmente a la talla, sin embargo, aquéllos no resultan cortos (ver Fig. 1) (ver medidas antropomé-

tricas) Miembros superiores: ligero codo valgus; la punta de los dedos llega por debajo de la mitad del muslo; la mano es regordeta con los dedos algo cortos y muy afinados en la última falange (constricción brusca), la cual aparece flexionada; las uñas son pequeñas y poco potentes. El aspecto general de la mano es en garra, pues a la flexión de la última falange se suma el escaso desarrollo de las eminencias tenar e hipotenar; articulaciones libres, a excepción de la que separa la segunda y tercera falange, que tiene limitado el movimiento de extensión. Cadera (ver Fig. 3 y Rad. 1). Nalgas poco desarrolladas en sus masas musculares; pelvis estrecha de tipo masculino. Miembros inferiores: tipo cilindroideo, con ligero genu valgus; pie plano, valgo pronado, especialmente el izquierdo; anisodactilia bilateral, el cuarto dedo es más corto que el quinto e insertado en plano posterior respecto a los restantes; articulaciones libres; ligera cianosis distal en ambas extremidades (Fig. 4 y Rad. 2).



Radiografía 2

Aparato genital: Ausencia completa de caracteres sexuales secundarios.

Sistema nervioso: Reflejos tendinosos y perióísticos muy vivos, lo mismo que los cutáneos abdominales; reflejo cutáneo plantar de Babinski positivo, así como sus homólogos. Motilidad normal, si bien poco activa; taxia y praxia aparentemente disminuida (poca decisión en sus actos); dentro de lo que puede obtenerse del desarrollo psíquico de la niña, la sensibilidad parece normal.

Psiquismo: Retardo pronunciado de todas las facultades intelectuales; mentalidad correspondiendo a la de una niña de tres años. Es inexpresiva, apática, fácilmente gobernable, de carácter plácido, buena. Afectividad difícil de valorizar.

DISCUSION

Este cuadro evidente de enanismo puede despertar dudas a causa de su rareza clínica; pero quien haya visto una vez un caso de este tipo,

difícilmente dejará de dar con el diagnóstico preciso, casi a un primer golpe de vista.

A continuación haremos un rápido análisis de las enfermedades que, aunque más no sea en forma superficial, podrían asemejarse a la que presenta nuestra niña.

Mixedema.—Consideraremos en primer lugar el nanismo hipotiroideo o mixedema. El atraso mental, la marcha tardía, la palabra igualmente retardada, el abdomen prominente, el atraso en la aparición de los puntos de osificación, la leve cianosis y enfriamiento de las extremidades distales, podrían obligar a pensar en un hipotiroidismo. Pero existen características del mismo como el retardo mental, que no es del tipo mixedematoso, el metabolismo basal ligeramente aumentado, la falta de micromelia, la glucemia y colesterolemia normales, la falta de constipación, la grastud normal del cabello, el carácter bondadoso y sumiso, la ausencia de macroglosis de tipo escrotal así como de piel típicamente mixedematosa y, finalmente, la fundamental divergencia en lo que respecta a proporciones de los diferentes segmentos del cuerpo, con el cuadro del mixedema, hacen desechar totalmente esta última enfermedad.

Raquitismo.—Algunos de los rasgos que se destacan en nuestra enferma podrían, considerados rápidamente, hacer pensar en raquitismo. Tales la frente algo prominente, la depresión de la raíz de la nariz, el abdomen globuloso, en ángulo cifocostal ensanchado y la separación de los espacios intercostales.

En nuestro medio, sin embargo, un raquitismo tan tardío como tendría que ser éste, difícilmente se encuentra. Por otra parte, nuestra enferma no presenta las secuelas en los huesos craneales que suelen tener los antiguos raquíticos, ni el ensanchamiento de las epífisis ni tampoco rosario costal.

Tampoco el examen químico de la sangre habla a favor de enfermedad raquítica: el calcio, el fósforo, las fosfatasas y el equilibrio ácido-base están en los límites normales.

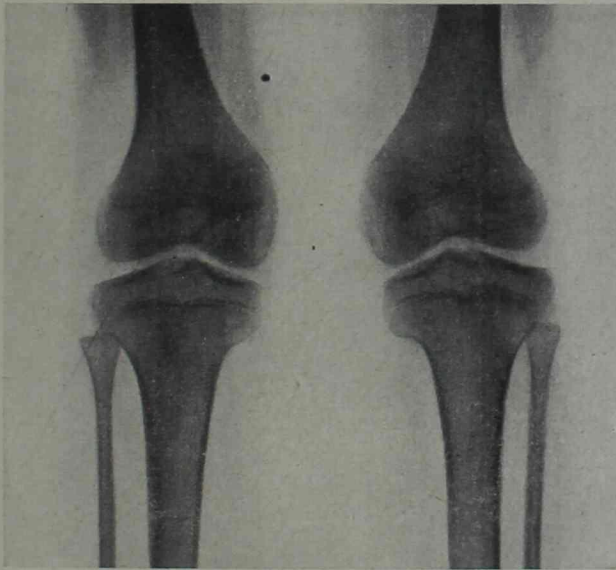
Lo mismo puede decirse de la radiología, la cual no acusa en nuestra enferma las típicas alteraciones de las epífisis que son propias del raquitismo, como la deformación en cúpula, el deflecado en forma de peine y los picos de loro, así como tampoco las líneas transversales propias de los enfermos recién curados de sus alteraciones raquíticas. Nuestro caso, por otra parte, presenta la línea epifisaria más densa (Rad. 3).

Disostosis degenerativas.—Nos queda todavía por considerar una serie de alteraciones del esqueleto designadas con el nombre de disostosis degenerativas, las cuales serán objeto de un breve comentario de

aquellas que pueden prestarse a confusión diagnóstica con la afección que presenta nuestra enferma.

Estas disostosis degenerativas tienen carácter familiar y son, indudablemente de naturaleza idiopática. Cabe destacar al respecto que el genotipo proporciona un complejo biológico que regula la osificación, especialmente la de aquellos huesos producidos a expensas del tejido conjuntivo. Todo trastorno que afecte este complejo biológico, dará como consecuencia una alteración en los procesos de osificación de la región esquelética correspondiente.

Dentro de estos tipos de disostosis debemos distinguir: a) forma hipoplásica y b) formas hiperplásicas.

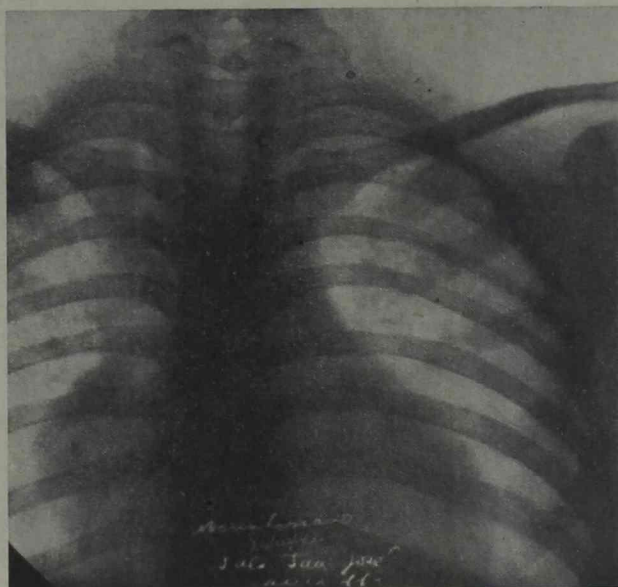


Radiografía 3

Como forma hipoplásica consideraremos a la disostosis cleidocraneal hereditaria, comúnmente llamada de Marie y Sainton, no obstante que la bibliografía alemana reclama la prioridad para Schenthauer, pues este autor, mucho antes de aquellos mostró preparaciones de sujetos afectos de esta enfermedad. Hultkrantz, a comienzos del siglo, fué quien reunió el mayor número de casos. Las características más destacadas del cuadro son: baja estatura, alteraciones de las suturas craneales con persistencia de las fontanelas, osificación imperfecta de los huesos del cráneo, trastornos de la dentición (retraso, implantación defectuosa, alteraciones del esmalte), deformaciones de las clavículas, que van desde la existencia de sólo esbozos de algunos segmentos, hasta la ausencia total, escápulas pequeñas. Como podemos ver, las alteraciones están localizadas en los huesos de origen conjuntivo. Como consecuencia de las anomalías clavi-

culares, al cruzar los brazos, los hombros pueden contactar en la línea media. De la descripción de los casos de Hultkrantz, se desprende que esta afección tiene carácter netamente hereditario y familiar.

El caso que aquí presentamos y que nosotros catalogamos entre las disostosis hiperplásicas, difiere de la disostosis cleidocraneal hereditaria, por la ausencia de anomalías claviculares y acromiales de tipo hipoplásico, siendo las que presenta a este nivel más bien de carácter hiperplásico, con fuerte incurvación clavicular (Rad. 4). Por otra parte, las características contracturas digitales, las alteraciones oculares, las del aparato de la audición, la cifosis y lordosis, las alteraciones psíquicas —traducidas por idiocia y docilidad de carácter— la falta de esponta-



Radiografía 4

neidad y rapidez en los movimientos y finalmente, la ausencia del carácter familiar, son suficientes signos para permitir eliminar en nuestra enferma el diagnóstico de enfermedad de Marie-Sainton-Schenhauer.

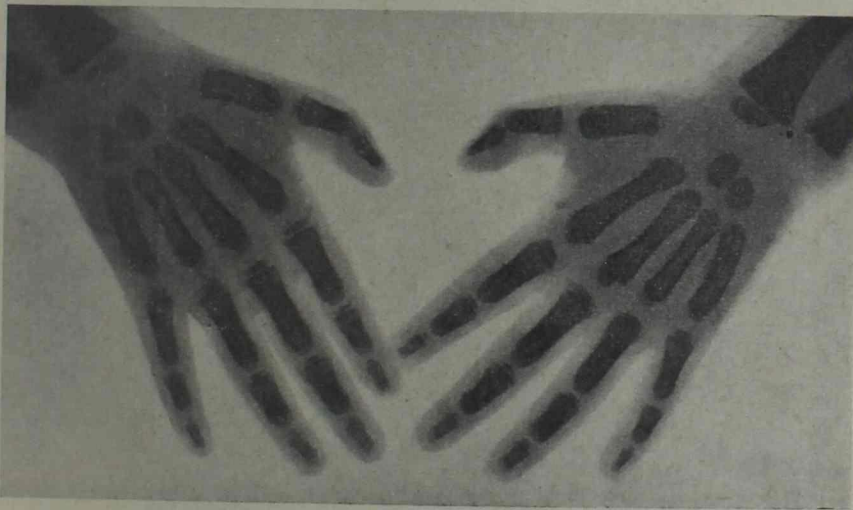
Dentro de las disostosis hiperplásicas debemos recordar a la enfermedad de Dzierzynsky, afección congénita y familiar, cuyas principales características son: excesivo desarrollo de las clavículas y del cráneo, oxi o acrocefalia, nariz prominente, tórax infundibuliforme y talla normal. Este último carácter bastaría para eliminar en nuestro caso esta posibilidad diagnóstica.

La enfermedad de Cruzón o disostosis craneofacial hereditaria, se caracteriza por las hiperostosis frontales acentuadas, las alteraciones de la motilidad extrínseca del ojo, la exoftalmía, la nariz aguileña, y el

prognatismo del maxilar inferior. La falta de enanismo y de idiocia, así como también de alteraciones visuales y auditivas y la inexistencia de opacidad corneal o de cuerpos flotantes en el humor vítreo, permiten también excluirla.

La enfermedad de Klippel-Felstein, caracterizada por hipertrofia de la bóveda craneal y por un grado marcado de progeria, podría por otros signos clínicos semejantes a los de nuestra enferma prestarse a confusión. Pero los dos síntomas destacados, hipertrofia craneal y progeria, permiten el diagnóstico diferencial.

Ante este caso de enanismo evidente de origen congénito, que no es de naturaleza endocrina, que tampoco obedece a trastornos metabólicos generales, y que presenta alteraciones psíquicas (idiocia) muy espe-

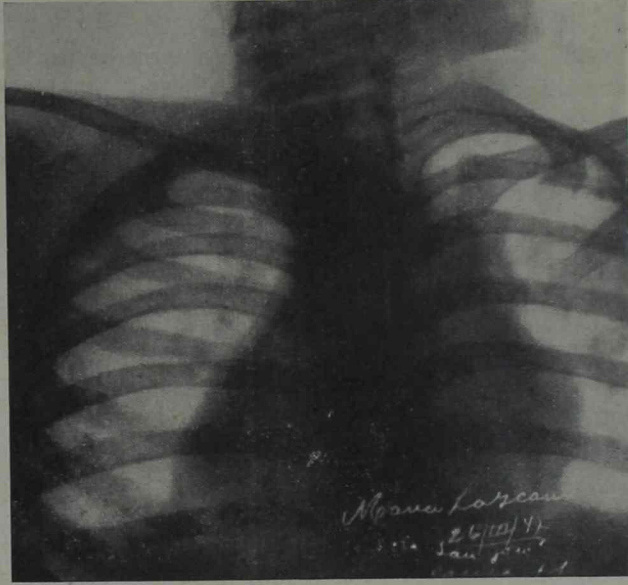


Radiografía 5

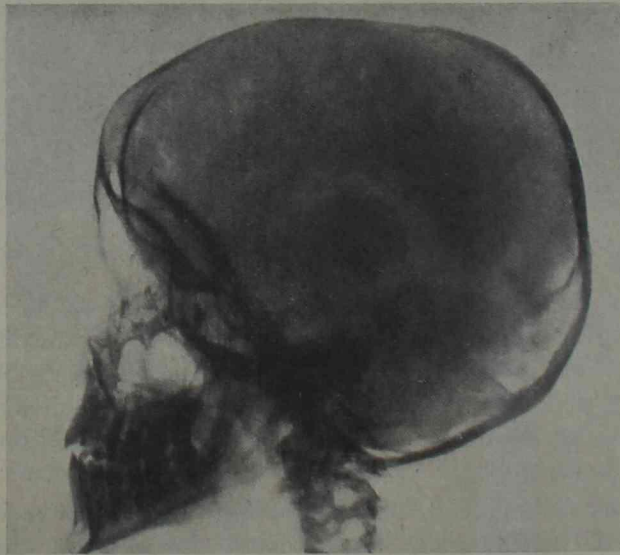
ciales, trastornos de la visión, alteraciones del oído y de la nariz y anomalías óseas diferentes de las que presentan las condrodistrofias clásicas, pero que pueden ser encuadradas dentro de las disostosis degenerativas hiperplásicas, podemos llegar a la conclusión de que estamos en presencia del *síndrome de Hurler*, también llamado *Lipochondrodistrofia* o *gargoylismo*.

Esta rara enfermedad, menos frecuente aún en el sexo femenino, es en realidad, algo más que una disostosis degenerativa. En ella existe también, como ya lo hemos expresado anteriormente, un trastorno metabólico de los lípidos que hace que la afección deba ser encuadrada también dentro de las *tesaurismosis*. Y si bien es cierto que el proceso tesaurismótico alcanza a la mayoría de los órganos (bazo, hígado, sistema nervioso, sistema linfático), el enanismo existente no se debe a la interfe-

rencia en el cartílago de crecimiento por este atesoramiento de lípidos, porque se sabe que precisamente allí, tal trastorno no se produce.



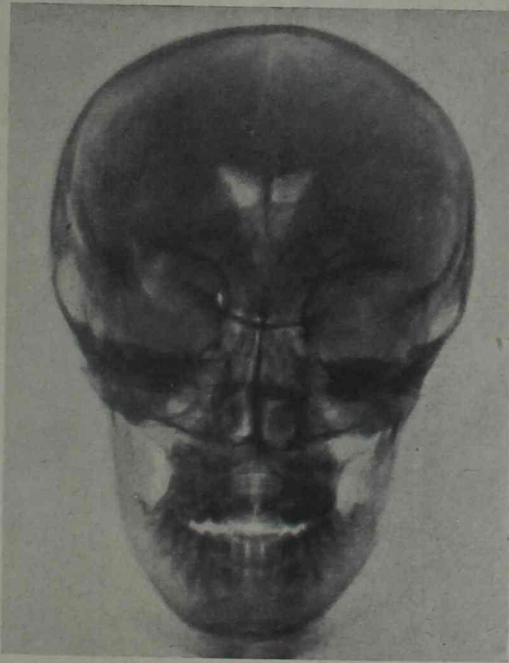
Radiografía 6.



Radiografía 7

Las pocas autopsias y estudios histopatológicos existentes, permiten explicar muchos de los síntomas que presentan estos enfermos. En los

estudios histopatológicos se han comprobado depósitos de una substancia extraña que por sus aptitudes tintoriales se asemeja a las grasas. Aparte de ello, células ganglionares con substancia de Nissl ausente o degenerada. La mencionada substancia similar a la grasa ha sido encontrada infiltrando los ganglios linfáticos, el mio y endocardio, los túbulos renales y algunas glándulas endocrinas, como la pituitaria, las paratiroides y las adrenales. Se asemeja la infiltración lípica a la del síndrome de Nieman-Pick, pero difiere por las células de aspecto espumoso que en el síndrome de Hurler no aparecen.



Radiografía 8

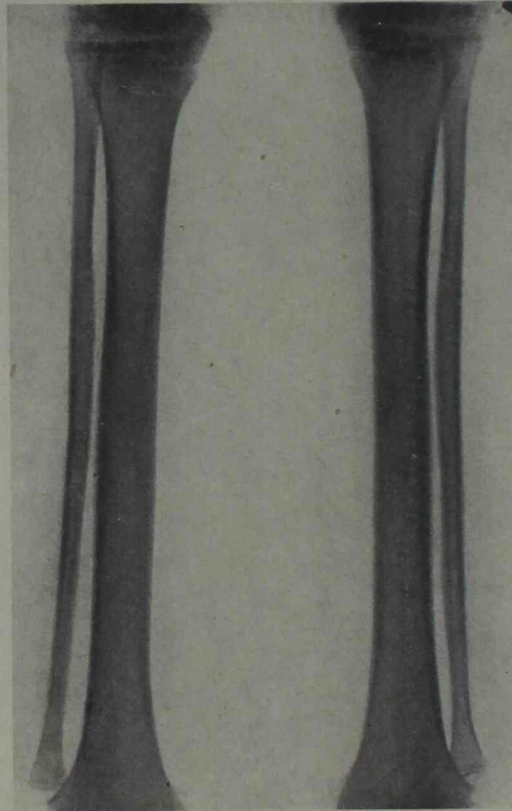
El agrandamiento del bazo e hígado, no siempre se debe a la infiltración, ya que en parte pueden ser aparentes y explicables por el descenso de las vísceras a causa del poco espacio de que disponen, como consecuencia del acortamiento de la columna. De esta manera se explica también el abombamiento del abdomen.

Los cortes histológicos de los huesos demuestran evidencias del lento e irregular crecimiento del cartílago, lo cual explica que esté trastornado el crecimiento; estas alteraciones aclaran también las anomalías radiológicas de los extremos de los huesos largos, que aparecen irregulares (Rad. 9), y el retardo en la aparición de los centros de osificación (Rad. 5).

La cifosis se debe al efecto mecánico sobre los cuerpos vertebrales que han perdido su normal capacidad de crecimiento. La zona de máximo

ataque es la de la duodécima vértebra dorsal y la primera y segunda lumbares. La cifosis acarrea el acortamiento de la columna, dando el síndrome de cuello y tórax aparentemente cortos (Rad. 4 y Fig. 1).

El inapropiado crecimiento de los huesos de la base craneana, que derivan de cartílagos, explican las deformaciones de la cabeza. Lo mismo puede decirse del agrandamiento de la silla turca, que no siempre va acompañada de agrandamiento de la hipófisis. La hidrocefalia podría



Radiografía 9

explicar también tal anormal crecimiento craneano, como ocurrió en nuestro caso, aún cuando se trataba de una hidrocefalia de grado moderado. (Rad. 7 y 8).

Las alteraciones de las glándulas endocrinas no son en esta enfermedad hallazgos constantes ni mucho menos. El hipogenitalismo sólo se encuentra en el sexo femenino. En la bibliografía consultada, no hemos encontrado referencias a estudios histopatológicos en los órganos sexuales femeninos en estos enfermos.

Resumen de los estudios efectuados a nuestra enferma, con los elementos auxiliares a la clínica

Reacciones de Wassermann y Kahn: Negativas ambas en varias oportunidades.

Reacciones de Mantoux: Negativas hasta la concentración del 1/10.

Curva de glucemia: Normal en cuatro oportunidades, previa ingestión de un gramo de glucosa por kilogramo de peso.

Examen citológico de sangre: Contage de glóbulos, hemoglobina y fórmula leucocitaria, normales.

Examen químico de sangre: Calcio, 0,0115 g por 100 cm³ de suero. Fósforo inorgánico, 0,0040 g por 100 cm³ de suero. Fosfatasas, 4,4 unidades Bodansky. Cl. Na. globular, 0,305 g por 100 cm³ de suero. Cl. Na. plasmático, 0,510 g por 100 cm³ de suero. Relación Cl. Na glob./Cl. Na. plasm. = 0,60. Proteínas totales, 8,25 g por 100 cm³ de suero. Serinas, 4,305, g por 100 cm³ de suero. Globulinas, 3,945 g por 100 cm³ de suero. Relación serina/globulina = 1,1. R. alcalina, 56,6 por 100 cm³ de plasma. Colesterol, 0,141 g por 100 cm³ de plasma.

Examen de orina: Normal.

Metabolismo basal: Más 28 % (23-VIII-46); y más 20,2 % (14-IV-47).

Punción lumbar: Se extraen 45 cm³ de líquido claro, cristal de roca. Normal al examen químico. Con tensión de 52 cm agua (Claude) con signo de Queenkestead positivo en ambos lados.

Examen del oftalmólogo, del otólogo y electrocardiograma, fueron detallados anteriormente en el estudio clínico.

Medidas antropométricas: Talla: 1,12 cm. Peso, 20 kilogramos. Envergadura: 1,21 cm. Vértex pubis: 56 cm. Pubis suelo: 56 cm. Umbílico púbica: 11 cm. Xifo umbilical: 12 cm. Altura del esternón: 12 cm. Longitud m. superior: 49 cm. Longitud m. inferior: 59 cm. Circunf. torác. superior: 62 cm. Circunf. torác. media: 65,5 cm. Circunf. torác. inferior: 61,5 cm. Circunf. abd. (ombiligo): 49 cm.

Cráneo: Circunf. occip. frontal: 50,5 cm. Circunf. subocip. frontal: 49,5 cm.

Distancia glabella: Vértex: 11 cm. Distancia nasomentoniana: 12 cm. Circunferencia del cuello: 27 cm.

BIBLIOGRAFIA

- Brailsford, J. F.—An unusual osseous dystrophy. "Arch. of Dis. in Child.", 1943; vol. XVIII, p. 98.
- Binswanger, E. y Ullrich, O.—Ueber die "Dysostosis multiplex" (Typus Hurler) und ihre Beziehungen sur andersen Konstituitionsanomalien. "Zeits. f. Kinderh.", 1933; t. LIV, p. 699.
- Ellis, R. W. B.—Gargoylism (Chondro-osteo-dystrophya). Corneal opacities, hepatosplenomegaly and mental deficiency. "Am. J. Dis. of Child.", 1937; vol. LIV, p. 601.
- Ellis, R. W. B.—Gargoylism. "Brit. J. Children's Dis.", july-september 1942, p. 87.
- Engel, D.—Etiology of multiple deformaties. "Am. J. Dis. of Child.", 1940; vol. LX, p. 562.
- Expósito, L. y De Fera, A.—Lipocondrodistrofia. "Bol. de la Soc. Cubana de Ped.", 1943; p. 1113.
- Helmholz, H. F. and Harrington, E. R.—Syndrome characterized by Congenital Clouding of the Cornea and by other anomalies. "Am. J. Dis. of Child.", 1931; vol. XLI, p. 793.
- Henderson, J. L.—Gargoylism. A Review of the Principal Features with a Report of five cases. "Am. J. Dis. of Child.", 1942; vol. LXIII, p. 399.

- Hurler, Getrud.*—Ueber einen Tip multipler Abartungen, vorwiegend am Skelettsistem. "Zeits. f. Kinderh.", 1919; t. XXIV, p. 220.
- Husler, J.*—Degeneraciones múltiples. Ed. Pfaundler y Schlossmann, t. I, p. 726.
- Kressler, R. J. and Aegerter, E. E.*—Hurler's Syndrome (gargoylism). "J. of Ped.", 1938; vol. XII, p. 579.
- Lahey, M. E.; Lomas, R. D. and Worth, T. C.*—Lipocondrodystrophy (Gargoylism). "J. of Pediat.", 1947; vol. XXXI, p. 220.
- Pfaundler.*—Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de los niños. 1947, 4^a edic, p. 336.
- Reilly, W. A.*—The granules in the Leukocytes in Gargoylism. "Am. J. Dis. of Child.", 1941; vol. LXII, p. 489.
- Ross, J. and Brown, A.*—Gargoylism. Report of four cases. "Am. J. Dis. of Child.", 1942; vol. LXIV, p. 154.
- Sear, H. R. and Maddox, J. K.*—A case of Hurler's Disease (Lipocondrodystrophy). "Am. J. Dis. of Child.", 1946; vol. LXXII, p. 439.
- Slop, G. and Deville.*—Gargoylism. "Brit. J. of Children's Dis.", july-september 1942; p. 108.
- Talbot, N. B.; Sobel, E. H.; Burke; Lindemann and Kaufman.*—Dwarfism in healthy Children: its possible relations to emotional, nutritional and endocrine disturbances. "New England J. of Med.", 1947; vol. CCXXXVI, p. 783.
- Tombleson, J. B. L.*—Gargoylism (Chondroosteodystrophy). "Am. J. Dis. of Child.", 1938; vol. LV, p. 1101.
- Ullrich, O.*—Nachtrag zur Arbeit Ueber die Dysostosis multiplex (Typus Hurler). usw. "Zeist. f. Kinderh.", 1933; t. LV, p. 470.
- Washington, J. A.*—Lipocondrodystrophy-in Brennemann J. (Ed.). Practice of Pediatrics, vol. IV, cap. 30.

SINDROMES BANTIANOS

POR LOS

DRES. DARIO L. DIEHL y JORGE A. BEATTI

Desde el año 1883 en que Banti formulara la descripción de la clásica enfermedad que lleva su nombre, caracterizada por su curso crónico, con sus tres períodos consecutivos de: anemia, urobilinuria con ligera ictericia y de cirrosis con ascitis, que atribuyera a la acción sobre el bazo, hígado y sistema portal de una noxa tóxica o infecciosa, han sido numerosas las hipótesis vertidas sobre la misma y es así como Kemplerer¹, Eppinger² y otros autores, niegan al cuadro descrito por Banti, su entidad nosológica. Han contribuído a ello, las diversas teorías patogénicas del síndrome debidas, sobre todo, a un desconocimiento de la verdadera estructura del folículo esplénico, que no hacían posible una correcta interpretación sobre la fibroadenia descrita por Banti, como patognomónica de esta enfermedad. Hasta hace poco, tres teorías principales fueron sustentadas a este respecto: a) La arteriola terminal y el seno venoso estarían separados entre sí por la pulpa esplénica sin constituir un sistema vascular cerrado. b) La arteriola y el seno se continuarían en sistema vascular cerrado. Knisely³, por transiluminación experimental en bazos vivientes, sostuvo esta hipótesis que llamó de la repleción, concentración y evacuación del seno venoso. c) La teoría mixta que sostenía la concomitancia de los dos factores anteriores.

Las experiencias realizadas por los miembros de la *Spleen Clinic del Columbia Presbyterian Medical Center* y publicadas por tres de sus miembros: Mackenzie, Whipple y Wintersteiner⁴, en "American Journal of Anatomy", 68, N° 3/397/454/1941, han permitido aclarar este punto, pues al repetir las investigaciones de Knisely², con transiluminación de bazos vivientes, han formulado el siguiente esquema anatómico (Fig. 1): La terminación arterial se comunica por medio de la ampolla de Thoma o arterocapilar, directamente con la pulpa esplénica, formada por células fijas, móviles y fibras de reticulina separadas entre sí por conductos reales o virtuales, según la dilatación o contracción del bazo, cuyos diámetros en reposo tienen 6 micrones. Esta pulpa, a su vez, por los estomas de los senos venosos, se comunica con estas cavidades, las cuales, a su vez, se vierten en las arteriolas iniciales del sistema porta.

* Comunicación presentada en la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 23 de agosto de 1949.

La oclusión portal crónica, determina hipertensión de la esplénica, que origina a su vez una dilatación de los senos venosos y de los estomas correspondientes, con la compresión consiguiente de la masa pulpar y por ende, se dificulta el pasaje de la sangre de los capilares arteriales a la pulpa, determinando la ruptura de los mismos, con hemorragias en la periferia de los folículos, que luego se organizan en zonas nodulares de esclerosis (determinando con ello, la típica fibroadenia de Banti) y si a ello se agrega la degeneración y organización cicatrizal de la pulpa comprimida, nos hallamos frente a un bazo fibroso.

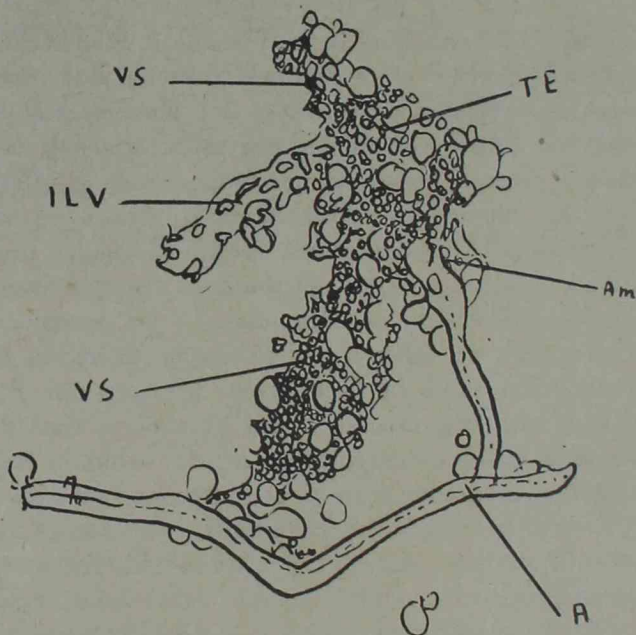


Figura 1.—Copiado de A. D. Whipple

Estas nuevas investigaciones de Mackenzie y colaboradores, vienen a confirmar que la enfermedad de Banti, no puede ser considerada como entidad nosológica, sino como actualmente se la designa, constituyendo el "síndrome de Banti", que engloba en sí, una serie de cuadros caracterizados por anemia variable, con o sin esplenomegalia, con o sin hemorragias gastrointestinales, con o sin cirrosis hepática y en estrecha relación con la hipertensión del sistema portal. En cuanto a la clásica fibroadenia considerada como exclusiva de la enfermedad de Banti, que durante años permitiera confirmar el diagnóstico histopatológico que para algunos autores era síntoma suficiente para rotular al enfermo de *bantiano*, vemos que puede ser producida experimentalmente por la simple elevación de la presión portal. Recordemos que la presión portal, medida al nivel de la esplénica, es normalmente de 60 a 100 mm de agua y de 8 a 13 mm de mercurio.

Si tenemos presente la comparación de la porta con un árbol, formulada por Testut⁵, en el que las ramas serían la esplénica, la mesentérica superior y la inferior y sus raíces, la red de sinusoides del hígado, comprenderemos como la sintomatología cambiará según el nivel en que asiente la obstrucción portal. Es por ello que la escuela americana, siguiendo a Wipple¹¹, divide a la oclusión portal en: debida a bloqueo intrahepático o a bloqueo extrahepático. A las primeras corresponden las cirrosis primitivas del hígado, de origen venoso que se acompañan luego de hipertensión portal.

Mc Indoe⁶ comprobó que la hipertensión portal guarda relación con el grado de cirrosis intrahepática y la proporción de los vasos colaterales, lo que explica la diferente evolución y los distintos períodos en que aparecen las hemorragias gastrointestinales. Las experiencias de perfusión de la porta, realizadas por este autor, le permitieron demostrar que sólo el 13 % de la sangre portal se vierte en la suprahepática, escapando el resto, en los cirróticos, por las colaterales.

El bloqueo extrahepático, puede tener origen en dos tipos de lesiones: *fibrosis*, que pueden deberse a trombosis portal o de sus ramas, o bien a la prolongación en la rama izquierda de la porta a partir de la desembocadura de la umbilical y del conducto venoso de Arancio del proceso fisiológico de obliteración de la umbilical en el recién nacido, y que explicaría los síndromes de oclusión portal de la infancia, o *cavernomatosis*, ya sea debida a la canalización de una trombosis o bien, a una degeneración angiomasosa.

SINTOMAS

Con frecuencia el síndrome se descubre por una hematemesis. En ocasiones es una anemia con esplenomegalia la que lleva al diagnóstico.

La *anemia*, es de tipo hipocrómico eritrocítico, leucocítico. En cuanto a las plaquetas pueden estar disminuídas o bien dentro de cifras normales. Dificilmente la cantidad de eritrocitos baja de los dos millones, no encontrándose tampoco formas inmaduras en la sangre circulante.

Hemorragias gastrointestinales: Debidas a las rupturas de las várices esófagogástricas, pueden tomar el tipo de la gran hemorragia o bien de pequeñas hematemesis con enterorragias.

Bazo: Puede existir un bazo palpable. En ocasiones el aumento de tamaño del bazo, sólo es diagnosticable radiográficamente. En otros casos, puede tomar un gran volumen. En los períodos iniciales llega a contraerse después de una hemorragia copiosa o tiene una respuesta adrenalino-positiva.

La médula ósea toma un tipo hiporregenerativo, pero sin alteración en su relación leucoeritroblástica.

La insuficiencia hepática: Primitiva en las formas con cirrosis hepá-

tica inicial y aparece en los períodos avanzados en la forma por bloqueo extrahepático.

La *ascitis* aparece en los períodos terminales del síndrome.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico de este síndrome se basa en una anemia moderada, acompañada por lo general, de esplenomegalia, con o sin cirrosis hepática; presentando la mayoría de los casos, dilataciones varicosas esófago-gástricas y con exámenes de médula ósea, sin alteración de la relación cualitativa entre sus elementos.

Por lo tanto, en todo enfermo sospechoso de bantiano, debe practicarse, junto al clásico examen de sangre, el estudio fisiopatológico de la función hepática, para lo cual contamos con la amable colaboración del Dr. López García, de la Academia Nacional de Medicina.

Para determinar si existe una discreta esplenomegalia pediremos ante todo una radiografía simple de abdomen, y también podemos valernos de una radiografía de estómago practicada con ingestión de mezcla opaca en la cual, la desaparición de la cámara aérea gástrica o la compresión de la curvadura mayor puede orientarnos en la presunción de un bazo aumentado de tamaño. La existencia de várices esófagogástricas, puede determinarse por esofagoscopia, la que no tiene inconveniente de ser realizada durante los períodos no sangrantes o bien, por la radiografía de esófago que, a falta de un seriógrafo, practicamos con la siguiente técnica:

1º Tomar una mezcla de bario, de golpe, para producir una dilatación brusca del esófago y hacer en ese momento la primera radiografía en O. A. D.

2º Ingerir un segundo sorbo y al final de la toma, exponer la segunda placa.

3º Sacar una nueva placa tres minutos después de esta última ingestión.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe hacerse:

Con las *anemias* parasitarias (paludismo, leishmaniosis), en las cuales, la presencia del agente parasitario permite aclararlo; con la anemia perniciosa, a veces difícil de determinar; con las panmieloptosis, por su carácter de anemia arregenerativa y en las cuales, el estudio de la médula ósea induce a confusión; con las leucemias, especialmente las de tipo aleucémico, como fuera rotulado el caso N° 2 y en los cuales, la punción esternal permite descartarla.

Con las *esplenomegalias* por tesaurismosis (enfermedad de Gauthier, Niemann-Pick; Schuller-Christiam), el diagnóstico se confirma especialmente para la primera, por la existencia de las clásicas células de cerasina.

Con la *cirrosis de Laennec*, por la edad del enfermo y por los antecedentes tóxicos del mismo.

Con las *ictericias hemolíticas*, especialmente del tipo congénito familiar, caracterizadas por un tinte icterico amarillo limón, con bilirrubinemia indirecta elevada, urobilinuria, acompañada de acoloria. La presencia de hematíes esferocíticos y la abundancia de reticulocitos en la sangre circulante, es otro elemento en favor de la ictericia hemolítica a la que se agrega también, el carácter hereditario familiar, como lo comprobáramos en tres casos mejorados con la esplenectomía, pertenecientes a una misma familia que tuviéramos oportunidad de asistir.

TRATAMIENTO

El tratamiento puede dividirse en dos aspectos distintos: a) Quirúrgico, que comprende: la esplenectomía, operaciones tendientes a mejorar el éstasis varicoso esófagogástrico y las intervenciones para corregir la ascitis. b) El tratamiento médico de la anemia, la hepatosis y la ascitis.

Esplenectomía: La esplenectomía ha gozado de gran auge mientras la concepción patogénica de Banti estuvo en pie, pues al suprimir la formación de noxas esplénicas parecía detenerse la evolución hacia la cirrosis hepática y la hipertensión portal. Pero la observación alejada de los enfermos, permitió comprobar que el beneficio mediato de los mismos no era tal y que no obstante la extirpación del bazo, la enfermedad ha seguido quemando las etapas posteriores del síndrome en gran número de casos. Nuestro caso N° 1 sería el ejemplo típico de ello.

No obstante, la esplenectomía sigue siendo uno de los puntos más discutidos en el tratamiento del "síndrome bantiano". Mientras Howels⁷, sostiene una sobrevida mayor de los enfermos tratados clínicamente, otros autores como Barg y Dulin⁸ sostienen que la operación practicada en los períodos iniciales, es decir, de anemia esplénica con hígado aún normal, es capaz de mejorar la evolución de la enfermedad. Litchfield y Dembo⁹ son de la misma opinión. Es aceptado, que realizada en este período inicial, es capaz de mejorar la anemia esplénica y en los casos de trombosis primitiva de la esplénica, detener la hipertensión del resto del sistema portal, especialmente cuando aún no ha comenzado la cirrosis hepática. Esta indicación es mayor aún cuando la anemia se acompaña de trombocitopenia, pues entonces al aumentar el número de plaquetas, con la extirpación del bazo, se disminuye la propensión a las hemorragias. En contraposición a lo antedicho, las cifras aumentadas o normales de plaquetas, contraindicarían la esplenectomía, pues la elevación de la trombocitopenia, según lo comprobaran Evans y Rosenthal, puede favorecer la trombosis postoperatoria.

Kelly, citado por Whitey y Briton¹¹, en los casos con trombocitopenia, superior a los 200.000 por mm³, reemplaza la esplenectomía por

la ligadura de la arteria esplénica, operación que tiene la ventaja de conservar adherencias útiles para la derivación porta-cava, a través de los pequeños vasos de la pulpa y cápsula esplénica.

La esplenectomía suele mejorar la anemia (caso N° 2), aunque en los días siguientes a la misma, preséntase una acentuación del cuadro hemático, consecutiva posiblemente a la pérdida de una respetable cantidad de sangre contenida en el bazo hipertrófico, que se resta al torrente circulatorio como ocurriera en nuestro caso N° 1. Mejorando por otra parte la hipertensión portal al disminuir una zona importante de dicho sistema, favoreciendo la circulación en las arteriolas del hígado; en el tronco y ramas de la porta, si se considera que la vena esplénica aporta el 40 % del caudal del sistema portal (Trocantins¹²).

Operaciones tendientes a mejorar el estasis venoso esófagogástrico

Etchepareborda, Goñi y Ramilo¹³, en un interesante trabajo presentado a la Sociedad de Gastroenterología, analizan los distintos métodos de tratamientos de las várices esófagogástricas, dando importancia en el resultado de las mismas a la determinación del origen de dichas várices, siguiendo a Whipple las divide en: lesiones por bloqueo intrahepático, es decir, debidas a cirrosis primitiva del propio hígado; lesiones vasculares producidas por bloqueos extrahepáticos.

Los métodos considerados son los siguientes:

a) *Esplenectomía*: Niegan a la misma valor en el 50 % de los casos, como supresora de las hemorragias por ruptura de estas várices. Ejemplo de ello sería nuestro caso N° 1, cuyas hemorragias se repiten después de un tiempo.

b) *Enterotomía*: De un extenso segmento del intestino delgado, que actuaría también disminuyendo la hipertensión portal. Esta operación es de resultado muy incierto.

c) *Las inyecciones esclerosantes o la electrocoagulación por esófagoscopia*: Esta última la hemos indicado (caso N° 1), contando para ello con la colaboración del Dr. Aráuz, quien realiza tres secciones de electrocoagulación en nuestro enfermito, sin inconvenientes, no habiendo presentado hemorragias por un plazo de dos meses. Una carta reciente de la madre del mismo, nos comunica que el niño ha vuelto a presentarlas. Creemos que no es posible obtener la curación por este método, mientras persistan las condiciones mecánicas que determinan la flebectasia de los paquetes venosos.

d) *Derivación portocava, por anastomosis*: Propuesta por Eck en 1874 y preconizada por Linton, Blalock¹⁴ y Blackemore¹⁵ en los siguientes tipos:

- 1º Anastomosis directa portacava (Blalock y Blackemore).
- 2º Anastomosis por Shunt esplenorrenal (Linton).

3º Anastomosis de la mesentérica superior a la vena cava inferior.

4º Anastomosis de la mesentérica inferior a la ovárica izquierda.

Son intervenciones de aparente resultado favorable a estar por los trabajos americanos, habiéndolas efectuado en nuestro país: A. Pavlovsky (2 casos), Albanese (1 caso), con resultados promisorios.

e) *Resección esófagogástrica de Phemister y Humphreys*: Considerada como la operación ideal de los esplenectomizados y consistente en una esófagectomía inferior con gastrectomía parcial basada en el substratum anatómico de que, las venas esofágicas inferiores y las cardiogástricas son tributarias del sistema porta, mientras que las medias y las superiores esofágicas pertenecen a la circulación cava. Etchepareborda y colaboradores citan los dos casos favorables de Phemister y Humphreys y presentan un caso perteneciente a Resano y Bruno con resección esófagogástrica y esplenectomía de evolución favorable.

Dado que la ruptura de las várices esofágicas constituyen la complicación más temible del síndrome de Banti, por escapar estas pérdidas sanguíneas a los tratamientos médicos y ante la repetición de las hemorragias en nuestro enfermito, nos hemos propuesto aconsejar, ya sea la derivación portocava o bien, la resección esófagogástrica, ante el fracaso de la esplenectomía y la electrocoagulación.

ASCITIS

Intervenciones para corregirlas.—Pertenecen a los períodos finales de la enfermedad y puede clasificársela en dos métodos:

a) *Punción evacuadora*: Maniobra paliativa a la que debe recurrirse cuando por su volumen ocasione trastornos al enfermo. Es frecuente la rápida reaparición después de la punción, lo que obliga a repetirla con el inconveniente, para el organismo, de grandes pérdidas de albúmina a través del líquido de exudación.

b) *Operación de Talma*: Este autor apoyó su operación considerando a los colaterales venosos como un esfuerzo de la naturaleza para mejorar la hipertensión portal y pensó en favorecer a la misma con grandes áreas de anastomosis portocava entre: la superficie del hígado y el diafragma; o por la sutura del epiplón al peritoneo parietal (omentopeccia).

TRATAMIENTO MEDICO

Debe orientarse en tres sentidos: a) Tratamiento de la anemia; b) Tratamiento de la hepatitis tendiente a evitar la producción de cirrosis hepática; c) Tratamiento médico de la ascitis.

a) *Tratamiento de la anemia*:

1º *Transfusiones*: Son útiles después de las hemorragias profusas

o cuando la anemia es muy acentuada, cobrando mayor valor las transfusiones de cantidad moderada, por el peligro de acentuar las hemorragias.

2º *Hierro*: Indicado cuando la anemia toma el tipo hipocrómico. Puede administrarse bajo forma de sulfato ferroso 0,2 g tres veces diarias.

3º *Hepatoterapia*: Cuando la anemia toma el tipo macrocítico, secundario a grandes hemorragias.

4º *Vitaminoterapia*: Especialmente el complejo B. Las vitaminas K y C.

5º *Antilúético*: Sostenido por algunos autores, creemos como Eppinger, debe ser profundamente proscrito por acelerar la cirrosis hepática.

b) *Tratamiento preventivo de la hepatosis*:

Lo podemos dividir en: higiénico dietético y medicamentoso.

Es necesario establecer para el paciente un régimen higiénico dietético orientado en el sentido de disminuir toda noxa capaz de acelerar la cirrosis hepática. Eppinger señala que estando los períodos iniciales de dicha cirrosis caracterizados por una hepatitis serosa que precede a la degeneración y ésta a su vez a la organización fibrosa, es conveniente evitar todas las causas que conducen a la primera y que las divide en:

a) *Alimenticias*: Con eliminación de alimentos muy grasos (acroleína), alcohol y especias. b) *Infecciosas*: Debiendo los pacientes prevenir los procesos infecciosos como gripe, erisipela, tifoidea, paratifoidea, sífilis, tuberculosis, etc., capaces no sólo de activar una cirrosis incipiente, sino también de provocarlas en un hígado sano. c) *Digestivas*: La constipación prolongada y las diarreas frecuentes, favorecen también la degeneración fibrosa del lobulillo hepático. d) *Medicamentoso*: El atofán, el salicilato y sus sales, las sulfamidas, los hipnóticos, el arsénico, el bismuto y el yodo, ponen en peligro la compensación hepática.

Tratamiento medicamentoso de la hepatosis: Las diversas investigaciones realizadas en los últimos 10 años, han hecho jugar a los aminoácidos provenientes de la degradación proteica, un importante rol en la prevención de la cirrosis hepática. Es así como los factores lipotrópicos: colina, metionina, cistina e inositol, son objeto de experimentación por diversos autores que logran demostrar como la adición a una dieta hepatoprotectora de estos agentes, es capaz de prevenir la lesión hepática.

Ya en 1940, Millier, Ross y Wipple¹⁶, señalan la importancia de los aminoácidos que contienen azufre en sus moléculas como protectores de la célula hepática, frente a la agresión por el cloroformo, dando predominancia a la metionina y en segundo lugar a la cistina. En cuanto a la colina, actualmente se tiende a considerar que empleada sola, es incapaz de proteger al hígado, pero si se la asocia a la cistina se obtienen excelentes resultados.

Eddy¹⁷, en 1945, presenta varios enfermos graves con hepatitis tóxica originada por el trinitrotuoleno, tetracloruro de carbono y dos casos de hepatitis infecciosa, que trata con dosis variables de metionina de hasta 12 g diarios, siéndole posible prevenir en todos ellos la degeneración de la célula hepática y lograr notables mejorías clínicas.

Beans y Endicott¹⁸, en 1947, realizan estudios histológicos comparativos de la degeneración hepática en nueve pacientes de cirrosis, tratados con metionina y cinco sin ella. Por medio de la punción hepática, previa laparoscopia, obteniendo regeneraciones histológicas francas y acompañadas de una mejoría evidente de los pacientes a quienes agregaban metionina a la dieta, rica en prótidos, pobre en grasas y con agregado de levadura de cerveza y extracto hepático crudo, no siendo tan excelentes los resultados obtenidos en pacientes tratados con la misma dieta pero sin agregado de aminoácidos.

No obstante, otros investigadores sostiene como más conveniente la acción conjunta de la metionina y la cistina, en la incapacidad de poder determinar clínicamente el tipo de degeneración hepática; ya fuere una lipodegeneración que beneficiaría de la metionina o bien la necrosis hepática fuese debida a la falta de transformación de metionina en cistina (como ocurre en los hígados normales) siendo el déficit de este último aminoácido, el verdadero determinante de la lesión necrótica.

Recordemos a este respecto, que la metionina se transforma en homocistina, de la cual el hígado normal, produce cistina. Su actividad se debe al grupo radical metionínico y al grupo lábil a través del cual interviene en la síntesis de la colina y actúa formando fosfolípidos por movilización de la grasa hepática. La cistina lo hace a través de su radical disulfídrico actuando como componente del glutation, factor de óxido-reducción en la respiración celular, en el metabolismo celular del hidrógeno, siendo también formadora de la taurina, sustancia origen de la bilis.

La dosis terapéutica diaria de metionina se estima en 5 g para el adulto y en 3 g aproximadamente en los niños, para las hepatitis moderadas, pudiendo pasar los 10 g en los procesos graves.

Los caseinatos por su elevada concentración en prótidos, especialmente metionina, constituyen un recurso práctico en pediatría como fuente lipotrópica. La leche de vaca, rinde aproximadamente 35 g de caseína por litro, los que contienen un gramo de metionina.

En síntesis: Debe prescribirse una dieta con abundantes prótidos, rica en hidratos de carbono, pobre en grasas, acompañadas de aminoácidos esenciales y de complejo vitamínico B.

c) *Tratamiento médico de la ascitis:*

Basado en la administración de diuréticos, en los enfermos en quienes el funcionamiento renal no lo contraindique, siendo el principal de

ellos el salirgan, que Eppinger aconseja usar previa acidificación del paciente, con cloruro de amonio, asociado a una régimen dietético de clorurado, hepatoterapia.

HISTORIAS CLINICAS

CASO N° 1.—Hospital de Niños. Servicio de Pensionistas. Historia N° 2978. A. W., edad 5 años. Ingresa el 27 de enero de 1947.

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Antecedentes personales: Nacido a término. Peso al nacer, 3.300 g. Lactancia materna hasta los 6 meses. A los 14 días de edad presenta un edema generalizado de abdomen y miembros inferiores que persiste hasta los 2 meses de edad. Presentó en ese entonces múltiples abscesos de piel que se extendieron por todo el cuerpo, mejorando y siguiendo bien, afebril hasta los 4 años y medio de edad, en que se inicia la enfermedad actual, presentando hematemesis que se repiten 16 días antes de su ingreso, acompañados de marcada palidez de piel y mucosa. Habiéndose quejado de dolores abdominales sin precisar su localización y que no se modifican a pesar de los regímenes y medicaciones instituidos.

Estado actual: Regular estado general, piel y mucosa con marcada palidez; varias cicatrices de piel por los abscesos antes descriptos.

Abdomen: ligeramente globuloso, meteorizado. Marcada dilatación venosa de la pared anterior. Algo dolorosa a la palpación profunda. Hígado en sus límites. Bazo: a dos y medio traveses de dedo por debajo del reborde costal se palpa polo inferior de bazo de consistencia dura, indoloro y que excursiona con la respiración.

Sistema nervioso: Normal.

Análisis Orina (29-I-947): Abundante. Indican: algunos leucocitos en sedimento.

Eritrosedimentación: Primera hora, 35 mm; segunda hora, 59 mm.

Sangre (28-I-947): Hemoglobina, 45 %. Rojos, 2.500.000. Blancos, 18.000. Relación globular, 1/143. Valor globular, 0,74. Fórmula: neutrófilos, 80. Eosinófilos, 1. Linfocitos, 15. Monocitos, 1. Metamielocitos neutrófilos, 2. Mielocitos neutrófilos, 1. Anisocitosis con microcitosis. Hipocromía, discreta oligocromemia central. Plaquetas, 145.770. Wasserman y Kahn, negativas.

Materias fecales: Parasitológicos, normal.

Enero 30: Se practica punción esternal con el siguiente resultado (Dr. Vergnole, 3-II-949):

Elementos maduros: Polinucleares neutrófilos, 35 %; polinucleares basófilos, 1 %; linfocitos pequeños y medianos, 26 %.

Elementos inmaduros (serie mieloidea): Metamielocitos neutrófilos, 8 %; mielocitos, 1 %; mieloblastos, 1 %.

Elementos inmaduros (serie linfoidea): Linfoblastos, 6 %.

Elementos inmaduros (serie roja): Normoblastos policromatófilos, 17 %; eritroblastos basófilos, 5 %.

Conclusión: Actividad formadora en todas las series; más acentuadas en la serie roja o hemoglobínica.

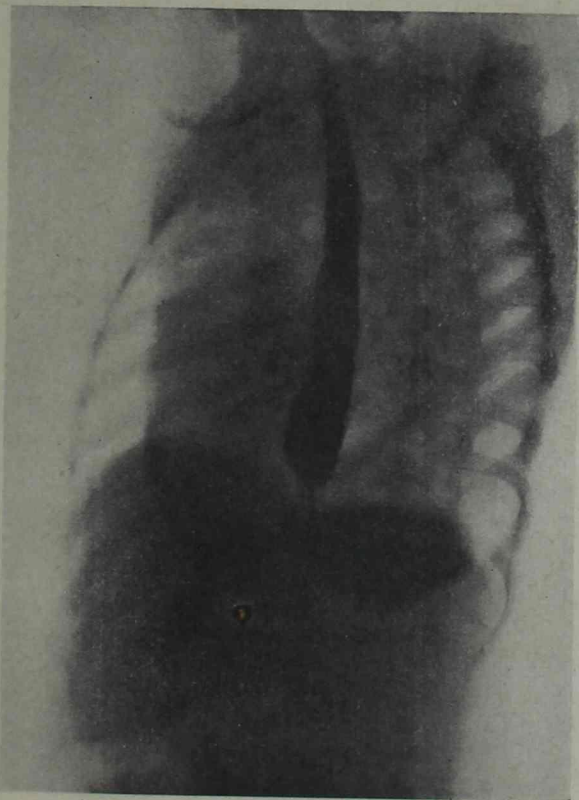
Febrero 8: Ha aparecido ascitis con acentuación de la red venosa de la pared abdominal, aparecen ruidos de frote pericárdicos acompañados de ruidos de soplo y sistólico y diastólico de punta.

Febrero 22: Persiste en el mismo cuadro. Electrocardiograma (Dr. Kreutzer): R 2 mellado; Q 3 prácticamente normal.

Febrero 28: Es intervenido por el Dr. José E. Rivarola. Efectuando una esplenectomía, en la cual encuentra un bazo duro, hipertrófico, con periesplenitis intensa, encontrándose al ligar el pedículo del bazo, una tumoración del tamaño de un poroto y con las características de un bazo accesorio. Transfusión en el acto operatorio. El niño tiene un buen postoperatorio.

Marzo 5: Sigue bien, practicándose un nuevo análisis de sangre con el siguiente resultado:

Hemoglobina, 30 %. Rojos, 1.750.000. Blancos, 8.000. Relación globular, 1/218. Valor globular, 0,88. Neutrófilos, 75. Eosinófilos, 1. Linfocitos, 21. Monocitos, 3. Normoblastos, 2. Anisocitosis, macrocitosis, discromía.



Radiografía 1

No se observan alteraciones

Marzo 18: Desde hace unos días, el niño se queja de dolores abdominales. Siendo éstos más intensos después de las comidas. A la palpación, abdomen blando, depresible, sin defensa, siendo el dolor más intenso en el hipogastrio. No hay síndrome de oclusión intestinal. Consultado el Dr. Sageras, piensa en una posible compresión del plexo solar. La columna lumbar presenta una xifosis que reemplaza a la lordosis normal. Fracasa la medicación de atropina. Espasmo-cibalena, láudano, spalmagina.

Marzo 24: Por seguir con el mismo cuadro se practica anestesia con novocaína en ambos esplácnicos (Dr. Rivarola).

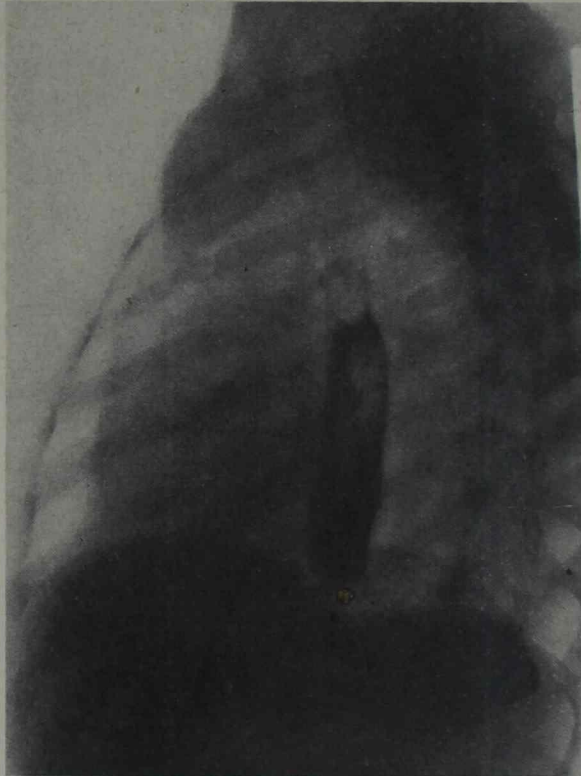
Abril 2: El niño continúa con dolores, aunque algo mejor, pareciendo

como responder éstos a los dolores cólicos que se observan después de las esplenectomías y consecutivos a trombosis vasculares que ocasiona lesiones necróticas de intestino y debido según la escuela americana, a aumento de las plaquetas después de la extirpación del bazo.

Abril 8: El Dr. Rivarola practica una nueva anestesia de los esplácnicos.

Abril 21: Es dado de alta, habiendo desaparecido los dolores y en buen estado general.

El examen anatómopatológico del bazo extirpado demostró una dilatación de los espacios sinusales con reacción periférica del retículo a base de



Radiografía 2

Se observan imágenes por irregularidad de la mucosa esofágica

elementos linfogástricos, pudiendo sólo asegurarse la presencia de un proceso inespecífico reaccional en evolución, pero no asegurar su etiología.

Análisis de sangre (10-IV-947): Hemoglobina, 50 %. Rojos, 3.300.000. Blancos, 4.400. Neutrófilos, 65. Eosinófilos, 2. Linfocitos, 29. Monocitos, 2. Metamielocitos, 2. Plaquetas: 64/1345.

Julio 7: La madre nos escribe desde Bahía Blanca expresándonos que el niño sigue en buen estado general y acompañando el siguiente examen de sangre: Hemoglobina, 73 %. Rojos, 4.800.000. Blancos, 16.800. Neutrófilos, 66 %. Eosinófilos, 1. Linfocitos, 31. Monocitos, 2.

El niño sigue bien hasta el 30 de abril de 1949, en que aparecen nuevas

hematemesis muy copiosas, por lo que el paciente reingresa el 11 de mayo al Servicio presentando una acentuada anemia, con palidez marcada de piel y mucosa, habiendo desaparecido el éstasis venoso de la pared anterior de abdomen. No hay ascitis. El hígado se palpa sobre el reborde costal.

Mayo 18: Desde su ingreso, no ha vuelto a tener hematemesis.

Sangre: Hemoglobina, 35 %. Rojos, 2.200.000. Blancos, 6.400. Coagulación, 5 minutos. Sangría, $\frac{1}{2}$. Neutrófilos, 61 %. Eosinófilos, 1 %. Basófilos, 2 %. Linfocitos, 31 %. Monocitos, 5 %.

Dosaje de bilirrubina: 1,26 mg.

Reacción de Van der Bergh: Directa, negativa. Indirecta.



Radiografía 3

Se confirma las imágenes varicosas, tiñendo la mezcla en capas muy delgadas, los cordones venosos

Reacción de Hanger: 24 horas, positiva +++ . 48 horas, positiva ++.

Mayo 22: Se hace esofagoscopia (Dr. Aráuz), encontrando sobre la pared anterior y un tercio y medio de esófago, cordones varicosos de regular tamaño.

Mayo 23: El niño no ha vuelto a tener hemorragias, habiéndole practicado el Dr. Aráuz tres secciones de electrocoagulación por esofagoscopia. El niño es dado de alta.

Abril 6: Se hace estudio radiográfico de las várices esofágicas dando:

Primera película: A gran relleno, no hay imágenes patológicas.

Segunda película: Se observan irregularidades y dentelladuras que hacen pensar en várices.

Tercera película: Se confirma las imágenes varicosas tiñendo la mezcla en capa muy delgada, los cordones venosos dilatados.

Hace unos días se recibió una carta de la madre, en la que indica que hace un mes se ha presentado nuevamente la hematemesis, lo cual significaría el fracaso de la electrocoagulación en este caso.

CASO N° 2.—Hospital de Niños. Servicio de Pensionistas. Historia N° 2864.

E. A. F., edad 6 años. Ingresa el 27 de septiembre de 1946.

Antecedentes hereditarios: Tres tíos maternos fallecidos con un cuadro parecido a los 3 años de edad aproximadamente.

Antecedentes personales: Tratamiento antilúético hasta los 4 años. Hace un año tuvo un cuadro parecido al actual que fué diagnosticado leucemia.

Enfermedad actual: Esplenomegalia desde el nacimiento. Recibe tratamiento antilúético de los 2 a los 4 años en que aparece fiebre alta con palidez aumentando su esplenomegalia y con adenopatía. Estos cuadros se repiten periódicamente, por lo que es internado en el Hospital Ramos Mejía, donde previo análisis de sangre se diagnostica leucemia. Dado de alta ha seguido presentando período de fiebre y palidez con adenopatía y esplenomegalia cada vez más acentuada.

Estado actual: Regular estado general; mucosa pálida; amígdalas hipertrofiadas; se palpan ganglios submaxilares, indoloros, sin periadenitis. Tórax: pulmones normales; corazón: en foco pulmonar, primer tono desdoblado. Abdomen: blando, depresible, indoloro. Bazo: se palpa hasta un dedo por debajo del ombligo. Hígado: se percute en quinto espacio intercostal y se palpa hasta dos dedos por debajo del reborde. Sistema nervioso: normal.

Análisis: Orina, normal.

Sangre: Glucosa, 1,05 g. Colesterol, 1,90 g. Hemoglobina, 65 %. Rojos, 3.750.000. Blancos, 5.000. Neutrófilos, 40. Eosinófilos, 2. Linfocitos, 52. Monocitos, 6. Anisocitosis, anisocromía.

Wassermann, negativa. Kahn, positiva débil. Hemólisis inicial, 4,4 g. Hemólisis total, 3,2 g %. Reacción de Hanger, 24 y 48 horas, negativa. Reacción de Van Der Bergh, directa, negativa. Indirecta, negativa. Bili-rubinemia, normal. Plaquetas: 215.000 por mm³. Reticulocitos: 8 %. Médula ósea.

Elementos maduros: Polinucleares neutrófilos, 30 %; polinucleares eosinófilos, 4 %; linfocitos pequeños y medianos, 21 %; grandes mononucleares, 14 %.

Elementos inmaduros (serie roja): Normoblastos, 19 %; eritroblastos basófilos, 1 %.

Elementos inmaduros (serie mieloidea): Linfocitos eosinófilos, 3 %; linfocitos neutrófilos 6 %, mieloblastos, 1 %.

Elementos inmaduros (indiferente): Hemocitoblastos, 1 %.

Sangre (22-X-946): Hemoglobina, 45 %. Rojos, 2.700.000. Blancos, 3.000. Neutrófilos, 48. Eosinófilos, 3. Basófilos, 1. Linfocitos, 43. Monocitos, 5. Normoblastos, 3 %. Discreta anisocitosis. Discromía. 22.830 plaquetas por mm³.

Esplenectomía (8-XI-946): Dr. J. E. Rivarola. Bazo con adherencias que al ser extirpado éste, sangra, especialmente pedículo del órgano.

9-XI-946: Hemorragia por herida operatoria, no obstante la cual su mucosa toma tinte rosado.

El examen histopatológico del bazo, acusa una esplenomegalia sin reacción específica, consecutiva al proceso de rémora circulatorio.

El hemocultivo, la reacción de Hudleson y la investigación de hematozoarios, han sido negativos, habiendo sido realizados antes de la operación.

El 25 de diciembre es dado de alta, remitiéndonos el 2 de febrero de 1947, el siguiente análisis de sangre: Hemoglobina, 66 %. Rojos, 5.000.000. Blancos, 12.200. Neutrófilos, 77. Basófilos, 2. Linfocitos, 18. Monocitos, 3 %.

El 5 de mayo de 1947, hace un proceso de ictericia de piel y mucosas, orinas oscuras. Acolia. Hígado grande (4 traveses de dedo), doloroso a la palpación.

Las pruebas de la función hepática, demuestran un hígado insuficiente (Dr. López García).

Se le indicó régimen de protección hepática con agregado de colina, mejorando de su hepatitis.

En noviembre de 1948, es amidgdalectomizado sin inconvenientes.

Habiendo seguido este niño con análisis de sangre normales, buen funcionamiento hepático y en excelente estado general hasta la fecha, sometido a un régimen hepatoprotector.

BIBLIOGRAFIA

1. *Kemplerer*.—Tratado de Clínica Moderna, 1938.
2. *Eppinger*.—Enfermedades del hígado.
3. *Knisely, M. H.*—Microscopic Observation othe Circulatory System of Living Transilluminated Mannualian spleen and Parturient uteri, 1934; 32, 212-214. Idem Spleen Studies Anat., Rec., 1936; 65, 231-331.
4. *Mackenzie, Whipple y Winstersteiner*.—"Amer. Jour. of Anat.", 1941; 68-3, 397-454.
5. *Testut*.—Anatomía descriptiva.
6. *Mc. Indoe, T. H.*—Vascular lesions of Portal Cirrhosis. "Arch. Path.", 1928; 5, 25-42.
7. *Howies, L.*—"Lancet", jun. 1938; 5989-1329.
8. *Barg y Dulin*.—"Arch. of Surg.", July 1940; 41-91.
9. *Litchfield y Dembo*.—Terapéutica de la infancia. 1948; 2, 1132.
10. Comunicaciones Científicas. Laboratorios Kasdorf.
11. *Whitey y Britton*.—Disorders of the Blood, 1935; 397-399.
12. *Trocantins, L. M.*—"J. Amer. Med.", 1948; 136, 616.
13. *Etchepareborda, Goñi y Ramilo*.—Soc. de Gastroenterología. Inédito.
14. *Blalock, A.*—"Ann. Surg.", 1947; 6, 131.
15. *Blakemore, A. H. y Lord, G. W.*—"Ann. Surg.", 1945; 4, 1397.
16. *Miller, Ross y Whipple*.—Methionine and Cistine, Specific. Protein Factors Preventing Chloroformo, etc. "Amer. Jour. Med. Sc.", 1940; 200, 739.
17. *Eddy, J. E.*—La metionina en el tratamiento de la hepatitis tóxica. "Amer. Jour. Med. Sc.", 1940; 210, 374-380, setiembre 1945.
18. *Beans y Endicott*.—Modificaciones histológicas del hígado en pacientes cirróticos tratados con metionina. "Rev. de Gastroent.", dic. 1947.
19. *Whipple, A. D.*—"Ann. Surg.", 1945; 122, 149.
20. *Varela, M.*—Hematología Clínica, 1941.
21. *Dassen, R.*—Diagnóstico diferencial y tratamiento de enfermedades internas, 1940; 176.
22. Compendium.—Enfermedad de Banti. Agosto 1944, nº 51.

MIOPATIA ATROFICA PROGRESIVA DE COMIENZO DISTAL *

POR LOS

DRES. HECTOR J. VAZQUEZ y MARCOS TURNER

Dada su extraordinaria rareza en la literatura universal, presentamos un caso de atrofia muscular primitiva idiopática de comienzo distal.

Bajo el nombre de *atrofias musculares* se comprende una perturbación de la nutrición de los músculos estriados caracterizada por la disminución de su volumen. (Déjèrine¹¹).

Desde el punto de vista de la etiopatogenia hay que distinguir dos grandes tipos: las atrofias que revelan una perturbación nutritiva primitiva y aislada del fascículo muscular "*atrofia muscular protopática*" (Miopatía progresiva o atrofia muscular miopática o distrofia muscular progresiva) y las que se presentan como consecuencia de una lesión de los centros tróficos (célula motriz, cilindro eje) "*atrofia muscular de causa nerviosa o deuteropática*". (Poliomielitis aguda, poliomielitis crónica o enfermedad de Aran-Duchenne, polineuritis, siringomielia, esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis en placas a forma amiotrófica, etc.).

Algunos autores⁹, agregan un *tercer grupo mixto* en el cual incluyen aquellas atrofias musculares que por sus caracteres genéticos se asemejan a las protopáticas, ya que son heredofamiliares y comienzan por lo general a manifestarse en la infancia (Amiotrofia de Charcot-Marie-Tooth, perónea o en liga: familiar neurítica, localizada en la extremidad distal de los miembros inferiores); Amiotrofia de Werdnig-Hoffman (asienta en la raíz de los miembros, comienza en la primera infancia); Neuritis intersticial hipertrófica de Déjèrine-Gombault y Sottas (análoga a la de Charcot-Marie-Tooth más signos tabéticos y nervios engrosados).

Y un cuarto grupo de *atrofias musculares por mecanismos complejos* (Amiotrofias reflejas; amiotrofia de Shultze-Oppenheim y Casirer).

Pero por sus caracteres clínicos, las del grupo tercero son atrofias deuteropáticas heredofamiliares. Y las del grupo cuarto comprenden todas las atrofias musculares que se producen en la proximidad de una articulación inflamada, del tórax con una afección crónica pulmonar o

* Comunicación presentada en la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 14 de junio de 1949.

pleural, etc., que obedecen a mecanismos reflejo víscero-tróficos y que por lo tanto, muy raramente son simétricas; y las atrofiás de los estados avanzados de distrofia y de caquexia que son generalizadas a todo el sistema muscular.

Quedando por último, la amiotrofia de Schultze Oppenheim y Casirer de ubicación distal, pero de comienzo doloroso, ya que se debe a un proceso de poliomyelitis.

Clínicamente es fácil de reconocer una atrofia muscular cuando surge a la mera *inspección* del paciente la existencia de aplanamientos allí donde habitualmente debe haber relieves musculares y en casos más avanzados cuando se llega a la grosera deformación y a las actitudes viciosas.

Pero en casos incipientes, cuando la atrofia es muy pequeña y más aún, como generalmente ocurre, simétrica, ella puede escapar al observador y determinar sus dudas.

La *palpación* podrá entonces indicar con frecuencia la existencia de zonas musculares atróficas de consistencia disminuída con una blandura de tejido adiposo o de zonas leñosas, endurecidas con nudosidades aisladas o confluentes, o una disminución de su fuerza contráctil. Pero la situación más o menos profunda de algunos músculos y el enmascaramiento de la atrofia unas veces por una adiposis subcutánea o aún muscular (seudohipertrofia muscular), también provocan equívocos sobre el verdadero estado muscular de la región.

Entonces un estudio minucioso de la *función de los músculos* podrá ser de gran ayuda, lo mismo que el *examen eléctrico* de los mismos; el estudio de su comportamiento ante el estímulo galvánico y farádico y la cronaximetría ^{6, 7}.

Muy excepcionalmente podrá ser necesario tener que recurrir a la *biopsia muscular*.

INTERPRETACION SEMIOLOGICA DE LAS ATROFIAS MUSCULARES

El hallazgo de una atrofia muscular no tiene en sí ningún valor diagnóstico si no se le unen otras características semiológicas que permita ubicarla en la nosología: su topografía, su evolución, sus caracteres hereditarios, la existencia de contracciones fibrilares, el estudio de su comportamiento ante la excitación con corrientes galvánica y farádica, la cronaximetría, el estudio del metabolismo de los cuerpos creatínicos.

Con todo ello se podrá encasillar el caso en cuestión dentro de uno de los dos grandes grupos anteriormente citados (protopáticas y deutero-páticas) y colocarlo en la afección que corresponda.

A continuación presentamos un cuadro esquemático de ambos grupos de atrofiás musculares con sus caracteres semiológicos más sobresalientes:

	<i>Atr. protopáticas</i> (Miopatías)	<i>Atr. deuteropáticas</i>
<i>Topografía</i>	Se inicia en la porción proximal o raíz de los m.	Se inicia en la porción distal.
<i>Evolución</i>	Comienzo temprano por lo general. Muy lenta: años.	Comienzo tardío. Más rápidamente progresiva.
<i>Caracteres genéticos</i>	Son hereditarias y famil.	No lo son.
<i>Contracciones fibrilares</i> ..	Ausentes.	Presentes.
<i>Reflejos</i>	Disminuídos tardíamente en proporción a la atrofia	Generalmente modificados y acomp. con otras mod. neurol., por ejemplo de la sensibilidad.
<i>Electrodiagnóstico</i>	No dan R. D. D. Cronaxia aumentada.	R. D. D.
<i>Metabolismo</i>	Aumento de la creatina en orina (diabetes creatinúrica). No pueden resintetizar el fosfágeno.	No está alterado.

Hacemos hincapié en el elemento semiológico topográfico de la atrofia, pues la irregularidad de su presentación puede, como en el caso que presentamos, dificultar el diagnóstico.

Algunos autores llaman la atención sobre el polimorfismo con que se presenta la enfermedad de Erb, llegando a citar casos de atrofia asimétrica y posibilidad de la existencia de reflejos tendinosos vivos a pesar de que las distintas investigaciones incluyendo la biopsia muscular demostraron en forma inequívoca la naturaleza de la afección¹⁵.

“La topografía de la atrofia cuando ella es simétrica e igual en los dos costados, es un signo de real valor para revelar la naturaleza de la misma” (Déjèrine^{10, 11}).

En términos generales, podemos decir que, las atrofia musculares protopáticas comienzan en la raíz de los miembros, mientras que las deuteropáticas, consecutivas a una causa nerviosa comienzan por el contrario en la extremidad de los mismos^{9, 15, 25}.

Así, en las primeras, los músculos de la espalda y del brazo se afectan mucho antes que los del antebrazo y los de la mano, y los de la cadera y muslos antes que los pies y las piernas; en cambio, en las últimas, es por las extremidades que comienza la afección y sólo más tarde se toman las raíces de los miembros.

Resulta de esto, que se puede solamente por inspección obtener presunciones muy fundadas sobre la naturaleza del proceso que se revela por atrofia musculares simétricas, según que ésta predomine en la extremidad distal o proximal de los miembros.

*Pero, este es un signo de presunción y no de certeza*¹⁰: la atrofia muscular protopática puede comenzar en la extremidad de los miembros, como lo va atestiguar el caso que presentamos.

Este elemento topográfico de iniciación de la amiotrofia protopática ha servido para distinguir sus tipos clínicos. Así hemos podido recoger en la literatura: 9, 11, 15, 18, 20, 25, 26.

1º *El tipo facioescápulohumeral de Landouzy Déjèrine*: Comienza por los músculos de la cintura escapular y por los de la cara.

2º *Tipo escápulohumeral o juvenil de Erb*: Por los de la cintura escapular.

3º *Tipo de Leyden-Moebius*: Por los de la cintura pelviana.

4º *Tipo Zimmerlin*: Con atrofia de la cintura escapular y brazos.

5º *Tipo Eichorst o fémorotibial*.

6º *Tipo Raymond-Guillain* o lumbopelviano.

7º *Tipo Pierre-Marie*: Que toma los músculos masticadores y se acompaña de ptosis palpebral.

Además citaremos:

8º *Tipo pseudohipertrófico de Duchenne*: Con aparente hipertrofia de los glúteos, muslos, pantorrillas, etc.

9º *Tipo pineal de Timmæ*: Con precocidad mental y presencia de una sombra pineal en la radiografía del cráneo.

10º *Tipo escleroso o limitante de Cestan-Lejonne*: Con precoces y marcadas retracciones fibrotendinosas. (Caso de los Dres. Gareiso y Escardó).

11º Por último tenemos el *tipo de amiotrofia protopática de comienzo distal* dentro del cual incluimos el caso que motiva esta comunicación.

Los casos que se recogen de esta última forma, en la literatura son muy escasos: Opepnheim y Cassirer²⁷ (1896); Gowers²⁰ (1902); Batten⁴ (1902); Déjèrine y A. Thomas¹⁰ (1904); Cottin y Neville⁸ (1912); Spiller³⁰ (1913); Koemans-Sweerts²⁴ (1917); Hurwitz S.²³ (1936).

En nuestro país creemos, pues, que éste será el primer caso descrito de esta forma clínica.

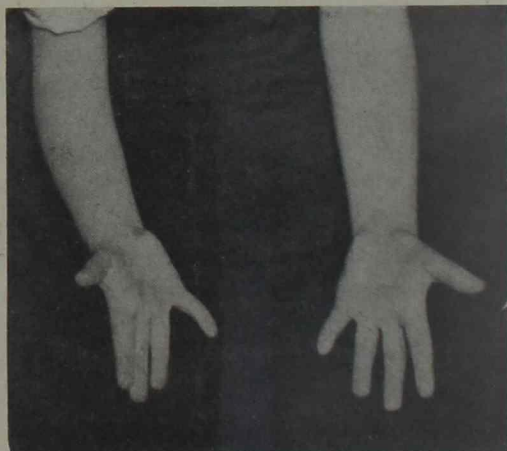
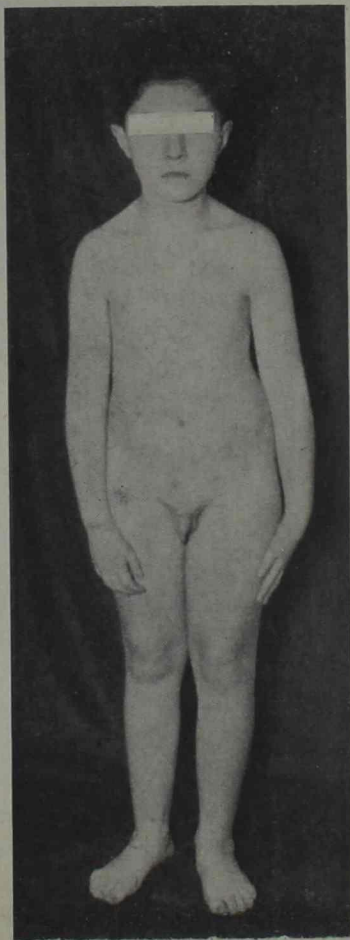
La curiosa predilección distributiva de las atrofia miopáticas ha atraído la atención de los investigadores. Así por ejemplo, queremos hacer mención de un interesante trabajo presentado por Babinski y Onanoff² a la Sociedad de Biología de París, en 1888; estos autores estudiando correlativamente la rapidez de desarrollo del sistema muscular en los fetos, mediante preparados histológicos y la frecuencia con que se afectan los distintos músculos en las miopatías primitivas, en el comienzo de la afección, comprueban que los más predispuestos son los de más rápido desarrollo. Es decir, que llegan a establecer para el sistema muscular como también se ha demostrado para el sistema nervioso central, un vínculo entre la anatomía patológica y la anatomía del desarrollo.

Presentaremos ahora el resumen clínico del caso en cuestión:

L. M. R., 10 años de edad. Sexo masculino.

Antecedentes hereditarios: Madre y padre sanos. Una hermana de 5 años, sana. No se recogen antecedentes de afecciones neurológicas en la familia.

Antecedentes personales: Nacido a término. Parto muy prolongado. Asfixia del recién nacido. Se lo golpeó mucho con intención de reanimarlo. Convulsiones durante los primeros días, que obligaron a practicarle una punción lumbar. Alimentación natural hasta los 8 meses. A los 4 meses comienza a reconocer a su madre; a los 8, primeras palabras, y a los 13



comienza a caminar correctamente. Su desarrollo psíquico ha sido satisfactorio aprendiendo con facilidad lo que se le enseñaba.

Padeció de rubeola de evolución benigna a los 15 meses; coqueluche a los 6 años; parotiditis a los 7; varicela a los 7 1/2; urticarias a repetición.

Enfermedad actual: A los 5 años de edad comienzan a notar que el niño tenía dificultad en los movimientos de la mano derecha utilizando con

preferencia la izquierda. Luego una paulatina atrofia, y una dificultad creciente en los pequeños músculos y en los movimientos de ambas manos, evidente disminución de fuerzas de las mismas con predominio del lado derecho. Al poco tiempo de comenzar sus trastornos concurre a un Servicio hospitalario donde le prescriben calor, masajes y reeducación.

La motilidad de la mano derecha mejoró paulatinamente. Alcanzó a escribir correctamente.

Recientemente preocupado por el carácter irreversible de la atrofia muscular de sus manos y porque el niño comienza a acusar fatiga con facilidad al tener los miembros superiores elevados, sus padres concurren al Servicio de Kinesiología, a cargo del Prof. Nágera (Cátedra del Prof. Garrahan), quien nos lo envía al consultorio de Neurología a nuestro cargo para su estudio.

Examen neurológico: Inspección: Atrofia bilateral de las eminencias tenar e hipotenar. La palma de la mano aplanada, el pulgar tironeado hacia atrás por predominio de su extensor largo, se halla en un mismo plano con los otros metacarpianos. Al mismo tiempo se presenta rotado en el sentido que le imprimen los músculos de la eminencia tenar fijados al costado externo de su primera falange. Los movimientos de oposición de ambos pulgares se hallan muy dificultados (mano de simio). Dificultad de aproximar los dedos extendidos y separados, dejando apoyada la mano sobre un plano (atrofia de los interóseos). Tendencia a la hiperextensión de los dedos. Se observa además una disminución de los relieves musculares de la cintura escapular; la lordosis lumbar discretamente acentuada y una facies algo inexpresiva aunque no se evidencia pérdida de motilidad de ningún grupo muscular facial.

También llama la atención una discreta adiposidad con tendencia a ubicarse en la mitad inferior del cuerpo especialmente en caderas, nalgas y muslos. No se observan movimientos involuntarios.

Tonismo muscular: Algo disminuído en miembros superiores.

Fuerza muscular: Muy disminuída en la extremidad distal de los miembros superiores. Diámetro: Mano derecha, 6; Mano izquierda, 3.

Marcha y bipedestación: No se observan anomalías.

Reflejos (25-I-49). Generalidades: Tendinosos, cutáneos y mucosos presentes, inclusive en los miembros superiores. No se observan reflejos patológicos.

Sensibilidad: Táctil, térmica y dolorosa: conservada en todos los segmentos corporales. Sensibilidad profunda: sentido de posición, batiestesia, barestesia conservada. Sentido estereognóstico: conservado.

Pares craneales: Sin anomalías, con excepción del XI (espinal) ya que se observa una disminución de la fuerza de los músculos trapecios y espinales aunque muy discreta.

Función cerebelosa: Normal.

Psiquismo: Atención, memoria asociación de ideas, juicio, afectividad, etcétera, normales. Actualmente cursa 4º grado, con excelente rendimiento y aprovechamiento escolar.

Exámenes de laboratorio: Orina (Dr. Morán) 31-I-49: *

* Las cifras de creatina y creatinina eliminadas en la orina en las 24 horas difieren en su valor y en su interpretación según los autores. Así Hawk y colab.²² aceptan como valores normales para la creatinina una eliminación diaria de 1 a 1,8 g

Creatinina total: 292 mg %; creatinina libre, 234 mg %. Creatina 67,28 mg % y 469 mg en 24 horas.

Electrodiagnóstico (Dr. Barberá) 29-V-44: Músculos examinados de los cuatro miembros. No se observa R. D. D. ni alteraciones cuantitativas a ambas corrientes. (Dr. Marque) 22-III-49: Deltoideos, biceps, flexor común de los dedos, extensor común de los dedos, adductor del meñique, adductor del pulgar e interóseos dorsales: responden normalmente a ambas corrientes. No hay R. D. D.

Metabolismo basal (10-V-49): -27,2 %.

E. K. G. (Dr. Villamil) (14-VI-49): Trazado de tipo vertical, dentro de los límites normales. Acentuada arritmia respiratoria 17.

Lo primera que nos llamó la atención en el niño fueron las atrofiás musculares distales de sus miembros superiores. El concepto topográfico diferencial nos inclinaba a incluir este caso dentro de las atrofiás musculares deuteropáticas^{11, 18}. Pero un estudio más detenido de sus otros caracteres semiológicos, el comienzo a edad temprana, su lenta evolución, la ausencia de contracciones fibrilares, la falta de alteración de los reflejos y de otras anomalías neurológicas, los informes electrodiagnósticos y la comprobación de la alteración metabólica característica de las atrofiás miopáticas (creatinuria²²), nos llevó finalmente a rotular este caso como "Atrofia muscular primitiva de comienzo distal".

No pudimos, es cierto, recoger datos de alteraciones similares en la familia, pero no olvidemos, como lo hacen destacar Gareiso y Escardó¹⁸ al hablar de las enfermedades genéticas que: "a pesar de su característica "de fijeza, su distribución genealógica no es estrictamente invariable y "suelen aparecer en un individuo aislado haciendo pensar en casos no "familiares de enfermedades familiares. Esto puede considerarse ajustándose a las nociones de la sistemática genética, a una represión del carácter mórbido y además, a que entre nosotros sucede a menudo que la "anamnesis no es suficiente para establecer los vínculos de las familias "oriundas de países lejanos y sin vinculación efectiva y cierta con su "parentela, haciéndolos aparecer como casos aislados o primitivos".

y para la creatina, entre 0 y 200 miligramos en las 24 horas. En cambio P. y V Slyke afirman que normalmente el adulto masculino no elimina creatina. Kolmer admite en mujeres y niños 10 a 15 mg, en 24 horas.

Albanese, A y Wangerin D. ("Sciences", 100, 58-60, 1944, July 21) establecen valores que oscilan entre 0 y 1200 mg en 24 horas, afirmando que con técnicas especiales es posible pesquisar en la orina de adultos normales cantidades de creatina que con métodos groseros pasan inadvertidos.

Otros autores preconizan la prueba de la eliminación provocada de creatina. En los miopáticos está alterado en forma tal que la creatina administrada se elimina rápidamente por la orina debido a la incapacidad de metabolizarla. Un interés especial tendría para otros el llamado "índice creatinínico de Scheffer" que es el número de miligramos de creatinina por kilo de peso en 24 horas. (De 20 a 26 en el hombre, 14 a 22 en la mujer y 30 en los atletas). Es proporcional a la actividad y desarrollo muscular.

En las miopatías está disminuido. Cabe destacar otras condiciones patológicas en que se observa creatinuria elevada: hipertiroidismo, todos los casos de aumento del metabolismo basal, grandes esfuerzos musculares, diabetes, ayuno prolongado, fiebre, miastenias, poliomielitis y algunas enfermedades mentales ("Fisiología Humana", Houssay y colab., 1946, p. 547, Ed. "El Ateneo").

Esta interpretación podría tener otros casos de esta misma afección presentados como "no familiares".

La adiposidad selectiva, tipo adiposogenital, y el bajo metabolismo basal (-27%), están de acuerdo con la observación efectuada por diversos autores de que las miopatías coinciden con frecuencia con evidentes desórdenes endocrinos^{9, 11, 18, 25}.

La conservación del psiquismo normal, si bien no es constante en estas afecciones (se han descrito formas con retardo mental: Miopsiquis de Joffroy), es lo más frecuente, lo mismo que la ausencia de alteraciones neurológicas.

La distribución de la atrofia, repetimos, si bien comienza a insinuarse en los músculos de las raíces de los miembros, dorso y tronco, no son tan avanzadas como las que existen en las manos por donde por otra parte comenzaron a observarlas los mismos familiares.

El electrodiagnóstico repetido en dos oportunidades con intervalo de 5 años revela como es característico en esta afección la ausencia de alteraciones cualitativas, no existiendo R. D. D. A este respecto también queremos destacar el valor que tiene el estudio de la cronaximetría, que ha permitido a Bourguignon⁶, establecer un estrecho vínculo entre la miopatía atrófica, la enfermedad de Thomsen y la miopatía miotónica o miotonía atrófica. Hemos corroborado este modo de ver al presenciar el último electrodiagnóstico. Las contracciones musculares consecutivas al estímulo eléctrico tenían tendencia a persistir más de lo habitualmente observado, (esbozo de reacción miotónica de Erb).

Por último, queremos hacer destacar el verdadero test químico que significa el hallazgo anormal de creatina en la orina, ya que revelaría la perturbación metabólica característica en esta afección^{3, 9, 15, 16, 18, 19, 22, 25, 26, 32}.

Esta perturbación metabólica llevó a diversos investigadores a estudiar el efecto de la administración de la glicocola, aminoácido que interviene en su formación, a enfermos de esta afección. Así Reinhold, J. G. Clark²⁹ y colaboradores, publican en 1934 los resultados obtenidos con esta terapéutica.

Entre nosotros, Gareiso y Rascovsky¹⁹, también estudiaron los resultados clínicos y metabólicos obtenidos por la administración de glicocola "per os" en enfermos de esta afección.

En general todavía no se ha llegado a un acuerdo definitivo sobre la terapéutica de esta enfermedad.

Perdido ya el entusiasmo por la terapia endocrina, surgieron las nuevas terapéuticas basadas en los trastornos metabólicos que se observan en las miopatías. En 1928 Evans y Burr¹⁴ estudian los efectos producidos por la administración de dietas privadas de vitamina E, en animales. Luego Einarson y Ringsted¹² en 1938, encuentran lesiones en el sistema nervioso y en la musculatura esquelética en ratas sometidas a carencia

de vitamina E, con caracteres análogos a las lesiones observadas en la esclerosis lateral amiotrófica y a la distrofia muscular progresiva.

A continuación varios autores ensayan esta terapéutica en la clínica, con resultados contradictorios 5, 12, 14, 16, 21, 28, 31, 33, 34, 35.

Cabe destacar que paralelamente a estas terapéuticas medicamentosas aún discutibles y discutidas, no se debe soslayar la gimnasia, los masajes y las medidas ortopédicas, de indudable valor, para mejorar y mantener el trefismo de las fibras musculares.

En nuestro caso, conjuntamente con la kinesiaterapia, administramos vitamina E, por boca, en forma de acetato de dl-alfa-tocoferol, a la dosis de 100 mg diarios.

Conjuntamente con la vitamina E administramos vitamina B₁, a la dosis de 100 mg diarios también por boca, pues según algunas opiniones reforzaría la acción de la primera 1, 25, 28, 35.

Evolución: En un nuevo examen efectuado el 10-V-49, es decir después de tres meses de tratamiento, el niño acusa una mejoría subjetiva y objetiva, aunque muy leve, en los movimientos de sus manos. La atrofia de los músculos de las manos sigue siendo bien evidente. Un nuevo dosaje de cuerpos creatínicos en orina revela un acentuado descenso en la excreción de creatina: de 469 mg en las 24 horas el 31-I-49 a 43 mg el 9-V-49. A pesar de lo llamativo de este guarismo no creemos que un solo dato de laboratorio y en un único caso permita establecer conclusiones en cuanto a la terapéutica de esta afección. Esperamos que en un futuro trabajo podamos presentar nuestra experiencia sobre el particular.

Resumimos aquí los casos recogidos de esta curiosa forma clínica:

Oppenheim-Cassirer 27 (diciembre de 1896).

Hombre que a los 40 años comienza con su afección. Sin herencia neurológica. Comienza con dolores y debilidad en los miembros inferiores y trastornos en la marcha, luego los mismos trastornos en los miembros superiores, sobre todo en los movimientos de prensión de la mano izquierda. Al examen se comprueba una doble parálisis en los extensores del pie y de los dedos, los pies en equino paralítico con su borde externo tocando el suelo, la motilidad en rodilla y caderas normal, los peróneos paresiados, la sensibilidad superficial y profunda normales y los músculos y los nervios indoloros a la presión, los músculos tibiales anteriores y los extensores de los dedos totalmente paralizados no reaccionan a las corrientes eléctricas, existe R. D. D. de los mismos; en miembro superior derecho se comprueba el primer espacio interóseo un poco aplanado, los movimientos de los dedos conservados, y la prehensión de la mano y la abducción del brazo un poco debilitadas. A la izquierda la prehensión de la mano muy debilitada, existiendo una paresia de los extensores del carpo y de los dedos y de los abductores del pulgar. Los movimientos de flexión, de abducción, de adducción de los dedos, como los movimientos en el hombro y codo conservados. No se observa ni atrofia muscular localizada ni trastornos de la sensibilidad en los miembros superiores. La oclusión de los ojos está muy debilitada.

A los 43 años pasa por una especie de confusión mental con taquicardia. A los 45 años aparece debilidad de los bíceps braquiales.

A los 46 se comprueba: músculos orbiculares de los párpados muy débiles; los frontales vigorosos, músculos extrínsecos e intrínsecos de los ojos, normales, lo mismo que el facial inferior y el hipogloso. La cintura escapular, está adelgazada pero no presenta atrofia localizada, los supinadores largos y los extensores de los dedos y de la muñeca se hallan un poco atrofiados. Los dos primeros espacios interóseos se hallan netamente atrofiados, las eminencias tenar en menor grado. La flexión del antebrazo y de la mano y la prehensión de la mano debilitadas. Los otros movimientos se hallan conservados. El examen eléctrico en el brazo derecho demuestra reacción normal de todos los músculos a la corriente farádica, sólo el primer interóseo dorsal no reacciona y el oponente del primer pulgar lo hace débilmente. No hay dolores ni trastornos sensitivos, ni anomalías de los reflejos tendinosos. En este momento el estado muscular de los miembros inferiores no había cambiado. Los flexores plantares del pie y de los dedos no se paresieron sino más tarde. La muerte sobrevino a los 49 años. El diagnóstico clínico fué: Atrofia de Charcot-Marie o neuritis crónica múltiple. La autopsia demostró la integridad del cerebro, de la médula y de los nervios, aún en sus filetes intramusculares. Las fibras musculares presentaban una atrofia intensa, estaban vacuolizadas y desintegradas, habiendo desaparecido su estriación transversal con conservación de la longitudinal; había una gran proliferación de tejido conjuntivo y adiposo intersticial y de los núcleos del sarcolema. El músculo orbicular de la boca, presentaba asimismo lesiones ligeras de miopatía.

Batten, F. E. 4 (enero de 1899).

Varón de 3 años, quien a los pocos meses de haber sufrido un sarampión comienza a arrastrar su pierna izquierda y 7 meses más tarde su pierna derecha. A los 6 años de edad comenzó a perder fuerzas en las manos. Progresivamente se atrofian los músculos de los miembros, especialmente debajo de la rodilla y el codo, no afectándose los del tórax ni de la cara. Abolición de los reflejos profundos de las piernas y de los reflejos plantares. No hay respuesta al estímulo galvánico o farádico en ningún músculo debajo de la rodilla o codo. No se observa cambio polar.

Batten lo presentó primero como una atrofia muscular progresiva tipo peroneal o de Charcot-Marie, pero luego cambió su diagnóstico por el de miopatía a forma distal, basándose en que no había notorios cambios vasomotores, ni sensoriales.

Batten, F. E. 4 (1902).

Presenta una comunicación a la Clinical Society de Londres, tres casos de miopatía distal en varios miembros de una familia, unida a enfermedad de Friedreich.

1º Mujer de 15 años, siempre caminó despacio, debilidad en las piernas, acentuada en los últimos 9 meses; usa las manos bien. Marcada debilidad en los músculos peroneales y tibiales anteriores y extensores de los dedos gordos; hay "pie caído" y "pie cavado". No hay atrofia ni debilidad en brazos ni cara. Ligero nistagmus en mirada lateral. No hay reflejo rotuliano ni plantar. Reacción total con corriente galvánica y farádica.

2º En 1907, la enferma casó y tuvo una niña, que a los 4 meses, era perfectamente normal. Entre los 2 y 3 años fué revisada nuevamente, pues "caminaba en puntillas" Flexión dificultosa del pie sobre la pierna. Los reflejos rotulianos difíciles de obtener, los aquilianos normales. La enferme-

dad de la madre progresó con atrofia de los músculos tibiales anteriores y gastrocnemios y los de la mano y del antebrazo.

3º Varón de 19 años, familiar de los historiados, (no se precisa parentesco), presenta atrofia en músculos de piernas.

En la discusión planteada el Dr. Bruzzard opinó que todos estos casos eran de atrofia perónea, tipo Charcot-Marie, por las reacciones eléctricas y por la localización en miembros inferiores.

Gowers, W. R. 20 (julio de 1902).

Varón de 18 años, con tres hermanos menores sanos y sin antecedentes de la afección en la familia.

Los primeros síntomas aparecieron a los 10 ó 12 años. Notó que "sus pies chocaban con el suelo. Luego comenzó a notar debilidad en sus manos. Esta debilidad en manos y pies fué aumentando. No puede flexionar sus tobillos aunque puede extender sus dedos y mover sus pies hacia fuera y adentro por el tibial y el peroné. Puede extender el tobillo por los músculos de la pantorrilla con cierta fuerza. Los movimientos en rodilla y cadera conservados. Los reflejos presentes aunque disminuídos a la izquierda, el músculo tibial anterior izquierdo está atrofiado. Las pantorrillas aparecen con pseudohipertrofia. Miembro superior: disminución de la fuerza en la prehensión manual. Extensión débil; no puede extender los dedos cuando la mano está en hiperextensión en la muñeca. Los músculos de los antebrazos y manos son pequeños pero no presentan una atrofia muy marcada. Se observa una insignificante atrofia de la parte media del trapecio. Electrodiagnóstico: excitabilidad disminuída a la corriente galvánica y farádica.

Hay atrofia de ambos haces claviculares de los esternocleidomastoideos (agenesia?). Lengua debilitada aunque no hay trastornos del lenguaje. Hay disminución de fuerza de los orbiculares de los párpados.

Déjèrine-Thomas 10 (1904).

Mujer de 76 años. Comienza su afección a los 49 años con dificultad de movimientos y atrofia progresiva de los músculos de las manos y antebrazo; esta atrofia es más marcada en el lado derecho, va progresando tomando los músculos de la cintura escapular; hay contracciones fibrilares. No hay R. D. D.; reflejos abolidos; no hay trastornos sensitivos. Evolución irregular, rápida al comienzo, luego estacionaria y de nuevo progresiva. Los dos miembros superiores se tomaron sucesiva y no simultáneamente. Todo (salvo la falta de R. D. D. y la limitación a los miembros superiores) hablaba a favor de una atrofia mielopática. A los 31 años de comenzar su afección, la atrofia había progresado a los músculos de los brazos y la cintura escapular, dejándolos reducidos a cordones muy delgados. Los miembros inferiores no estaban atrofiados, pero los reflejos aquilianos estaban abolidos de los dos costados, y los reflejos patelares eran débiles. Además "manos succulentas" (trastornos tróficos). A esta altura fallece de coma urémico (era una arterioesclerótica generalizada). La autopsia reveló una atrofia muscular sin lesión de nervios ni de médula.

Concluyen los autores que se trataba de una atrofia muscular de topografía de tipo Aran-Duchene, realizado por una miopatía de evolución muy lenta e irregular, con contracciones fibrilares, sin R. D. D., habiendo comenzado en una mujer hacia los 49 años, por el ataque sucesivo de los dos miembros superiores.

Cottin-Naville 8 (1912).

Mujer de 47 años. Sin antecedentes familiares. De 15 a 17 años fuerte

escoliosis dorsal. A los 27 años después de un parto, debilidad en piernas y manos. A los 40 años se acentúa esta dificultad, perturbando la marcha. A los 44 años se flexionaban sus piernas y no podía extender ni flexionar los dedos. A los 47 años se comprueba: Atrofia congénita de los dos músculos esternocleidomastoideos y una atrofia adquirida de los dos deltoides; todos los extensores de los dedos y los radiales extensores completamente paralizados y atrofiados. Los cubitales anteriores y posteriores, los pronadores y los supinadores, y eminencias tenar, intactos. A la derecha paresia de los interóseos, de la eminencia hipotenar y de los flexores de los dedos. En los miembros inferiores se comprueba atrofia y parálisis de los tibiales anteriores y extensores de los dedos gordos. Los peróneos y sóleos al contrario hipertróficos. Los cuádriceps paresiados y netamente atrofiados. Los adductores de los muslos débiles. Los otros músculos intactos. Tendones de Aquiles un poco retraídos lo mismo que los de los huecos poplíteos. Los reflejos tendinosos abolidos. No hay dolores ni contracciones fibrilares. Disminución cuantitativa de la excitabilidad eléctrica de los músculos atrofiados. En el resto sensibilidad normal.

El análisis de los casos de Déjèrine-Thomas, Oppenheim-Cassirer y el de los autores, los llevan a establecer un nuevo tipo de atrofia muscular progresiva, el de: "miopatía tardía a comienzo periférico, de evolución muy lenta sin carácter hereditario, sin predilección por el sexo masculino". Agregan que sólo muy excepcionalmente, las miopatías de presentación distal atípica pueden comenzar en la adolescencia o en la segunda infancia, como el caso presentado por Gowers en un niño de 10 años. Hacen de estos casos de "miopatías periféricas precoces" un grupo aparte, mucho más raro que las miopatías periféricas tardías en los adultos.

Spiller 30 (1913).

Varón de 3 años, prematuro. Presenta debilidad de las piernas y tobillos. A los 9 años los movimientos de las manos, especialmente de la derecha comienzan a perturbarse y sus músculos a atrofiarse. Un año después se toman también los antebrazos. Reflejos bicipital y tricipital ausentes. No hay fibrilaciones. Atrofias de los miembros inferiores, sobretudo por debajo de la rodilla. "Mano simiana". No hay R. D. D. Debilidad del orbicular de los párpados.

Koemans, M. M. y Sweerts 24 (1927).

Niño de 9 años, en el cual se ha desarrollado a la edad de 4 años un síndrome de atrofia muscular progresiva de localización distal e interesando con predilección los músculos de extensión.

La cintura escapular y pelviana son respetadas, pero se nota, sin embargo, una ligera separación de las alas del omóplato y una ligera lordosis. Los músculos no presentan R. D. D. y los reflejos se hallan abolidos en el territorio en vías de atrofia.

Se puede discutir en este caso la hipótesis de una poliomiéлитis crónica o de una miopatía. Los autores se inclinan más bien hacia este último diagnóstico.

Hurwitz, S. 23 (1936).

Varón, a los 15 meses debilidad en las piernas. Hubo cierta mejoría, pero a los 5 años de edad, después de una coqueluche empeoró progresivamente. Es de estatura baja y algo retardado mental: tiene nistagmus lateral. Paresia y atrofia de la eminencia hipotenar y de los músculos peroneales y extensores paresiados y atróficos. Pies en garra y en equinovarus bilateral.

CUADRO SINOPTICO DE LOS CASOS DESCRIPTOS

Autores	Año	Sexo	Edad de comienzo	Sitio de comienzo	Otros caracteres	Diagnósticos	Autopsia
1.—Oppenheim - Cassirer	1896	Mascul.	40 años	M. inferior	Deb. musc. de los labios	Atrofia de Charcot-Marie.	Miopatía primitiva.
2.—Batten, F.	1899	Mascul.	3 años	M. inferior	Arreflexia en miembro inf. No resp. examen eléctrico.	1º Atrofia Charcot - Marie postsarampionosa. 2º Atrof. miópica distal.	—
2. b.	1902	Mascul.	19 años	M. inferior	b), c) y d) de la misma familia: Discutidos.	—	—
2. c.	1902	Femen.	15 años	M. inferior	Arreflexia rot. y plantar. Pie caído y cavado. (Enf. deFriedreich?) Lig. nistag.	Atrofia mópica distal.	—
2. d.	1902	Femen.	3 años	M. inferior	Camina en puntillas.	Atrofia miopática distal.	—
3.—Gowers	1902	Mascul.	10 años	M. inferior	Pantorrilas con pseudohipertrofia. Agenesia bilateral, haces clav. E. C. M. Debilidad en manos, órbita, párrpados y lengua.	Atrofia miopática distal.	—
4.—Déjérine - Thomas ...	1904	Femen.	49 años	M. superior	Contracciones fibrilares. "Manos succulentas".	Atrofia mielopática. Tipo Aran - Duchene.	Miopatía primitiva.
5.—Cottin - Naville	1912	Femen.	40 años?	M. inferior	Atrof. cong. E. C. M. Seudohipertrofia peróneos y sóleos.	Miopatía distal tardía.	—
6.—Spiller	1913	Mascul.	3 años	M. inferior	Arreflexia bi y tricipital. Debilidad orb. y párpados.	Miopatía a comienzo distal.	—
7.—Koeman - Sweerts ...	1927	Mascul.	4 años	—	—	Miopatía de com. distal.	—
8.—Hurwitz	1936	Mascul.	15 meses	M. inferior	Retardo mental. Nistagmus lateral. Peoría postcoque-luchosa. Pies en equinovarus y en garra bilateral.	Miopatía de forma distal.	—
9.—Vázquez - Turner ...	1949	Mascul.	4 años	M. superior	Creatinuria elevada.	Miopatía atrófica de comienzo distal.	—

No hay fibrilaciones ni alteraciones sensoriales ni eléctricas. Líquido céfalo-raquídeo normal. El curso de la afección no es seguido.

RESUMEN

Presentan los autores un niño de 10 años de edad, quien a los 5 comenzó a tener trastornos en la motilidad de sus manos. Al poco tiempo aparece una paulatina atrofia de las eminencias tenar e hipotenar con predominio en el lado derecho. Un electrodiagnóstico reveló la ausencia de R. D. D. En la actualidad se comprueban acentuadas sus primeras alteraciones y un esbozo de atrofia de la cintura escapular. La motilidad de los dedos de la mano se halla muy perturbada, estando casi abolidos los movimientos de oposición del pulgar y los de adducción de los dedos. La fuerza de las manos muy disminuída. No hay alteraciones de los reflejos ni de la sensibilidad. Tampoco se comprueban contracciones fibrilares. Un nuevo electrodiagnóstico revela la ausencia de R. D. D. y un dosaje de cuerpos creatínicos en orina informa el aumento considerable de la creatinuria.

En base a estos elementos semiológicos los autores incluyen este caso en las atrofiás musculares primitivas de comienzo distal. Someten al paciente a un tratamiento kinesiológico y medicamentoso consistente en administración de vitamina E y B¹. Después de tres meses de observación se aprecia una discreta mejoría y un acentuado descenso de la creatinuria.

Hacen además consideraciones generales sobre esta afección y en especial sobre esta rara forma clínica de la cual sólo han sido descritos ocho casos. Presentan un resumen de ellos y un cuadro sinóptico comparativo.

SUMMARY

The authors present a 10 year old boy, who at the age of five began to have disturbs in the mobility of his hands. A few time later, a progressive atrophy of the thenar and hypotenar eminences with a predominance of the right side, appears. An electrodiagnostic revealed the absence of the reaction of degeneration.

At the present, the same disorders and an outline of atrophy of the shouldergirdle are found. The mobility of the fingers is so disturbed that the movements of opposition of the thumb and the adduction of the other fingers are abolished. The strength of the hands is very diminished. There are no reflexive and sensitive disorders, nor fibrillary twitchings.

Another electric study reveals the absence of a reaction of degeneration, and the rate of creatine in urine is very increased.

With these semiologic facts the authors include this case among the primitive muscular dystrophies of distal begining. The patient was submitted to a kinesiologic and medicative treatment consisting in oral administration of vitamin E and B₁.

After three months, they found a discreet improvement and great descent of the creatine in urine.

The authors also make general considerations of this illness and specially of this strange form, of which only eight cases were described.

They give a summary of them and a comparative synoptic table.

RÉSUMÉ

Les auteurs présentent un enfant de 10 ans qui depuis l'âge de cinq ans commença à avoir des troubles de la mobilité de ses mains. Peu de temps après apparut une atrophie des éminences thénar et hypothénar avec prépondérance du côté droit. L'électrodiagnostic démontra l'absence de R. D. D. On constate actuellement les mêmes alterations très accentuées et une ébauche d'atrophie de la ceinture scapulaire. La mobilité des doigts de la main se trouve très troublée et les mouvements d'opposition du pouce et d'adduction d'autres doigts sont presque abolis. La force des mains est très diminuée. Il n'y a pas d'altérations des reflexes ni de la sensibilité.

On ne constate pas non plus de contractions fibrillaires. Un nouveau electrodiagnostic montre l'absence du R. D. D. et un dosage des corps creatiniques dans l'urine demontre l'augmentation considerable de la creatine.

Avec ces éléments sémiologiques les auteurs se croyaient obligés de mettre ce cas entre les "atrophies musculaires primitives à commencement distal".

Ils soumièrent le malade à un traitement kinesiologique et medicamenteux consistant en l'administration du vitamine E et B₁.

Après trois mois d'observation on constate une discrete amélioration et une diminution très accentuée de la créatinurie.

Les auteurs font aussi des considérations générales sur cette affection et especialment sur cette étrange forme clinique de laquelle seulement on a décrit huit cas antérieurs.

Ils ajoutent un résumé de ces cas et un tableau synoptique comparatif.

BIBLIOGRAFIA

1. Antopol, W. and Schottland, C. E.—The use of Vit. B₆ in Pseudohypertrophic Muscular Dystrophy. "J. A. M. A.", march 3 1940.
2. Babinski, J. et Onanoff, M.—Myopathie Primitive Progressive. Sur la correlation qui existe entre la predisposition des certains muscles a la myopathie et la rapidité de leur développement. Comp. Rendus de la Soc. de Biol. Seances, de 11 fevrier 1888.
3. Barraou, R.—De la Myopathie Progressive Primitive. Thèse, Paris, 1934.
4. Batten, F. E.—Distal type of myopathy. Royal Soc. of Med., 1910, t. III, part. II, p. 92.
5. Bicknell, F.—Vitamin E in the treatment of muscular Dystrophies and Nervous Diseases. "Lancet", jan. 6 1940; 1, 10-13.
6. Bourguignon, G.—La cronaxie chez les affections myopathiques. Cong. Internac. de Fisioterapia. Comunicados Sección 4^a, 1931; com. 4, p. 29.
7. Brock, S.—Las bases de la Clínica Neurológica. Ed. Rosario, 1948; p. 50.
8. Cottin-Naville.—Myopathies tardives á début périphérique. "L'Encephale", 1912; t. I, p. 401.
9. Dassen, R. y Fustinoni, O.—Sistema nervioso. (Bibl. de Semiología). Ed. "El Ateneo", Bs. Aires, 1944, 4^a edic.
10. Déjérine, J. et Thomas.—Un cas de myopathie a topographie Type Aran-Duchenne suivi d'autopsie. "Rev. Neurol.", 1904; p. 1187.
11. Déjérine, J.—Semiologie des affections du Système nerveux. Ed Masson et Cie., Paris, 1914; p. 31.
12. Einarson, L. and Ringsted, A.—Effect of chronic Vit. E Deficiency on the Nervous System and other skeletal musculature in adult rats. "London Oxford University Press", 1938.
13. Estafé, J. M.; Nicola Reyes, F y Cantonnet Blanch, P.—Tres casos de miopatía progresiva no familiar. "Arch. de Ped. del Urug.", 1932; t. III, p. 19.
14. Evans, H. M. and Burr, G. O.—Development of Paralysis in the Suckling Young of Mothers deprived of Vit. E. "J. Biol. Chem.", jan. 1928; 76, 273-297.
15. Fernández, G. J.; Batista, C. R.; Stapf, V.; Dávila, L. y Rodríguez, B.—Las formas atípicas de la distrofia muscular progresiva de Erb. "An. de la Fac. de Med. de Montevideo", 1948; t. XXXIII, n^o 11-12, p. 1224.

16. *Fleishman, W.*—Creatine-Creatinine excretion in Neuromuscular Diseases with Alpha Tocopherol and with Testosterone. "Proc. Soc. Exper. Biol. & Med.", jan. 1941; 46, 94-96.
17. *García Carrillo, E.*—El E. K. G. en la distrofia muscular familiar. "Rev. Arg. de Cardiología", 1941-42; t. VII, p. 122.
18. *Gareiso, A. y Escardó, F.*—Manual de Neurología Infantil. Ed. "El Ateneo", Bs. Aires, 1944, t. III, p. 8.
19. *Gareiso, A. y Rascovsky, A.*—Glicocola: significado, interpretación y tratamiento en las distrofias musculares. "Actualidades Méd.", 1936; n° LIX, p. 21.
20. *Gowers, W. R.*—Myopathy and a distal form. "Brit. Med. J.", July 1902, p. 89.
21. *Harris, M. M.*—Negative Therapeutic and metabolic effects of Synthetic Alpha Tocopherol. "Am. J. Sc.", aug. 1941; 202, 258-264.
22. *Hawk, O. and Summerson.*—Practical Physiological Chemistry. Ed. Bakiston Co., Phil., 1947, 12ª edit.
23. *Hurwitz, S.*—Primary Myopathies. Report of 36 cases and review of the literature. "Arch. of Neurol. and Psych.", 1936; 36, II, p. 1924.
24. *Koemans, M. M. y Sweerts.*—Myopathie Juvenile de type distal. "Rev. Neurol.", 1927; 1, 558.
25. *Litter, M. y Wesselblatt, M.*—Tratado de Neurología. Ed. "El Ateneo", Bs. Aires", 1946; p. 369.
26. *Nachman, A.*—Contribution a l'étude des myopathies. Thèse de Doctorat. Fac. de Med. de Paris, 1939.
27. *Oppenheim-Cassirer.*—Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, dic. 13 1896.
28. *Pol, J. F. and Beathke, D.*—Vit. E in Progressive Muscular Dystrophy. "Am. J. Dis. of Child.", set. 1942; vol. LXIV, n° 3.
29. *Renhold, J. G. y colab.*—The effects of glycine (Glycocoll) in Muscular Dystrophy. "J. A. M. A.", Jan. 27 1934; 102, 261-267.
30. *Spiller, W. G.*—The relation of the myopathies. Ed. Brain, 1913-14; vol. XXXVI, p. 75.
31. *Stones, S.*—Treatment of muscular Dystrophies and Allied Conditions: Preliminary reports on use of Vitamin E (Wheat Germ Oil). "J. A. M. A.", June 1940; 114, p. 2187.
32. *Trucco, E.*—Importancia de la creatinuria en algunas miopatías. "Medicina", 1942; II, p. 474.
33. *Wechsler, I. S.*—Recovery in Amyotrophic Lateral Sclerosis Treated with Tocopherol. "J. A. M. A.", March 1940; 114, 948-950.
34. *Wechsler, I. S.; Mayer, G. and Sobotka, H.*—Tocopherol Level in Serum, etc. "Proc. Soc. Exp. Biol. & Med.", May 1941; 47, 152.
35. *Vázquez, H. J.*—La vitamina E. Su aplicación en la neurología infantil. "Arch. Arg. de Ped.", octubre 1947; año XVIII, t. XXVIII, n° 4.

RUBEOLA Y MALFORMACIONES CONGENITAS *

CONSIDERACIONES SOBRE UNA OBSERVACION
EN UN NIÑO DE DOS MESES

POR LOS

DRES. PROF. RAUL P. BERANGER, JOSE CASTELLARI y
FELIX O. OLIVIERI

Las frecuentes publicaciones extranjeras sobre rubeola materna y malformaciones congénitas y la escasa bibliografía argentina al respecto, nos mueve a publicar la siguiente observación:

S. F.: ingresa a la Sala IV, en 20-VII-48. Sexo: femenino. Edad: 2 meses, 15 días. Peso: 3.050 gramos. Alimentación: mixta.

Antecedentes hereditarios: Padre, sano; serología negativa. Madre, sana; serología negativa, primer embarazo, primer hijo, niega abortos. Manifiesta que la finalizar el primer embarazo tuvo un exantema constituido por máculas rosadas que desapareció al cabo de dos días, adenopatía cervical y fiebre discreta. No recuerda haber padecido rubeola. En su infancia tuvo sarampión y varicela.

Ambos progenitores son jóvenes, sanos, regularmente nutridos, y no hay en ellos antecedentes de alcoholismo u otras intoxicaciones.

Antecedentes personales: Nacida a término, parto normal, peso al nacer: 2.500 g. Alimentación materna hasta el mes, luego alimentación mixta.

Enfermedad actual: Comienza con un cuadro pulmonar (cianosis, disnea), vómitos y diarrea.

Estado actual: Sensorio ligeramente obnubilado. Facies de sufrimiento. Deshidratación. Hipotonía muscular.

Esqueleto regularmente conformado. Cráneo simétrico, fontanela ant. 2x3, deprimida, cuero cabelludo bien poblado.

Pupilas regulares y céntricas, opacidad cristaliniiana bilateral.

Labio leporino. Mucosas húmedas y rosadas. Fauces hiperémica.

Cuello cilíndrico, corto, micropoliadenopatía.

Tórax simétrico. Aparato respiratorio: 70 respiraciones por minuto, submatitez en ambas bases, rales finos.

Aparato circulatorio: Corazón, soplo sistólico audible en toda el área cardíaca con propagación excéntrica. Pulso: 140 por minuto.

Abdomen depresible, indoloro. Hígado en límites normales. Bazo no se palpa.

En síntesis: Distrofia leve, dispepsia, malformaciones congénitas múltiples (labio leporino, catarata bilateral, cardiopatía).

* Comunicación presentada en la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 9 de agosto de 1949.

Evolución: Durante su estada en la Sala el peso se mantuvo estacionario sin grandes descensos ni aumentos. El cuadro inicial pese a la múltiple terapéutica instituída evolucionó hacia un distrofia grave. (Al fallecer pesaba 3.150 g. Edad: 6 meses, 29 días).

Exámenes complementarios: Sangre: Serología negativa. Recuento globular y fórmula leucocitaria: los primeros exámenes mostraron sólo una leucocitosis con desviación nuclear a la izquierda, los últimos una anemia simple hipocrómica.

Orina: Sin particular.

Radiografía de tórax: Cardiomegalia. Radiografía de esqueleto: sin particular.

Autopsia: Corazón globuloso, rojizo pálido, consistencia aumentada; al corte: ventrículo izquierdo de espesor normal, ventrículo derecho de paredes notablemente engrosadas. Comunicación interventricular. Comunicación interauricular (amplio agujero de Botal dividido por un haz muscular).

Grandes vasos: Aorta cabalgante naciendo de ambos ventrículos. Arteria pulmonar nace directamente del ventrículo derecho. Conducto arteriovenoso permeable.

Otros aparatos: Congestión visceral.

Cerebro: Circunvoluciones de convexidad con discreto edema.

CONSIDERACIONES

Se trata, como vemos, de un niño nacido con malformaciones múltiples, primer hijo de padres sanos y jóvenes.

Es necesario llamar la atención sobre el episodio morboso ocurrido durante el primer mes de embarazo. Creemos que se trata de una rubeola por sus caracteres clínicos, benignidad, corta evolución y por el diagnóstico de un colega, quien viera a la madre entonces y que corrobora nuestra presunción. A esto debemos agregar los datos anamnésticos (la madre tuvo sarampión en su niñez; no ha tenido manifestaciones alérgicas), por otra parte las características del proceso nos hacen descartar la escarlatina.

El hecho que un cuadro de malformaciones pueda ser provocado en el niño por una infección accidental de la madre, debe tenerse presente cuando se discute su etiología.

En 1941 la escuela australiana inicia con Gregg el estudio de un importante factor en la génesis de estas malformaciones: la rubeola. En efecto, el mencionado autor presentó en la Sociedad Australiana de Oftalmología sus observaciones sobre 78 niños, cuyas madres padecieron rubeola durante el embarazo (epidemia).

A partir de estos estudios, los australianos y otros investigadores (Swan, Reese, Erikson, Greenhill, Carruthers, Kreutzer, Alarcón, etc.), han publicado nuevas observaciones, y accidentalmente son frecuentes los artículos en los que se refiere el antecedente de la rubeola materna prenatal en niños que han presentado malformaciones, mongolismo o retardo mental.

En general, se ha demostrado que la gravedad de las lesiones disminuye con la edad del embarazo, después del tercer mes la enfermedad no provoca ninguna alteración, en cambio antes de la octava semana las anomalías son frecuentes.

Ahora bien, no todas las madres que padecieron rubeola durante la gestación dan a luz niños anormales. Algunos autores (Ober, Horton, Feenster, Fox, Bortini, Dogramazi) recomiendan gran prudencia en aceptar las anomalías de los niños incriminada a la rubeola materna, señalan que solamente el estudio de niños con anormalidades en embarazos normales y en enfermedades ocurridas durante el mismo puede dilucidar el problema.

Extraña por cierto, que una enfermedad tan benigna pueda provocar tan graves lesiones en el embrión. Afinidad particular del virus rubeólico por los tejidos embrionarios? ¿por el tejido nervioso? ¿mutación del virus? Nosotros creemos con Ribbert que los efectos de la actuación de una influencia morbosa no son en principio diferentes, pero sí distintos en varios aspectos, cuando en lugar de ejercer su acción en el organismo adulto, obran sobre el embrión. Se afecta sobre todo la proliferación activa, fenómeno vital más importante del tejido embrionario; tal proliferación puede desviarse en otra dirección, puede ser más lenta, o detenerse por completo. Sus efectos se observan en mayor grado cuando menos adelantado se halla el órgano en su desarrollo.

Los hechos mencionados obligan a tomar medidas profilácticas ante la posibilidad de contagio de una embarazada que no haya padecido rubeola. Se aconseja en tal circunstancia el aislamiento precoz, la inmunización con suero de convaleciente o el uso de la beta-globulina. Algún autor aconseja someter a contagio a todas las niñas. En cuanto a la práctica del aborto la consideramos una exageración y creemos que no debe realizarse.

BIBLIOGRAFIA

- Beato Núñez y Fernández Alonso.*—Rubeola y malformaciones congénitas. "Anales Nestlé", enero 1949; n° 27.
- Warkany, Roth, Wilson.*—Consideration of etiologic factors. "Pediatrics", april 1948; vol. IV.
- Castañeda, H.*—Factores hereditarios y prenatales causantes de la ceguera. "Rev. Mex. de Ped.", enero-febrero 1949.
- Muzzo, P.*—Malformaciones cardiacas. "Rev. Chil. de Ped.", junio 1948.
- Alarcón, A. G.*—Defectos ingénitos producidos por el virus de la rubeola. "Ped. de las Amér.", dic. 1947.
- Kreutzer, R.*—Temas de cardiología infantil. 1947.
- Ribbert.*—Tratado de anatomía patológica.

Pediatría del Pasado

ANTECEDENTES PEDIATRICOS EN LA COLECCION DE TESIS NACIONALES EXISTENTE EN LA BIBLIOTECA DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

(TESIS ANTERIORES AL AÑO MIL NOVECIENTOS)

POR EL

DR. RAFAEL R. L. SAMPAYO

(Conclusión)

TOMO 1895 - 3

120.—GORDILLO, Lucio. Contribución al estudio de la sífilis hereditaria tardía" (101 páginas).

Introducción. Etiología y patogenia generales. Manifestaciones óseas de la sífilis hereditaria tardía (etiología), anatomía patológica; descripción clínica, diagnóstico diferencial. Pronóstico. Tratamiento. Algunas consideraciones sobre el sujeto heredo-sifilítico. Observaciones.

Trabajo cuidadoso, acompañado de numerosas referencias bibliográficas al pie de página y en el que se incluye trece observaciones propias.

121.—IBARGUREN, Antonio. "Mixoedema" (94 páginas).

Trata el tema en general con abundantes citas y luego refiere un caso de una niña de 5 años de edad. Concluye que "...el mixedema no es una enfermedad, sino un síndrome producido por la ausencia o falta de funcionamiento del cuerpo tiroideo. Actualmente, el mejor tratamiento del mixoedema es la ingestión de glándula tiroidea".

La bibliografía incluye treinta y nueve citas.

TOMO 1895 - 4

122.—ISASMENDI, Emilio. "Oftalmía purulenta de los recién nacidos" (63 páginas).

Introducción. Etiología. Sintomatología. Profilaxis. Tratamiento.

Acompaña estadísticas. No tiene bibliografía. Trabajo sin grandes pretensiones.

123.—LEMA MACIEL, Modesto. "Algunas consideraciones sobre Lactancia Artificial" (48 páginas).

Introducción. Lactancia natural. Lactancia artificial. Observaciones. Datos estadísticos.

Presenta tres observaciones y datos estadísticos sobre mortalidad y mortalidad infantil por afecciones de los órganos digestivos, de 0 a 2 años. En la bibliografía figuran catorce referencias.

124.—LOBOS, Tristán J. "De la seroterapia en la Difteria" (84 páginas).
Pediátrica por extensión. Presenta varias observaciones en niños.

125.—LÓPEZ, Alcibiades J. "Teratomas Quísticos Congénitos" (42 páginas).

Tesis quirúrgica.

TOMO 1895 - 5

126.—PAZ, Julio. "Vegetaciones Adenoideas" (50 páginas)).

Tesis quirúrgica; pediátrica por extensión.

TOMO 1895 - 6

127.—ROSSI, Juan A. "Contribución al estudio del Sarampión en la Casa de Expósitos" (54 páginas).

Introducción. El expósito. Etiología. Síntomas. Complicaciones. Diagnóstico. Pronóstico. Tratamiento. Estadística.

Efectúa un trabajo monográfico citando las opiniones del momento. Acompaña datos estadísticos de los años 1891 a 1894, de la Casa de Expósitos y los compara con datos de hospitales de la capital francesa. De la comparación surge que la mortalidad es mayor (casi el doble o el triple) en los hospitales franceses.

128.—SISTO, Genaro. "Contribución al estudio de la Poliomiелitis anterior aguda" (85 páginas).

Introducción. Historia. Su división en dos épocas. Época clínica: Heine, Rilliet y Barthez. Época anatómopatológica: Duchenne (de Boulogne), Bouchut, Cornil y Laborde, Prevost, Charcot y Joffroy, Roger y Damaschino. Cuestiones que deben ser resueltas). Diversas maneras de iniciarse las parálisis infantiles. (Observaciones de los diversos autores. Influencia odontogénica. Edad más frecuente. Frío, traumatismo, hernia. Conveniencia y razones para sustituir el nombre actual. Historia que refieren las madres en el primer período de la parálisis). Breve estudio sobre anatomía y fisiología de la médula. (Composición de la médula. Estudios y conclusiones de Cajal sobre las células nerviosas. Composición de la sustancia blanca. Las *colaterales* de la misma. Doble función de la médula: conductor y centro de reflectividad. Opiniones de Brown-Sequard. Estudio del fenómeno *reflejo*. Condiciones necesarias para su producción. Causas de la desaparición y exageración del *reflejo*. El manojito piramidal; manera de obrar de éste. Teorías de Charcot y Pierre Marie al respecto). Anatomía patológica. (Estudios anteriores a Charcot: comunicaciones a la Sociedad de Biología por Cornil y Prevost. Resultados de una autopsia estudiada por Prevost-Charcot y Joffroy, Roger y Damaschino; carácter del estudio de unos y otros. Cuatro observaciones y autopsias hechas por Roger y Damaschino. Conclusiones a que llegan éstos. Relación entre unos y otros estudios. Teoría de Pierre Marie. Estado de los músculos. Estado de los nervios. Estado de los huesos. Estado de los vasos. Interesante cuestión práctica). Sintomatología. (Síntomas premonitores. Duración del período febril. Comprobación de la parálisis. Estado de la sensibilidad general. Extensión de las parálisis. Estadísticas de Duchenne y de Heine. Estado de los órganos de los sentidos, esfínteres, inteligencia y movimientos reflejos. Sensibilidad y contractividad muscular. Parálisis temporarias de Kennedy. Temperatura local. Período de *fijación* de la parálisis. Consecuencias de éstos). *Marcha de la enfermedad*: (División en dos y cuatro períodos. 1º Período de invasión o prodrómico. Período de estadio de la parálisis. Período de remisión y de localización de los fenómenos paralíticos. Período de atrofia y deformaciones. Síntomas más importantes pertenecientes a cada período). Diagnóstico. (Imposibilidad de hacerlo en el primer mo-

mento. Diagnóstico diferencial con una hemorragia meníngea, con una hemorragia medular, con una parálisis diftérica, con una mielitis por compresión. Diagnóstico con las parálisis obstétricas, las pseudoparálisis sifilítica y la hemiplejía cerebral. Diagnóstico diferencial con la miopatía progresiva primitiva, con la atrofia muscular forma Charcot-Marie, con las parálisis histéricas, con las parálisis periféricas. Id con la coxalgia, con la luxación congénita, con el pie-zambo congénito). Pronóstico. (Parálisis temporarias de Kennedy. Palabras de Duchenne respecto del diagnóstico por la electricidad. Pronóstico "quoad vitam". Valor pronóstico de la reacción muscular por la electricidad. Valor de la etiología. Importancia para el pronóstico de un diagnóstico temprano de la poliomiélitis).

Fisiología patológica. (Desaparición del movimiento. Atrofia muscular. Centros tróficos y su probable existencia en los nervios anteriores. Desaparición de los reflejos. Integridad de la sensibilidad. Desórdenes esfinterianos. Disminución de temperatura y cianosis de los miembros paralizados). ¿Infección? Opinión de Strümpel. Diversas observaciones de parálisis como consecuencias de infecciones bien establecidas: escaso número de ellas que reconocen esta circunstancia. Opinión de Pierre-Marie. Epoca de experimentación: Roger-Gilbert y Lion-Thoinot y Masselin-Bourges. Probabilidad de la existencia de un microorganismo específico. Epidemias de parálisis infantil). Tratamiento. (Combatir los síntomas durante el primer período. Revulsión poderosa en el segundo. Necesidad de proceder rápida y enérgicamente. Fahmy y Julio Simón: procedimiento de este último. Hammond. Tratamiento en el tercer y cuarto período: electricidad y ortopedia. Prescripciones de Grasset).

Como se observa por el sumario precedente, se trata de un trabajo serio y completamente al día para su época. Llega a las siguientes conclusiones: "1º La poliomiélitis anterior aguda es una enfermedad infecciosa y ataca preferentemente a los niños en la primera infancia. 2º Las infecciones pueden dejar tras de sí una poliomiélitis; no hay, sin embargo, relación entre el número de los que sufren infecciones y el de poliomiélitis consecutivas. 3º El diagnóstico de la poliomiélitis debe ser hecho lo más próximo posible al ataque originario, si se quiere obtener del tratamiento buenos resultados".

Acompaña una bibliografía con diecisiete fichas y un índice.

129.—TERÁN, Sisto. "La Coqueluche" (146 páginas).

Introducción. Historia. Sinonimia. Etimología. Definición. Etiología. Anatomía patológica y naturaleza. Sintomatología. Duración. Recaídas. Recidivas. Accidentes y complicaciones. Diagnóstico. Pronóstico. Tratamiento. Observaciones.

Extenso trabajo, con abundantes citas, sin bibliografía al fin y acompañado de ocho observaciones personales.

130.—VILA, Francés S. "Parálisis Diftéricas" (47 páginas).

Brève trabajo, sin grandes pretensiones, con referencias bibliográficas. Refiere dos observaciones personales.

TOMO 1896 - 1

131.—BARTRONS, Francisco E. "Causas y consecuencias de los desarreglos intestinales en los niños" (104 páginas).

Introducción. Dentición. Calor y frío. Dispepsia. Enteritis. Cólera infantil. Atrepsia. Raquitismo. Mortalidad (1888-1889-1890-1891-1892-1893-1894). Profilaxia. Alimentación.

Como se desprende de lo enunciado, se trata de temas diversos y tratados de modo poco conexo. Las referencias a autores clásicos son numerosas. No se agrega bibliografía.

132.—**DEMARÍA**, Enrique R. "Consideraciones higiénicas sobre la leche y la lactancia" (195 páginas).

Introducción. Consideraciones químicas sobre la leche. Adulteraciones de la leche. Digestión de la leche. Consideraciones de orden microscópico. Microorganismos de la leche. Patogenia. Esterilización de la leche. Lactancia natural. Lactancia artificial.

Se encara el tema de una primera parte más bien bajo el aspecto higiénico. En el final (lactancias natural y artificial), las consideraciones pediátricas son más importantes.

Se trata probablemente de la tesis más completa sobre el tema hasta el momento de su aparición. No se agrega bibliografía, pero las citas de autores clásicos son muy numerosas en el texto.

TOMO 1896 - 2

133.—**EMINA**, Juan B. "Tratamiento de las Hernias Inguinales en la infancia" (72 páginas).

Tesis quirúrgica. Se presentan tablas con la experiencia recogida en el Servicio de niños del Hospital de Clínicas. Se acompaña bibliografía con ocho citas.

TOMO 1896 - 4

134.—**RAGNO**, Francisco. "Contribución al estudio de las Diarreas Infantiles (Clasificación y tratamiento)" (205 páginas).

Introducción. Anatomía. Historia. Fisiología. Bacteriología del intestino. Clasificación de las diarreas infantiles (anatómopatológicas, bacteriológica, clínica). Casos de observación (seis casos tipo del servicio del Dr. Centeno): diarrea catarral, enteritis aguda de forma lientérica, gastroenteritis aguda (muerte), ídem (curación) enterocolitis ulcerosa de forma catarral, enteritis crónica (curación). Etiología. Tratamiento (farmacológico, entero-clisis).

Trabajo extenso y cuidadoso con abundantes referencias a autores clásicos en el texto pero sin bibliografía.

El autor se muestra decidido partidario de enteroclisis para el tratamiento de las diarreas infantiles, siendo seguro el resultado en las colitis ulcerosas y "...poderoso coadyuvante de la medicación originaria en las de forma lientéricas y crónicas y quizás en las enteritis específicas..."

TOMO 1896 - 6

135.—**VIÑAS**, Marcelo. "De la Herencia en la Tuberculosis" (95 páginas).

Tesis pediátrica por extensión. El autor se ocupa del problema del pasaje a través de la placenta del bacilo de Koch y se muestra decididamente partidario del mismo.

TOMO 1897 - 2

136.—**CERVERA**, Joaquín. "Alimentación de la primera infancia. Lactancia materna y artificial" (85 páginas).

Introducción. Lactancia materna (causas patológicas que la contrain-

dican). Causas de orden social. Su verdadera interpretación. Régimen del amamantamiento. Destete. Lactancia. Lactancia mixta. Lactancia artificial (estudio de los métodos más empleados. Leche de burra y de cabra). Leche de vaca. Procedimientos de esterilización. Corrección de la leche de vaca. Métodos porcentual y volumétrico. Método de Heubner-Hoffmann. Observaciones.

Trabajo cuidadoso. Acompaña dos observaciones y una bibliografía con trece citas.

137.—DÍAZ, Amador. "Tratamiento de las Bronconeumonías Infantiles" (45 páginas).

Introducción. Tratamiento profiláctico. Tratamiento médico.

Observaciones efectuadas por el autor en el Servicio del Dr. Aráoz Alfaro en el Hospital San Roque. Acompaña dos tablas estadísticas de los años 1895 y 1896, en los que figuran las causas de mortalidad. Hace referencias a numerosos autores en el texto y acompaña una bibliografía al fin con once citas.

TOMO 1897 - 3

138.—FERNÁNDEZ BLANCO, Máximo. "Contribución al estudio de la influenza en los niños" (60 páginas).

Introducción. La influenza en los niños. Etiología. Exantemas. Formas clínicas. Diagnóstico. Pronóstico. Complicaciones. Tratamiento. Observaciones.

Trabajo sin grandes pretensiones. Acompaña ocho observaciones y una bibliografía con ocho citas.

139.—FUNES, Lucio. "Consideraciones sobre la Espina Bífida y su Tratamiento" (53 páginas).

Tesis quirúrgica.

140.—GARDENZÁBAL, Narciso M. "Miopatía Primitiva Progresiva" (55 páginas).

Extenso y cuidadoso trabajo en el que se estudia las distintas formas de miopatías con numerosas referencias bibliográficas en el texto y un bibliografía al final con treinta y siete citas.

141.—HANSEN, Juan A. "Alimentación de la primera infancia" (85 páginas).

Se comentan los conocimientos del momento. Se acompañan trece observaciones de la Casa de Expósitos. Se hacen citas en el texto, pero no se acompaña bibliografía.

142.—LOUDET, Emilio. "Ensayos de Tuberculino diagnosis" (52 páginas).

Refiere el autor los conocimientos del momento sobre la reacción tuberculínica con referencia a los textos clásicos y divide su experiencia en tres puntos: a) Sin lesiones clínicas de tuberculosis; b) De afecciones francamente tuberculosas y c) Casos en los que habría duda acerca de la naturaleza de la enfermedad y en los que la reacción tuberculínica decidió el diagnóstico.

TOMO 1897 - 5

143.—MAIDAGAN, José María. "De la Córea Infantil (Contribución al estudio de su etiología y patogenia)" (112 páginas).

Introducción. Consideraciones generales e historia. Etiología. Patogenia. La Corea y las cardiopatías. Tratamiento. Observaciones.

Trabajo serio e informado que se acompaña de veintiseis observaciones detalladas y de referencias a otras diez observaciones efectuadas en consultorios externos.

La bibliografía es numerosa (dieciseis citas).

144.—MEDINA, Arturo J. "Linfangiomas quísticos congénitos del cuello" (83 páginas).

Tesis quirúrgica. Se efectúa un detallado estudio de la malformación y se publica una observación del Dr. Posadas. La bibliografía es numerosa (cincuenta y siete citas).

145.—MARTI, Guillermo. "Complicaciones y Tratamiento de la Corea Infantil" (65 páginas).

El autor analiza historias clínicas y comenta las complicaciones y tratamientos. Acompaña una pequeña bibliografía (nueve referencias).

146.—MUNIAGURIA, Carlos. "Higiene Infantil" (44 páginas).

Introducción. Lactancia en general. De la lactancia en particular. Lactancia materna. Higiene de la madre. Lactancia mercenaria. De las nodrizas. Lactancia artificial. Estudio comparativo de la leche. Cuidados que se deben al recién nacido.

Citas en el texto. No acompaña bibliografía.

TOMO 1897 - (Sin número)

147.—FOUCEL, Santiago. "Tratamiento Quirúrgico de las Otitis Medias Supuradas crónicas" (102 páginas).

Tesis quirúrgica. Estudio metódico y cuidadoso acompañado de ocho observaciones de las cuales la mitad corresponden a niños. No tiene bibliografía.

TOMO 1897 - 7

148.—SALVADOR, Jaime. "Enfermedad de Little" (111 páginas).

Introducción. Introducción al estudio de la enfermedad de Little. Etiología. Síntomas. Marcha, pronóstico. Patogenia. Anatomía patológica. Diagnóstico. Tratamiento. Observaciones.

Interesante monografía, con numerosas referencias a autores clásicos en el texto, acompañada de seis observaciones personales bien seguidas y documentadas. La bibliografía al fin del texto, incluye veintisiete citas ordenadas por orden alfabético.

TOMO 1898 - 1

149.—AGUILAR, Delio E. "Consideraciones sobre las Ascitis Infantiles" (131 páginas).

Introducción. Peritonitis exudativa simple. Etiología. Investigación de las ascitis. Diagnóstico etiológico. Observaciones.

Completo trabajo que en forma metódica pasa revista a todos los conocimientos de la época. Las citas de trabajos clásicos son muy numerosas; la bibliografía comprende treinta y seis entradas.

150.—BARCIA, Modesto. "Parotiditis epidémica" (72 páginas).

Tesis pediátrica por extensión. Entre las observaciones figuran algunas de niños.

151.—BELÁUSTEGUI, Eduardo F. "El Síndrome Convulsión en las Enfermedades de la Infancia" (99 páginas).

Documentada monografía, cuyos dieciséis capítulos de formas clínicas son ilustrados con observaciones personales prolijamente elaboradas. La bibliografía que figura al final del texto, comprende diecinueve referencias ordenadas alfabéticamente.

152.—CENTENO, Rosendo. "La Varicela" (63 páginas).

Introducción. Definición e historia. Etiología. Sintomatología. Complicaciones. Diagnóstico. Pronóstico. Tratamiento. Observaciones.

Tesis pediátrica por extensión. De las cuatro observaciones que la ilustran, sólo una es pediátrica. La bibliografía incluye once citas.

TOMO 1898 - 2

153.—COPELLO, Andrés. "Tratamiento de la coxalgia en los niños" (97 páginas).

Introducción. Tratamiento general. Tratamiento local. Duración del tratamiento. Cuidados consecutivos. Observaciones.

Trabajo meritorio, acompañado de treinta y seis observaciones. No acompaña bibliografía.

154.—CUCULLU, Ramón. "Tratamiento de la asfixia en los recién nacidos" (49 páginas).

Tesis del dominio de la Tocología.

TOMO 1898 - 3

155.—ENRÍQUEZ, Arturo R. "Tratamiento de la Muerte Aparente en los Recién Nacidos. Método de Schultze" (56 páginas).

TOMO 1898 - 4

156.—KYLE, Juan M. "La luxación congénita de la cadera y su tratamiento" (71 páginas).

Tesis quirúrgica. Acompaña 6 observaciones.

TOMO 1898 - 5

157.—NAVEIRO, José Manuel. "Ligeros estudios sobre la coqueluche y su tratamiento" (72 páginas).

Trabajo sin grandes pretensiones. Acompaña varias observaciones personales y llega a la conclusión que el suero de ternera vacunada es ineficaz, siendo el mejor tratamiento el bromoformo y el clorhidrato de fenocol. La bibliografía tiene seis fichas.

158.—PARERA, José Leandro. "Contribución al estudio de la Meningitis Cerebro-Espinal Epidémica" (109 páginas).

Trabajo cuidadoso, en el que se presentan cinco observaciones muy bien documentadas. La bibliografía al final del texto incluye quince referencias.

TOMO 1898 - 6

159.—PENA y LILLO, Silvestre. "Paralelo entre la Intubación y la Traqueotomía" (56 páginas).

Tesis pediátrica por extensión. Acompaña catorce observaciones de la casa de aislamiento.

160.—QUINTEROS, Juan M. "Laringitis aguda con tiraje permanente" (74 páginas).

Idem.

161.—SIREs, Cipriano. "La Influenza y sus complicaciones en el niño" (56 páginas).

Revisa el tema y acompaña cuatro observaciones personales. La bibliografía contiene siete referencias.

TOMO 1898 - 7

162.—TEJERINA, Gregorio S. "Etiología y Tratamiento de las Infecciones Digestivas Agudas (Primera Infancia)" (69 páginas).

Introducción. Infecciones digestivas agudas. Fisiología del niño. Etiología y patogenia. Causas microbianas. Tratamiento. Medicación sintomática. Lavajes del estómago. Casos clínicos.

Acompaña tres observaciones. La bibliografía al final del texto, comprende catorce citas.

TOMO 1899 - 1

163.—ANSCHUTZ, Germán. "Consideraciones clínicas sobre la Neumonía fibrinosa en los niños" (109 páginas).

Introducción. Definición. Bacteriología y Anatomía patológica. Etiología. Sintomatología. Formas clínicas. Estado de los otros órganos y complicaciones. Diagnóstico diferencial. Pronóstico. Tratamiento.

Trabajo metódico y completo, con numerosas referencias bibliográficas en pie de página y nutrida ilustración con casos bien observados.

TOMO 1899 - 2

164.—BONDONE, Eduardo. "Pie bot de la Infancia" (115 páginas).

Tesis quirúrgica. Trabajo cuidadoso, ilustrado con veinte observaciones.

TOMO 1899 - 3

165.—ESCOBAR, Edmundo. "Esclerosis del páncreas consecutiva a las gastroenteritis crónica en los niños" (79 páginas).

Se presentan cinco observaciones y se sostiene la tesis de que la esclerosis es secundaria a la gastroenteritis. Los casos son bien analizados y las autopsias prolijas. La bibliografía comprende 14 referencias.

TOMO 1899 - 6

166.—PÉREZ AVENDAÑO, Benjamín. "Crup, tubage de larinx. Modificación de los instrumentos" (125 páginas).

Tesis pediátrica por extensión. Trabajo cuidadoso y completo, en el que se analizan los conocimientos de la época con detalle. Le acompañan historias clínicas, algunas de ellas de niños.

TOMO 1899 - 7

167.—O'CONNOR, Jaime Reynal. "La Coqueluche" (44 páginas).

Tesis sin pretensiones. Acompaña tres casos clínicos.

168.—RUIZ MORENO, Martín. "El embrión y el recién nacido" (75 páginas).

Tesis pediátrica por extensión.

169.—SILVERA, Félix. "Del Tétanos en General" (112 páginas).

Trabajo cuidadoso que actualiza el tema, con numerosas citas en el texto; dos observaciones personales. Acompaña una pequeña bibliografía con seis citas.

170.—VERGARA, Tomás A. "Un caso de Neumotórax en un niño de ocho meses" (54 páginas).

Introducción. Reseña histórica. Fisiología patológica. Etiología. Anatomía patológica. Síntomas. Diagnóstico. Pronóstico y tratamiento. Historia clínica. Autopsia.

Se hacen referencias bibliográficas en el texto. No se acompaña bibliografía.

INDICE DE AUTORES

Aberastury, Maximiliano	85	Coelho, José R.	55
Aguilar, Delio	149	Copello, Andrés	135
Alcorta, Ramón E.	92	Coronado, Pedro J.	50
Aldao, Camilo	40	Costa, Alberto	20
Almanza, Juan Carlos	64	Crespo, Carmelo F.	24
Alvarez, Antenor	97	Cucullu, Ramón	154
Alvarez, Jacinto	53	Cuenca, José María	1
Amarilla, José R.	15	Cullen, José M.	108
Amoretti, Alejandro E.	60	Cuñado, Federico R.	46
Amuchastegui, Gerónimo	48	Davel, D. F.	56
Anschutz, Germán	163	Day, Enrique L.	119
Araya, Laureano	103	De la Peña, Luis	62
Arce Peñalva, Angel	35	De la Torre, José Ma.	83
Arenas, Ireneo	93	De la Serna, Arturo	34
Arreaga, Antonio	49	Demaría, Enrique B.	132
Astorga, Emiliano	43	Díaz, Amador	137
Atencio, José N.	54	Días, Juan José	16
Aveleyra, Benigno T.	29	Emina, Juan B.	133
Avila Méndez, Marco	115	Enriquez, Arturo R.	155
Ayerza, José A.	17	Escobar, Edmundo	165
Ballester, Ildefonso A.	116	Estevez, Manuel I.	41
Barcia, Modesto	150	Fernández Blanco, Máximo	138
Bartrons, Francisco E.	131	Fernández, Paulino	32
Beatti, Manuel	117	Fernández Villanueva, Julio	57
Belaustegui, Eduardo F.	151	Ferrari, Oscar	79
Bejarano, Mariano G.	44	Foutel, Santiago	147
Berdier, Manuel	8	Frías, Pedro J.	25
Beruti, Julio	76	Funes, Lucio	139
Beruti, Nicolás T.	18	Gardezabal, Narciso M.	140
Besio y Almeyra, Emilio	118	Gollán, José R.	14
Bondone, Eduardo	164	Gómez, Honorio P.	80
Caballero, Tomás	5	González, Cándido	21
Cabrera, Federico M.	30	González Catán, Mauricio	3
Canaveris, Angel	13	González, Juan A.	65
Carreño, Leonidas	73	Gordillo, Lucio	120
Casal, Leopoldo R.	74	Guevara, Joaquín	94
Castro y Sundblad, Carlos	31	Hansen, Juan A.	141
Cavilliotti, Luis	78	Huidobro, Pedro R.	36
Centeno, Rosendo	152	Ibarguren, Antonio	121
Cervera, Joaquín	136	Ibarra, Ramón F.	75
Chenaut, Ricardo Y.	19	Insúa Dorrego, Pedro	109

Irigoyen, Manuel de	2	Patrón, Fernández M.	4
Isasmendi, Emilio	122	Paz, Julio	126
Jorge, Jose M.	33	Peña y Lillo, Silvestre	159
Kyle, Juan M.	156	Pérez Avendaño, Benjamín	166
Larguía, Jonás I.	86	Petry, Bartolomé	107
Laspiur, Gabriel A.	42	Piana, José L.	47
Lema Maciel, Modesto	123	Quinteros, Juan M.	160
Lemos, Abraham	9	Ragno, Francisco	134
Lemos, Julio	87	Ramírez, José M.	101
Letamendi, Alfredo	66	Risso Patrón, Agustín	82
Lima, Diego	81	Rivas, José G.	69
Lavallol, Martín	22	Rivas Miguez, Laureano	26
Lobos, Tristán J.	124	Roberts, Pedro Florencio	12
López, Alcibíades J.	125	Rossi, Juan A.	127
López Cabanillas, Vicente	67	Ruiz Huidobro, Carlos	70
López, Cecilio S.	98	Ruiz Moreno, Martín	168
Loudet, Emilio	112	Saldumbide, Juan	63
Loureyro, Lino	10	Salvador, Jaime	148
Lucero, Amador L.	104	Saravia, Luis M.	59
Luna, Alvaro J.	99	Schickendantz, F.	106
Luro, Pedro O.	51	Sicardi, Félix	89
Maidagán, José Ma.	143	Silvera, Félix	169
Malespina, José	110	Sires, Cipriano	161
Marc, Enrique P.	111	Sixto, Genaro	128
Marín, Luis	7	Smith, Edmundo C.	113
Mason, Carlos L.	68	Sosa, Martín M.	71
Matti, Guillermo	145	Susini, Telémaco	27
Medina, Arturo J.	144	Tejerina, Gregorio S.	162
Mitre, Julio E.	61	Terán, Sixto	129
Montes de Oca, Manuel A.	6	Torino, Martín M.	90
Muniagurria, Carlos	146	Torrent, Raúl G.	114
Naveiro, José Manuel	157	Tronge, Faustino C.	23
O'Connor, Jaime Reynal	167	Vergara, Tomás A.	170
Oliverio, Pasual L.	112	Verón, José	28
Ortiz, Eliseo	105	Viana, Ricardo E.	96
Ortiz Herrera, José A.	11	Videla, Eliseo M.	38
Otano, Francisco	58	Viera, Justo P.	84
Padilla, Tiburcio	100	Vila, Francisco S.	130
Pagola, Félix	46	Viñas, Marcelo	135
Palma, Pascual	95	Vivot, Santos	102
Parera, José Leandro	158	Vodanovich, Lucas Teófilo	39
Parpal, Miguel	52	Zapata, Abel	91
Pasqualetti, Juan F.	88	Zeballos, Mauro E.	72

INDICE POR MATERIAS

Adenoides, 126.	Difteria, (ver también crup), 17; 41;
Adenopatías, 87; 117.	46; 68; 81; 91; 100; 106; 110;
Artritis, 76.	116; 124; 130.
Ascitis, 149.	Dispepsia, 10; 34; 50; 55; 61; 72; 84;
Asfixia, 154.	88; 131; 162.
Asma, 39; 47.	Eczema, 29.
Bronconeumonía, 118; 137.	Empacho, 27; 75.
Cardiología, 104; 114.	Epilepsia, 59.
"Casa de Expósitos", 100.	Escarlatina, 4; 6; 71.
Convulsiones, 67; 151.	Escrófula, 8; 99.
Coqueluche, 3; 6; 22; 30; 53; 54; 70;	Espina bífida, 139.
89; 93; 96; 111; 129; 157; 167.	Estadística, 20; 36; 37; 45; 85; 103.
Corea, 31; 65; 83; 143; 145.	Fisioterapia, 49.
Coxalgia, 153.	Gangrena, 35.
Criminalidad, 15.	Gripe, 138; 161.
Crup, 14; 17; 106; 166.	Herencia, 25; 51; 97; 135.
Diarrea, 72; 131; 134.	Hernia, 63; 133

- Higiene, 23; 32; 56; 132; 146.
 Incontinencia, 40.
 Incubadora, 58.
 Intubación, 159.
 Labio leporino, 38.
 Lactancia, 11; 13; 18; 22; 56; 57;
 61; 101; 107; 113; 123; 132; 136;
 141; 146.
 Laringitis, 41; 160.
 Leche, 28.
 Linfangiomas, 144.
 Little, enfermedad de, 149.
 Locura, 73.
 Luxación congénita de cadera, 156.
 Medicina legal, 15; 73.
 Meningitis, 2; 158.
 Miopatías, 140.
 Mixedema, 21.
 Mortalidad, 20; 36; 37; 85; 103; 119.
 Neumonía, 78; 163.
 Neumotórax, 170.
 Noma, 52; 66.
 Nutrición, 26; 56; 101.
 Oftalmía, 12; 122.
 Ortopedia, 86; 164.
 Osteomielitis, 95.
 Otitis, 147.
 Páncreas, 165.
 Parálisis diftérica, 48; 130.
 Parálisis infantil, 28.
 Parásitos, 82.
 Parotiditis, 150.
 Psicología y psiquiatría, 15; 73; 90.
 Puericultura, 6; 23; 33.
 Raquitismo, 19; 98.
 Recién nacido, 42; 109; 112; 114; 119;
 122; 154; 155; 168.
 Reumatismo, 43; 74.
 Sarampión, 6; 7; 64; 127.
 Sífilis, 51; 79; 94; 102; 105; 120.
 Teratomas, 125.
 Tétanos, 5; 21; 24; 44; 169.
 Tifoidea, 62; 92.
 Traqueotomía, 159.
 Tuberculosis, 25; 69; 76; 80; 108;
 115; 117; 135; 142.
 Vacuna (ver también viruela), 46; 60.
 Varicela, 152.
 Viruela, 1; 9; 16; 37; 45.

Congresos y Sociedades Científicas

SOCIEDAD URUGUAYA DE PEDIATRIA

SESION DEL 8 DE OCTUBRE DE 1948

Preside "ad hoc" el Prof. Dr. J. Bonaba

DESIGNACION DE PRESIDENTE "AD HOC"

Por ausencia del Presidente titular, Dr. H. J. Bazzano, se designa para presidir la sesión, por faltar también el Vicepresidente, Dr. A. Carrau, al Prof. Dr. J. Bonaba.

ALIMENTACION DEL PREMATURO

Dr. J. Obes Polleri.—Expresa que la alimentación del prematuro reposa sobre las bases fisiológicas de exigencias especiales, capacidad de utilización y tolerancia, cuyo estudio ha abierto horizontes nuevos. Apoyándose en las dos primeras, pero olvidando la tolerancia, parte de la moderna escuela estadounidense preconiza un alimento artificial elevado en proteínas, minerales y clorhidratos, pobre en grasa, como el alimento ideal del prematuro. Habiendo seguido series de niños con distintas dietas se puede asegurar que, si bien distintos alimentos artificiales permiten, con una buena técnica, obtener muy buenos resultados en prematuros recién nacidos, sólo la leche de mujer da la base para una tolerancia elevada. Para llenar las exigencias propias del prematuro es necesario completar la leche de mujer, con proteínas, minerales y vitaminas. Los mejores resultados se han obtenido completando la leche de mujer con ácidos aminados, caseinato de calcio o babeurre. Una técnica cuidadosamente regulada, que no pase de 50-70 calorías por kilo de peso corporal en la primer semana y que llegue a 120 después de la segunda es fundamental. El "nursing" eficiente es también condición indispensable, así como una gran cautela y experiencia por parte del médico, para apreciar las posibles contingencias. En los primeros días se han obtenido resultados interesantes con el plasma oral y las dietas prolongadas, de la escuela de Boston, a las que preferimos, sin embargo, el uso de nuestra solución salina (NaCl., 6g; KCl., 1g %) sistematizada desde hace más de un año.

DISCUSIÓN: *Dr. W. Piaggio Garzón.*—Cree que el alimento ideal es la leche de mujer, sin quitarse mérito a otros agregados y modificaciones, con el objeto de disminuir las grasas y aumentar los prótidos. Está de acuerdo con los valores calóricos y las cantidades de alimento que ha señalado el comunicante, para los prematuros. Pregunta qué opinión tiene sobre el empleo de la leche condensada y diluída.

Dr. A. Ramón Guerra.—Expresa que aún está sobre el tapete el problema de la alimentación natural o artificial para el prematuro; pero, sostiene que ambas son prácticamente iguales, cuando son bien regladas y estipuladas, con la salvedad de que, cuando sobreviene una crisis de into-

lerancia, o por cualquier otra causa, el prematuro alimentado artificialmente va a la atrofia, siendo difícil sacarlo de ella, contrariamente a lo que ocurre con el prematuro alimentado naturalmente; ésta es una regla general de la alimentación infantil.

Dr. C. Pelfort.—Cree que hay que defender la alimentación a pecho en el prematuro, con mayor razón que en el niño a término, lo que no significa a renunciar al empleo de ciertos agregados cuyo valor ha sido demostrado. Recuerda que el Prof. Aráoz Alfaro decía una vez a sus discípulos que visitaban las clínicas europeas y querían luego aplicar al pie de la letra las enseñanzas en ellas impartidas, que tuvieron mucho cuidado de hacerlo, pues podían asistir a verdaderas catástrofes.

Dr. J. Bonaba.—Dice que la alimentación está regida por lo que enseña la investigación, que sólo puede hacerse en medios bien equipados; pero, cuando este estudio no puede hacerse, la alimentación al pecho mejorada y no adulterada, es buena. Hay que modificar el alimento de acuerdo con las necesidades ya conocidas del prematuro, pero sobre la base de la administración de la leche de la madre. Además, no es lo mismo un prematuro en un medio especializado y el de clientela o de hospital. Nuestros pediatras no están preparados para tratar al prematuro; éstos necesitan de personal especializado, como ocurre en la sección Prematuros de la Casa del Niño, de Montevideo. Hay en la vida del prematuro un instante que podríamos llamar crítico, salvado el cual puede aplicarse a él las normas corrientes de la alimentación del niño.

Dr. J. Obes Polleri.—Agradece el interés con que ha sido escuchado y discutido su trabajo.

ANEMIAS EN PREMATUROS

Dres. J. Obes Polleri; R. Magnol; R. Soubes Rosello y M. C. Saizar.—Han estudiado la sangre en 50 prematuros de distintas edades y de acuerdo con los valores normales presentados por Guest, Brown y Wing, llegan a las siguientes conclusiones:

1º No hay una anemia del prematuro, sino anemias del prematuro; la sangre de éste muestra microcitosis y macrocitosis, hipo e hiper Cromía.

2º El hematocrito, permitiendo establecer el tamaño globular, es un elemento fundamental, condicionando la tentativa de un tratamiento etiológico.

3º El estudio de la sangre permite afirmar que la etiología de las anemias del prematuro es múltiple; en ellas intervienen, junto a factores ligados directamente a la prematuridad (carencia de reservas, inmadurez de los sistemas), factores alimenticios, infecciosos, tóxicos, etc.

4º Si bien es exacta la afirmación clásica de que la mayoría de las anemias del prematuro son microcíticas e hipocrómicas por carencia férrica, y que mejoran con medicación marcial, no se pueden desconocer los otros tipos macrocíticos (25 %), que mejoran con los factores de maduración.

5º La profilaxis debe hacerse estudiando una alimentación adecuada (proteínas, etc.), combatiendo las infecciones y dando precozmente (primer trimestre), hierro y elementos esenciales contenidos en el hígado crudo y el complejo B.

VALORES HEMATICOS EN EL RECIEN NACIDO HIJO DE
MADRE TUBERCULOSA

(SEGUNDA COMUNICACIÓN)

Dres. J. Lorenzo y Deal; S. J. Gomensoro; M. González Abadía; V. González Panizza y J. Lorenzo G. de Ibarreta.—Este trabajo, realizado en "Casa Maternal" de Montevideo (Director, Dr. J. Lorenzo y Deal), es la continuación del publicado en 1946 (J. Lorenzo y Deal): "El recién nacido hijo de madre tuberculosa"; Acción Sindical (número científico), Montevideo, 8:49-71, 1946). Esta segunda comunicación se refiere a los glóbulos blancos (recuento y fórmula leucocitaria), extendiendo el concepto de recién nacido hasta los 30 días de vida. Con las técnicas corrientes (cámara de Neubauer, coloración de May Grünwald-Giemsa, sangre periférica), se numeraron los glóbulos blancos y se analizó la fórmula leucocitaria en tomas que se realizaron en este orden: 1º 0-24 horas; 2º 24-48 horas; 3º quinto día; 4º octavo día; y 5º 30º día.

Síntesis de los resultados obtenidos:

Glóbulos blancos	19.700	8.85	14.600	808	13.200	535	12.300	375	12.000	506
Número de casos	27		16		16		16		9	
Neutrófilos	56	15.6	40.7	11.4	32.5	12.5	30.3	8.7	32.4	12.2
Metamielocitos adultos	12.3	8.4	10.4	4.7	9	6.4	6.7	5.3	6	4.6
Metamielocitos jóvenes	0.42	1.09	0.64	1.09	0.6	1	0.5	0.37	0.8	1.1
Mielocitos	—	—	0.41	0.7	0.06	0.25	—	—	0.01	0.3
Eosinófilos	2.4	2.8	6.05	5.08	6.5	5.08	4.9	2.9	4.3	3.4
Basófilos	0.19	0.44	0.4	0.6	0.27	0.54	0.21	0.8	0.01	0.3
Linfocitos	21.15	11.7	32.2	10.2	42.3	13.8	46.3	10.3	5.07	10.3
Monocitos	5.6	4.5	9.4	7.6	9.5	6.4	10.8	7.3	5.7	2.6
Ind. de Schilling	0.22		0.28		0.29		0.20		0.21	
Núm. de casos	31		17		15		14		10	

Conclusiones: Comparando la extensa bibliografía referenciada (nacional y extranjera y en especial las cifras de Bauzá y de Zibordi), concluyen que los valores hemáticos motivo de la comunicación, no arrojan diferencia con aquellos de los hijos de no importa qué madre.



SESION DEL 20 DE OCTUBRE DE 1948

Preside el Dr. H. C. Bazzano

TRATAMIENTO DE LAS MENINGITIS SUPURADAS CON EXCLUSION
DE LA VIA INTRATECAL

Dres. J. Bonaba; J. M. Portillo y R. García Rodríguez.—Destacan los enormes progresos realizados en el tratamiento de las meningitis agudas, con los sulfonamidados, la penicilina y la estreptomocina, al punto de que han desplazado en absoluto a los sueros. Sin embargo, el empleo de la vía intratecal, para la administración de aquellos productos, no dejaba de tener

sus inconvenientes. Considerando que podía prescindirse de aquélla, los comunicantes refieren dos casos en que así lo hicieron. El primer caso —niña de 8 meses, presentó un estado catarral respiratorio, al cuarto día del cual se produjeron convulsiones, vómitos y obnubilación; presentó, entonces, una neumopatía aguda, que mejoró con penicilina intramuscular, pero persistió al estado febril y los vómitos, apareciendo otitis, sin que la mejoría se produjera a pesar de insistirse con la penicilina. A los 15 días de evolución ingresó al hospital "Pereira-Rossell" (sala B de Lactantes), sospechándose cuadro meníngeo, comprobado por la punción lumbar, que dió líquido turbio, con 2.900 elementos por mm³, 75 % de polinucleares; 2,50 g de albúmina ‰; 0,18 g de glucosa; gérmenes Gram negativo escasos, que posteriormente no pudieron ser identificados. Se trató entonces, con estreptomocina (350.000 unidades por kilo de peso, intramusculares), penicilina (300.000 unidades intramusculares) y sulfadiazina (4 g) por vía oral, diariamente. La curación fué inmediata y completa, habiendo recibido, en total: 4.500.000 unidades de penicilina; 3.660.000 unidades de estreptomocina y 59,50 g de sulfadiazina, con perfecta tolerancia. Si bien se trataba de un niño de escasa edad, su afección no pareció tener extrema gravedad. En cuanto al germen causal, se presume que haya sido un bacilo de Pfeiffer. El segundo caso correspondió a una niña de 19 meses, procedente de campaña; había enfermado con fiebre, decaimiento, vómitos, constipación y convulsiones. La punción lumbar había dado líquido turbio, con 960 elementos, 90 % de polinucleares, 0,40 g de albúmina ‰. A los 17 días de evolución ingresó al hospital "Pereira Rossell" y la punción lumbar dió líquido turbio, 990 elementos, 88 % de polinucleares, 2,40 g de albúmina, 0,10 g de glucosa; en las culturas se identificó un bacilo de Pfeiffer. Fué tratado con estreptomocina (300.000 unidades por vía intramuscular, diariamente), penicilina (300.000 unidades intramusculares, diarias) y sulfadiazina oral (4 g diarios). A los tres días de tratamiento, la enferma no había mejorado, el líquido céfalorraquídeo denotaba agravación: 1.640 elementos, 90 % de polinucleares, 3 g de albúmina, 0,15 g de glucosa; se hizo la prueba de la inhibición del desarrollo del estafilococo dorado, comprobándose que el líquido céfalorraquídeo no pudo inhibir el desarrollo de aquél y la sangre sólo lo hizo a la dilución de 1 en 4. Se aumentaron los antibióticos, dando 800.000 unidades de estreptomocina y 400.000 unidades de penicilina, diariamente, por vía intramuscular, sin recurrir a la vía intratecal; por intolerancia gástrica fué reducida la dosis de sulfadiazina, dándose "ambesido" intramuscular, unos días y reiniciando la sulfadiazina al ser recobrada la tolerancia. Los estudios posteriores demostraron la mejoría del proceso meníngeo y su curación. Recibió en total: 14,25 g de estreptomocina, 8.300.000 unidades de penicilina y 74 g de sulfadiazina. Sin ser una forma muy grave de meningitis, exigió altas dosis de antibióticos y sulfonamidados.

Señalan algunos casos de meningitis agudas tratadas y curadas con sulfonamidados, sin el empleo de al vía intratecal, ocurridos en Montevideo. Los casos presentados fueron los primeros en que se utilizó la estreptomocina y la penicilina, por vía únicamente intramuscular, asociadas a veces a sulfonamidados. Está demostrado el pasaje de éstos al líquido céfalorraquídeo, en niveles terapéuticos adecuados, cuando son administrados únicamente por vía bucal. También lo hace la penicilina, dada por vía intramuscular, cuando la meninge está enferma y por tanto, su permeabilidad se halla alterada. Se admite que la estreptomocina no es tan fácilmente absorbida por las serosas, como lo es la penicilina, necesitándose dosis muy altas, por vía intramuscular o intravenosa, para que aparezca en el líquido céfalorraquídeo; en las

meningitis la difusión es mayor, siendo los niveles alcanzados, mitad menores que los de la sangre. Hacen referencia a los trabajos de Hoyne y Brown, de Valdés y de Lowrey y Quilligan, sobre el tratamiento de las meningitis con exclusión de la vía intratecal. En definitiva concluyen: que la vía intratecal presenta inconvenientes serios, en el tratamiento de las meningitis agudas; que ella no es de imprescindible empleo; que puede adoptarse el siguiente esquema de tratamiento: estreptomocina (50.000 unidades por kilo de peso corporal) y penicilina a las dosis corrientes, en inyecciones diarias, intramusculares, y sulfadiazina (0,50 por kilo de peso), por vía bucal. La evolución del caso, el estudio del líquido céfalorraquídeo; el de los niveles sanguíneos y del líquido céfalorraquídeo, de las drogas, harán o no modificar el tratamiento iniciado. La prescindencia de la vía intratecal debe ser considerada como una norma ideal en el tratamiento de las meningitis agudas supuradas del niño.

MENINGITIS SUPURADA EN UN LACTANTE DE TRES MESES. FORMA GRAVISIMA. TRATAMIENTO EXTRAMENINGEO. CURACION

Dres. J. Bonaba y A. Salgado Lanza.—Niño de 3 meses, que enfermó bruscamente con hipertermia y convulsiones. Horas después fué llevado al hospital "Pereira Rossell", donde se hizo una punción lumbar, obteniéndose líquido hemorrágico y se inyectó penicilina por vía intramuscular. Continuó muy grave y al día siguiente fué llevado a un sanatorio particular; presentaba hipertermia, polipnea. Se colocó en una carpa de oxígeno, se inyectó penicilina (50.000 unidades cada 3 horas) por vía intramuscular, solución fisiológica de cloruro de sodio (subcutánea). A las 48 horas del comienzo, persistía el mismo estado de gravedad, por lo que se inyectó una pequeña dosis de penicilina (7.000 unidades) intratecal. El estudio del líquido céfalorraquídeo comprobó se trataba de meningitis por meningococo. Se agregó sulfadiazina 0,25 g cada 3 horas (0,40 por kilo de peso). El prof. Bonaba, consultado, recomendó estreptomocina intramuscular, siguiendo con penicilina. La intensa deshidratación obligó a recurrir al plasma por vía venosa. La mejoría sobrevino inmediatamente y se obtuvo la curación completa. En 11 días el niño recibió un total de 17,50 g de sulfadiazina, 2.707.000 unidades de penicilina y 850.000 unidades de estreptomocina. Una sola dosis de penicilina se dió por vía intratecal, por lo que puede considerarse al caso, como tratado únicamente por vía intramuscular.

MENINGITIS AGUDA SUPURADA CURADA CON TRATAMIENTO EXTRARRAQUIDEO

Dres. J. Bonaba; V. Scolpini y J. C. Angelillo.—Niño de 4 años, con cuadro catarral agudo desde 7 días antes; al tercer día, cefalea, hipertermia, vómitos, constipación, astenia, anorexia. Es llevado al hospital "Pereira-Rossell", al que ingresa, comprobándose la existencia de un proceso meníngeo agudo; se le hace punción lumbar, que da líquido turbio e hipertendido, con 960 elementos, 79 % de polinucleares, 2,10 g de albúmina, 0,80 g de glucosa; ausencia de gérmenes al examen directo. Se instituyó el triple tratamiento con estreptomocina y penicilina por vía intramuscular y sulfatiazol por boca. A las 48 horas del ingreso, la mejoría era espectacular; salió de alta a los 15 días del ingreso. Recibió un total de 2.800.000 unidades de estreptomocina, de 2.400.000 unidades de penicilina y de 48 g de sulfatiazol.

TRES CASOS DE MENINGITIS SUPURADAS CON ERUPCION PETEQUIAL TRATADOS Y CURADOS SIN EL EMPLEO DE LA VIA INTRARRAQUIDEA

Dres. J. Bonaba; J. Giampietro y V. Capdepón.—Caso primero: niña de 3 años, enferma con fiebre, abatimiento y convulsiones subintrantes. Traída al hospital "Pereira-Rossell" se comprueba un cuadro meníngeo agudo y se hace punción lumbar, que da líquido turbio; se indica penicilina por vía intramuscular. Al día siguiente se repite la punción y el análisis del líquido arroja el siguiente resultado: elementos, 6.500; polinucleares, 90 %; proteínas totales, 2 g; glucosa, 0,10 g; examen bacteriológico directo y cultivos: negativos. Tratamiento: penicilina intramuscular, 3.325.000 unidades en 19 días; estreptomycin intramuscular, 2,61 g en 8 días; sulfadiazina, 6 g diarios durante los dos primeros días, por vía rectal y 4 g por vía bucal, los siete días siguientes, con un total de 40 g. Curación completa. Caso segundo: niña de 3 años, ingresa al hospital "Pereira-Rossell" con cuadro de meningitis aguda; la punción lumbar da líquido turbio, con 8.000 elementos, 96 % de polinucleares; proteínas, 1,75 g %; examen bacteriológico directo y cultivos, negativos. Presentaba en la superficie cutánea, petequias numerosas y pequeñas equimosis al nivel del párpado superior izquierdo. Tratamiento: penicilina intramuscular, 6.640.000 unidades en 17 días (43.000 unidades por kilo en los primeros 7 días; luego menos); estreptomycin, 7,80 g (0,38 g por kilo, en los primeros 7 días, disminuyendo luego) y sulfadiazina 57 g por vía oral (0,40 por kilo en los primeros 7 días, disminuyendo luego la dosis). Curación completa. Caso tercero: Niño de 3½ años, con cuadro de meningitis aguda, ingresa al hospital "Pereira-Rossell"; punción lumbar: líquido turbio; 120 elementos polinucleares, 66 %; proteínas, 0,86 %; glucosa, 0,40; examen bacteriológico directo; cultivos: desarrollan una flora de contaminación. Se repite la punción al día siguiente y se obtiene 640 elementos; polinucleares, 96 %; proteínas, 0,90 g; glucosa, 0,25 g; examen bacteriológico directo y cultivos: negativos. Tratamiento: penicilina, 6.400.000 unidades (45.000 unidades por kilo, en los primeros 7 días, disminuyendo luego), intramusculares; estreptomycin, 8,20 g (0,40 por kilo en los primeros 7 días, disminuyendo luego) intramusculares; sulfadiazina, 67 g (0,43 g por kilo en los primeros 7 días disminuyendo luego). Curación completa.

SESION DEL 25 DE OCTUBRE DE 1948

Preside el Dr. H. C. Bazzano

SEGUNDAS JORNADAS BRASILEÑAS DE PEDIATRIA Y PUERICULTURA

Dr. J. A. Bauzá.—Expresa que fué invitado especialmente a concurrir a estas Jornadas, que tuvieron lugar en la ciudad de Curitiba (Estado de Paraná-Brasil) del 10 al 17 del corriente mes. Más de doscientos médicos, venidos de todo el Brasil, se reunieron bajo los auspicios del gobierno estadual, asistiendo además, los profesores Martinho da Rocha, Martagao Gesteira, Homero Braga, Arlindo de Assis, Flamarión Costa y otras destacadas figuras de la pediatría y puericultura del Brasil. Resume los principales trabajos leídos, haciendo algunos comentarios al respecto. Se refiere, luego, a la "Legión Brasileña de Asistencia", institución que se dedicó primeramente a la asistencia de los niños de los soldados brasileños enviados a los campos

de batalla de Europa y que, terminada la guerra, se dedica a la protección general del niño, contando para ello con recursos especiales y abundantes. Describe algunos establecimientos de protección y asistencia al niño, que tuvo oportunidad de visitar. Finalmente, destaca la gentileza y hospitalidad con que fué atendido por los gobernantes y los médicos de aquel Estado, durante su estadía en la ciudad de Curitiba.

SEMIOLOGIA DEL PAÑAL

Dr. V. Latou Jaume.—Sintetiza algunos puntos referentes a este tema, destacando la importancia del mismo para el médico pediatra y el médico práctico. Señala las características de la evacuación intestinal normal del niño sano, desde el meconio; continuando con la del niño alimentado con leche del pecho materno y luego con la del alimentado artificialmente. Expone los caracteres de las deposiciones en los niños afectados de procesos gastrointestinales y distróficos, insistiendo sobre los caracteres de cada uno de ellos. Estudia los aspectos de las deposiciones de los niños constipados de vientre.

DISTROFIA FIBROSA POLIOSTOTICA. ENFERMEDAD DE WEIL MAC CUNE - ALBRIGHT

Dr. A. U. Ramón Guerra y H. C. Bazzano.—Tiene el interés principal de tratarse de un caso ocurrido en un varón. En los antecedentes familiares y personales no se señalaban anormalidades, hasta los 21½ años de edad, en que se presentó trastornos de la marcha (claudicación progresiva del miembro inferior izquierdo), descubriéndose alteraciones radiológicas con imágenes de tipo quístico, planteándose entonces el diagnóstico diferencial referente a este tipo de alteraciones. Una primera biopsia, por punción sobre el fémur izquierdo, en el sitio del quiste, no permitió descubrir células espumosas (mayo de 1940, a los 3 años de edad; Dr. A. Volpe). Al trastorno de la marcha se agregó luego una deformación del miembro en su segmento proximal, pero sin mayores dolores. Los exámenes de rutina, en orina, sangre (reacción de Wassermann, fósforo inorgánico, fosfatasa alcalina, calcemia, colesterol libre y esterificado), la investigación de la alergia tuberculínica, etc., varias veces repetidos, oscilaron dentro de los límites normales. En abril de 1946 una biopsia quirúrgica, sobre una lesión más reciente, aparecida en el fémur derecho, mostró "osteítis fibrosa", sin elementos de xantomatosis. A la edad de 8 años las lesiones se habían extendido, produciéndose una fractura patológica del cuello del fémur; pero, las lesiones múltiples, no simétricas, habían respetado el cráneo, siendo muy poco dolorosas. Una tercera y luego una cuarta biopsias quirúrgicas —en diciembre de 1946— confirmaron el diagnóstico de "distrofia fibrosa" pero orientaron hacia el actual diagnóstico nosológico. La investigación de creatina, calciuria, estrógenos, gonadotrofinas y 17-quetosteroides dan, ahora, cifras normales.

Se agrega un estudio de la historia de esta enfermedad, sobre todo bien conocida en el sexo femenino, con su triada de osteodistrofia pseudoquistica simétrica, hiperpigmentación y precocidad sexual; de los casos incompletos o iniciales y, por último, de los pocos casos observados en varones que, por incompletos, se presentan a discusión sobre si deben o no entrar en el grupo. A este respecto, hay que citar un importante y reciente trabajo de Albright. Se efectúa una revisión de los principales signos diferenciales sobre todo clínicos y radiológicos, así como de la histopatología, del pronóstico y se expone lo poco que se conoce del tratamiento. Se presenta bibliografía.

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRÍA

SEXTA REUNION CIENTIFICA: 23 DE AGOSTO DE 1949

Presidencia del Dr. Rodolfo Kreutzer

El Presidente comunica a la asamblea el fallecimiento del Dr. José Bonaba, Profesor Titular de Pediatría de la Facultad de Medicina de Montevideo. Manifiesta que la Comisión Directiva de la Sociedad, designó a su Vicepresidente Dr. Juan Murtagh para que se trasladara a la vecina ciudad, llevando la representación de nuestra sociedad. El Prof. Murtagh envió una ofrenda floral a la casa del duelo y en el acto del sepelio expresó el sentir de los pediatras argentinos por el fallecimiento de tan destacada figura. El Presidente invita a la asamblea a ponerse de pie en homenaje al maestro desaparecido.

—El Presidente manifiesta que se proyecta realizar en la ciudad de Córdoba en la Semana Santa del año próximo, conjuntamente las Jornadas Pediátricas Nacionales y las Rioplatenses.

No habiendo otros asuntos que tratar, se pasa a las comunicaciones científicas.

SEUDOPARALISIS DE PARROT Y PENICILINA

Dr. A. Vidal Freyre.—El autor presenta un caso de seudoparálisis de Parrot en un niño de 40 días de edad, con un peso de 4.220 g curado con dosis masiva de penicilina (5.600.000 unidades cristalinas en 15 días, vale decir, 1.100.000 unidades por kg de peso). Hace notar la gran tolerancia a las dosis iniciales altas (cada 4 horas 40.000 unidades, hasta totalizar 200.000 unidades en 5 inyecciones); la rápida reducción de los dolores; seguida de recuperación funcional de ambos brazos antes de las 72 horas; la mejoría del estado general con aumento de 730 g de peso durante los 15 días que duró el tratamiento a pesar del destete brusco, seguido de alimentación mixta (una semana leche de mujer, 3 mamaderas y 3 de leche de vaca, desecada) para continuar con esta última alimentación hasta los 6 meses de edad; la aparición de una hepatoesplenomegalia marcada durante el tiempo que estuvo sometido a la medicación penicilínica, con desaparición de los mismos, curación de las lesiones óseas y negativización subsiguiente de las reacciones serológicas.

A pesar del éxito obtenido, prescribe continuar con tratamiento mixto arsenobismútico. Agrega otras observaciones para demostrar la gran tolerancia a las dosis altas iniciales y totales; una de 20 días de edad que recibe 50.000 unidades cada 6 horas hasta totalizar 1.000.000 de unidades; otra de 36 días a la cual se le hacen 100.000 unidades, cada 6 horas, en total 2.000.000 de unidades; la tercera que recibe 5.000.000 de unidades de penicilina en 6 series desde los 4 hasta los 15 meses sin ningún inconveniente y con negativización de las reacciones serológicas. Agrega el caso de una niña de 14 años que al terminar una serie de arsénico trivalente endovenoso tenía serología positiva, a la cual prescribe 100.000 unidades de penicilina cada 6 horas, hasta totalizar 6.700.000 con perfecta tolerancia.

Hace algunas consideraciones y citas bibliográficas para terminar con Ingraham, Stokes, Lentz y Roseque: "la penicilina por vía intramuscular

constituye un tratamiento satisfactorio de la sífilis congénita”, agregando, sin embargo, de acuerdo con numerosos autores, que es necesario por ahora continuar con los otros medicamentos ya consagrados por una larga experiencia.

DISCUSIÓN: Dr. Beranger.—Manifiesta que siempre ha tratado casos, en forma mixta con penicilina y arsenicales trivalentes. Pregunta porqué ha suspendido la alimentación materna al niño.

Dr. de Elizalde.—Manifiesta que los malos resultados obtenidos por él y colaboradores en el tratamiento de la sífilis congénita pueden deberse a: 1º Las malas condiciones de los niños, anteriores al comienzo del tratamiento. 2º Al hospitalismo. 3º A las impurezas de la droga en la época en que hicieron su experiencia. Ultimamente ha tratado niños que han pasado el primer cuatrimestre de vida observando el rápido borramiento de las lesiones cutáneas, más lento el de las viscerales (hepato y esplenomegalia), siendo lo más rebelde en desaparecer la disergia. La serología tarda mucho en negativizarse, habiendo observado a veces aumento de la positividad de las reacciones, luego de las primeras inyecciones. Se pregunta si vale la pena, por el alto costo de la droga y el gran número de inyecciones que deben practicarse, emplear este medicamento. Manifiesta que dentro de la sífilis congénita, la pseudo-parálisis es una de las manifestaciones precoces menos graves. Se manifiesta partidario de seguir alimentando al niño sífilítico con leche de la madre.

Dr. Murtagh.—Manifiesta su extrañeza por el título de la comunicación. Se trata de un solo caso de enfermedad de Parrot tratado con penicilina, sobre el tema ya se ha presentado a esta misma sociedad, el año pasado abundante casuística. Los demás casos comentados por el comunicante se refieren a distintas formas clínicas de sífilis congénita, con la particularidad del empleo de dosis extraordinariamente altas de penicilina. La comunicación podría titularse “Tolerancia de lactantes sífilíticos a dosis grandes de penicilina”. Y sobre este punto creo que no está demostrada la necesidad del empleo de dosis tan elevadas. Debemos reaccionar, en general, contra esa tendencia tan en boga, del empleo de dosis tan elevadas de penicilina, no sólo en la sífilis congénita, sino en todos los otros procesos determinados por gérmenes penicilino-sensibles. Los autores americanos mantienen en los lactantes las dosis de 10 a 20.000 unidades cada tres horas aún en procesos graves. Estas dosis, de acuerdo a nuestra experiencia, son suficientes en la generalidad de los casos.

Me interesa saber con qué finalidad se efectuó en el caso relatado el enyesamiento del miembro enfermo.

Estoy finalmente en completo acuerdo con los preopinantes sobre la necesidad de no privar del pecho materno a un niño sífilítico.

Dr. Bazán.—Aclara que no ha podido escuchar la primera parte de la comunicación. Manifiesta que en los Estados Unidos actualmente se duda acerca de la eficacia del tratamiento de la sífilis congénita por la penicilina exclusivamente. Sostiene que en la segunda infancia, a las reacciones serológicas no le concede gran exactitud como testimonio de la marcha de la enfermedad. Cree que en la actualidad no debemos abandonar los tratamientos clásicos y a lo sumo podemos asociar la penicilina a ellos.

Responde el Dr. Vidal Freyre: Al Dr. Béranger: Que el destete a las 48 horas de iniciado el tratamiento penicilínico se debió a que, en teoría al menos, pudiera lograrse la realización del concepto de Ehrlich “terapia

sterilisans magna”, considerando entonces lógico suprimir toda fuente de posible contagio o de posibles reinfecciones sucesivas de parte de la madre cuyas reacciones serológicas eran franca e intensamente positivas, mientras trataba de esterilizarlo con la penicilinoterapia masiva. Al Dr. de Elizalde: Que los resultados tan diferentes podrían deberse a la utilización de dosis mucho más elevadas. Además, los lactantes por él tratados continuaban con los cuidados de las madres en sus domicilios o en ambiente sanatorial, muy distinto a la sala común de hospital.

Al Dr. Bazán: Está de acuerdo con lo sostenido, de que no se ha dicho la última palabra en cuanto a la penicilinoterapia de la lúes congénita y como afirman algunos autores: “mientras estadísticas más numerosas se realizan, es conveniente después de una serie de penicilina, continuar con algunos de los antiguos remedios”. Por otra parte, prescribe el tratamiento arsenobismútico después de la penicilina. Hizo notar que en los lactarios a pesar de la gran demanda existente de leche de mujer, no se utilizan nodrizas sifilíticas, y que hasta tanto no existían seguridades, se hervía la leche para evitar toda posibilidad de contagio. Como pediatra y puericultor estaba de perfecto acuerdo en que por lo general no hay mejor alimento que el pecho materno, pero que de acuerdo con los conceptos que había manifestado anteriormente en este caso, lo había suprimido, continuando con alimentación artificial, y el progreso del niño fué satisfactorio, pues había aumentado 730 g durante los 15 días que duró el tratamiento.

El Dr. *Béranger*, manifiesta que no puede compartir la opinión del miembro comunicante de la ventaja de suprimir el pecho, pues está perfectamente demostrado que no hay posibilidad de contagio de la enfermedad por la leche. Además, este concepto está sostenido por todos los autores.

El Dr. *Bazán* manifiesta que nunca había oído manifestar la posibilidad de que la leche de la madre pueda reinfestar al niño que amamanta.

El Dr. *Rosasco Palau* solicita la palabra.

El *Presidente* aclara que dada la forma irregular y dialogada en que se desarrolla la discusión, cree que debe concedérsele, pese a que ya estaba cerrado el debate.

Manifiesta el Dr. *Rosasco Palau* que en el Lactario Municipal se hace el hervido de la leche de mujer cuando no han llegado del laboratorio el resultado de las reacciones serológicas de la nodriza. El peligro de contagio por la nodriza sifilítica existe, no por la transmisión de la espiroqueta por la leche, sino por la existencia de lesiones mucosas, que por su tamaño puedan escapar al análisis clínico.

El Dr. *Vidal Freyre* agradece la intervención de los colegas, al promover la discusión de un tema tan interesante como es el del tratamiento de la sífilis congénita, dado que ese había sido el principal fin de su relato.

SINDROME BANTIANO

Dres. Darío Diehl y Jorge A. Beatti.—Se presentan dos casos de síndrome bantiano esplenectomizados; uno con resultado favorable, el otro ha continuado con hematemesis.

Se considera que la fibroadenia puede producirse por la elevación crónica de la presión portal, siendo por ello más apropiado la designación de síndrome bantiano al de enfermedad de Banti.

Se da importancia al estado varicoso esófagogástrico; al aumento de tamaño del bazo, apreciables radiográficamente; así como al número de plaquetas. Se señala la necesidad de establecer para estos pacientes una

dieta protectora hepática con agregado de agentes lipotrópicos, para prevenir la cirrosis hepática, especialmente metionina. Se propone reemplazar la esplenectomía por la derivación portocava.

DISCUSIÓN: *Dr. Cucullu.*—Ha podido seguir la evolución ulterior de dos niños, ambos esplenectomizados por síndrome bantiano, actualmente internados en la sala III del Hospital de Niños. Una de ellas esplenectomizada en el año 1943 y cuya historia clínica figura en el libro *Patología y Clínica de la Infancia* del Prof. Casaubón, ha seguido en buen estado general, con peso y talla superior a su edad, sin trastornos que hicieran pensar en una disminución de su inmunidad y exámenes hematológicos satisfactorios. No obstante, internada de nuevo para el estudio de sus funciones hepáticas, las reacciones de Hanger y de Takata-Ara son intensamente positivas en la actualidad. El otro caso se refiere a una niña esplenectomizada en 1945; presentada entonces a esta Sociedad por el Prof. Casaubón y colaboradores como "Esplenomegalia congestiva de Ferrata" y con apariencia de curada, pero que posteriormente, en tres oportunidades, intensas y persistentes hematemesis pusieron en peligro su vida.

Dr. González Aguirre.—Refiere el caso de una niña que presentó una gran hematemesis que curó; ocho meses más tarde nuevo episodio hemorrágico que la obliga a internarse en el servicio hospitalario que dirige. Se hace el diagnóstico de síndrome bantiano y dada la frecuencia e intensidad de sus hematemesis (algunas tan profundas que parecían ahogar a la niña), requiere la colaboración del Prof. Pawlovsky, quien proyectó hacer junto con la esplenectomía, una anastomosis término-terminal entre la vena esplénica y la renal, operación que creemos fué preconizada por Whipple en Estados Unidos. La intervención se realizó hace un mes por primera vez en nuestro medio. La operación con ciclopropane e hiperpresión pulmonar se realizó de la siguiente manera: 1º esplenectomía previa resección del diafragma; 2º ligadura de la vena esplénica; 3º búsqueda y ligadura de la vena renal. Para poder efectuar la anastomosis hubo que efectuar la nefrectomía izquierda, contingencia que había sido prevista, habiéndose efectuado en el preoperatorio el estudio funcional por separado de ambos riñones. El postoperatorio fué bueno, salvo un hemotórax izquierdo inmediato a la operación. Veremos los resultados alejados, no sólo del síndrome bantiano, sino del de las várices.

Dr. Schwenson.—Manifiesta que si bien no es miembro de la Sociedad, quiere llevar la opinión del Prof. Pawlovsky, de quien es colaborador y al que ayudó en la operación de la niña citada en el relato anterior. Cree que la operación efectuada en dicha niña, en el momento actual es la más adecuada. Relata otro caso intervenido en el que se efectuó una anastomosis término-lateral con la vena renal. La operación fué buena, pero falleció el niño por una insuficiencia hepática aguda.

Seguidamente el Presidente manifiesta que de acuerdo con el nuevo Estatuto, los socios adherentes —no residentes— pueden enviar trabajos científicos. Como no están presentes los autores, por Secretaría se designa al Dr. Juan Murtagh para leer la comunicación de los socios (de la filial Mendoza):

ERITROBLASTOSIS FETALIS POR INMUNIZACION AL FACTOR A

Dres. Humberto J. Notti y Luis F. Sepich.

SEPTIMA REUNION CIENTIFICA: 13 DE SEPTIEMBRE DE 1949

Presidencia del Dr. Rodolfo Kreuzer

Se inicia la sesión siendo las 22 horas. Se da por aprobada el acta de la sesión anterior.

El Presidente comunica el fallecimiento de consocio Dr. Manuel C. Rocca Rivarola, invitando a la asamblea a ponerse de pie.

—Comunica haber recibido respuesta del Prof. Valdés, de Córdoba, quien acepta complacido la idea de realizar las Jornadas Nacionales de Pediatría conjuntamente con las Ríoplatenses en la ciudad de Córdoba en el mes de abril del próximo año.

—Se recibe una nota del Presidente del Comité Sanitario de las Naciones Unidas, el que manifiesta que de acuerdo al pedido hecho por el Consejo Directivo de la Confederación Sudamericana de Sociedades de Pediatría acerca de la posibilidad que ese Comité contribuya a la construcción de un Hospital de Niños en la ciudad de La Paz, se ha puesto al habla con las autoridades bolivianas.

—Se recibe una nota de la Sociedad Uruguaya de Pediatría felicitando a la Sociedad Argentina por el éxito obtenido en la organización del II Congreso, realizado en nuestra ciudad el pasado mes de julio. Al mismo tiempo agradece que se haya designado al Uruguay como Comité Ejecutivo para el próximo Congreso.

No habiendo más asuntos a considerar, se pasa a las comunicaciones científicas.

INFARTO HEMORRAGICO DEL TESTICULO EN UN RECIEN NACIDO

Dr. Rosasco Palau.—El comunicante presenta dos casos de infarto del testículo en recién nacidos. Esboza la sintomatología aguda y se propone la atenuada. Pone a consideración una clasificación más amplia, comenta en especial la etiología linfática y traumática. Hace consideraciones sobre la conducta general a seguir.

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA. NEFROSIS DEL NEFRON INFERIOR

Dres. F. de Elizalde, W. Monti y F. Costa.—Los autores relatan la historia de un niño de 2 años y 1 mes, sin antecedentes de importancia, que enferma aparentemente 8 días antes de su ingreso a la sala V de la Casa Cuna con un cuadro de vómitos y diarrea que se atribuye a una ingestión excesiva de bombones. El niño empeora y los vómitos se acentúan, presenta convulsiones y embotamiento psíquico. La evolución se hace sin fiebre, comprobándose anuria, urea en sangre aumentada y la sintomatología de la insuficiencia renal aguda (uremia con ligera hipocloremia), sin edemas ni hipertensión arterial. Al cabo de tres días se comienza a obtener orina en muy pequeñas cantidades, con lo que la tasa de urea baja lenta y progresivamente de 7,80 g % cifra máxima alcanzada al cuarto día a 5,20 g en el noveno día. A partir de entonces, se establece una diuresis franca, mejoría clínica y reducción rápida de la uremia a las cifras normales, quedando como secuela una anemia normocrómica microcítica que curó posteriormente a su egreso, sin que haya vuelto a tener manifestaciones renales. La

glucemia y proteinemia fueron normales, con valores bajos al hematocrito. Los análisis de orina mostraron orinas ácidas, de baja densidad, con moderada albuminuria, escasas células epiteliales, glóbulos blancos y hematíes y recién en la convalecencia células redondas y cilindros hialinos.

La reaparición de la diuresis no pareció responder a ninguna medida terapéutica especial. Por el contrario, se observó que la supresión del suero glucosado hipertónico coincidió con la mejoría.

En cuanto a la causa del trastorno, sin descartar la posible ingestión de algún tóxico o de una crisis hemolítica, parece responder a una anoxia renal por deshidratación y shock. Los autores vinculan la insuficiencia renal aguda reversible del niño a las llamadas nefritis tubulares, nefrosis hemoglobinúricas y anoxémicas que se tiende a agrupar con la designación de nefrosis del nefron inferior o distal.

Consideran los aspectos principales de la clínica y tratamiento del síndrome.

ANEMIA HEMOLITICA AGUDA Y HEMOGLOBINURIA CON CUADRO ABDOMINAL AGUDO. CURACION

Dres. Beranger, M. Etchegoyen y G. Riggio.—Se trata de un síndrome hemolítico agudo, febril, que afectó a un niño de 4 años de edad, en pleno estado de salud, cuya naturaleza no fué posible determinar; todas las causas o factores reconocidos como de acción hemolizante, fueron tenidas en cuenta y por lo tanto descartadas.

Además de la icterioanemia, hemoglobinuria, hematuria y albuminuria, integraba el síndrome un cuadro abdominal agudo caracterizado por intenso dolor y defensa muscular con predominio en el flanco derecho, condicionando así un cuadro clínico de extrema gravedad. El niño no fué intervenido y mejoró rápidamente, después de las primeras transfusiones de sangre.

En sangre había una cifra inicial de 1.740.000 glóbulos rojos y 12.000 glóbulos blancos, 2,70 % de hemoglobina; 5,3 mg % de bilirrubinemia. Resistencia globular, normal. Reacción de Van der Berg indirecta, intensamente positiva y la prueba de Donath Landsteiner, practicada en dos oportunidades, negativa.

Concluyen los autores, considerando a su observación como un síndrome hemolítico de naturaleza desconocida, con todas las expresiones hematológicas de una brusca hiperhemolisis. Llaman la atención del cuadro abdominal observado, del cual piensan que fué determinado por una sobreactividad funcional de los parénquimas excretores (hígado y riñón) asiento sin duda de una gran congestión. En apoyo de tal concepción invocan la mejoría inmediata y la evolución favorable con la regresión definitiva de todas las manifestaciones clínicas.

DISCUSIÓN: *Dr. de Elizalde.*—Manifiesta que el estado del niño al hospitalizarlo, hacía muy verosímil la posibilidad de un abdomen infeccioso. Recuerda que Lederer llamó la atención sobre el carácter infeccioso del proceso, la ausencia de toda etiología conocida. Refiere haber observado varios casos de crisis hemoglobinúricas, que siempre respondieron a las transfusiones y al empleo de antibióticos. La rápida reacción medular y la acción favorable de los antibióticos hacen pensar en la intervención de una causa infecciosa. Destaca la frecuencia con que aparece hemoglobinuria, como si la llegada de hemoglobina al riñón sobrecargado lo lesionara.

El Dr. Beranger agradece la colaboración del Dr. de Elizalde. Mani-

fiesta que no ha hecho consideraciones sobre observaciones de otros autores, sino que ha querido referirse exclusivamente sobre lo que han observado en el niño objeto de la comunicación.

TRATAMIENTO DEL SINDROME NEFROTICO POR LA SOLUCION DE
ACIDO CLORHIDRICO (MÉTODO DE VEYRE)

Dres. N. Quirno y F. de Elizalde.—Se publicará “in extenso” en un próximo número.

Análisis de Revistas

ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO

HUGHES, J. G.; EHEMANN, B. y HILL, F. S.—*Electroencefalografía en el recién nacido. II. Estudios en niños normales, a término, despiertos y somnolientos.* "Am. Jour. Dis. of Child.", 1949, 77, 310.

En una comunicación previa (véase "Arch. Arg. de Pediat.", 1949, XXXI, 248) los autores estudiaron el electroencefalograma de niños a término normales y durante el sueño; el propósito de este trabajo es presentar los trazados de niños en las mismas condiciones, y cuyas madres no habían recibido ningún analgésico o anestésico.

Se obtuvieron trazados mono y bipolares de las áreas frontales, precentral y occipital, con el niño totalmente despierto y somnoliento.

En estado de "vigilia" los trazados son decididamente más planos.

No hubo diferencias apreciables entre las diferentes observaciones y entre la monopolar y bipolar.

Durante el curso de la primera semana de vida los trazados fueron prácticamente iguales.—C. E. Sallarés Dillon.

TUBERCULOSIS

ROSENTHAL, S. R.—*Métodos de producción y vacunación B. C. G.* "Am. Jour. Dis. of Child.", 1949, 77, 377.

El autor, después de recomendar para su país la producción del B. C. G. en un laboratorio central y de describir los métodos de cultivo y producción, explica la técnica seguida que considera muy superior a la bucal, intradérmica y subcutánea. Consiste en efectuar escarificaciones por puncaduras múltiples sobre la piel del brazo donde se ha colocado la vacuna.

Se hacen tres líneas paralelas de 10 puncaduras cada una sobre una superficie aproximadamente de 2,5 por 1,5. La reacción local y ganglionar es mínima.

Por este método el 99,7 % de las personas reaccionan a la tuberculosis después de 4 a 6 semanas y el 80 % permanece tuberculino positivo después de 6 años.—C. E. Sallarés Dillon.

BLACK, R. A.—*Vacunación con B. C. G. en Chicago.* "Am. Jour. Dis. of Child.", 1949, 77, 381.

Después de 13 años de aplicación de la vacuna B. C. G. preparada y administrada según técnicas descriptas en el artículo anterior, el autor concluye que:

1º El B. C. G. probado en miles de animales y seres humanos es absolutamente seguro.

2º Durante un período de 10 años 1.147 recién nacidos fueron vacunados y 1.414 tenidos como controles, provenientes todos de medios con alta incidencia de infecciones pero no en contacto directo; en el primer grupo se encontraron 11 casos con lesiones radiográficas de pulmón y una muerte; entre los testigos 39 y 7 respectivamente.

3º En otra serie de niños, provenientes de medio familiar infectado de 151 vacunados y 105 controles se produjeron 2 infecciones sin ninguna muerte entre los primeros y 5 y 4 respectivamente para los segundos.

4º Entre 699 vacunados de más de 10 años, ningún caso de tuberculosis se observó en un período de 5 años; en 625 controles hubo 4 infectados.

5º Recomienda, que por el momento se vacune con B. C. G. solamente el sector de la población más susceptible y en el cual la incidencia es más alta.—C. E. Sallarés Dillon.

MAGNUSSEN, J. H. y LITHANDER, A.—*Estudios sobre tuberculina B. C. G. "Pediatrics"*, 1949, 3, 429.

Como en el niño pequeño la vacunación ordinaria con B. C. G. falla frecuentemente en producir sensibilidad a la tuberculina o ésta recién se desarrolla transcurrido un tiempo considerable, los autores produjeron una tuberculina de B. C. G. con el objeto de obtener reacciones de Mantoux más sensibles y precoces.

Se da la forma de preparación y técnicas utilizadas, así como resultados en cobayos y niños que fueron similares.

En una serie de niños que fueron vacunados durante la primera semana de vida las respuestas fueron considerablemente más frecuentes con tuberculina B. C. G. que con tuberculina comercial, diferencia que disminuyó gradualmente.

A las 6 semanas el 84,9 % era T. B. C. G. positivo, pero solamente 44,7 respondió a la tuberculina comercial.

A las 11 semanas la proporción fué de 100 % y 94,3 % respectivamente.

En niños de 1 a 10 años se encontró a las 3 semanas de la vacunación una respuesta positiva del 1,5 % para la T. B. C. G. y 10,7 % para la T. comercial.

Con el tiempo los niños que sólo respondía a la T. B. C. G. se volvieron positivos para la T. comercial.—C. E. Sallarés Dillon.

CANNON ELEY, R.—*Terapéutica de la tuberculosis en la infancia y la niñez, con especial referencia a la quimioterapia. "Pediatrics"*, 1949, 3, 549.

Aunque la estreptomycinina ha sido el agente que se ha mostrado más efectivo en el tratamiento de diversas formas de tuberculosis, tiene dos grandes desventajas: 1º el desarrollo de organismos resistentes después de su administración durante un largo período; 2º la aparición de trastornos laberínticos. Sin embargo, se han obtenido suficientes evidencias como para justificar su empleo en ciertas formas de tuberculosis: 1º tuberculosis miliar; 2º algunas formas pulmonares; 3º meningitis; 4º ciertas formas extrapulmonares.

Tuberculosis miliar: El tratamiento con dosis de 40 mg/kg diariamente por período de 2 a 10 meses no dió resultados alentadores; quizá con la asociación de la estreptomycinina con promizole o ácido para-aminosalicílico se obtengan mejores resultados.

Tuberculosis pulmonar: Las indicaciones son:

a) Neumonía tuberculosa; b) diseminación broncógena; c) diseminación parenquimatosa exudativa en niños de menos de 3 años; d) primoinfección rápidamente progresiva que no responde al tratamiento conservador; e) la complicación de tuberculosis pulmonar con sarampión, coque-

luce o neumonía; f) en el pre y postoperatorio de la tuberculosis pulmonar.

No debe darse estreptomycinina: a) cuando el pronóstico es bueno con el tratamiento conservador; b) cuando la lesión es mínima o está en regresión; c) en las formas crónicas fibrocasosas; d) en las formas de destrucción muy diseminadas con contaminación del tipo adulto.

Formas extrapulmonares:

1º Adenitis: los resultados, aunque en pocos casos, son muy buenos.

2º Lesiones óseas: sobre más de 200 pacientes con lesiones tuberculosas de huesos y articulación se observó que a las dosis habituales y durante alrededor de 4 meses la mitad tenía mejoría clínica y un tercio radiológica. Debe asociarse a las intervenciones quirúrgicas.

3º Génitourinaria.

4º Enteritis y peritonitis: en estas dos hay algunos informes favorables en el adulto pero se carece de datos en el niño.

Meningitis tuberculosa: Se recomienda dos planes:

1º Estreptomycinina intramuscular: 20 mg/kg cada 12 horas hasta totalizar 84 dosis.

Estreptomycinina intratecal, 2 mg/kg/día durante 4 días, continuando luego día por medio por lo menos 4 semanas; hasta 6 semanas si la glucorraquia no se normaliza.

P. A. S. oralmente 0,20 g/kg/día en 4 dosis durante 6 meses, comenzando al 8º día de tratamiento.

Promizole oralmente durante 6 meses, comenzando con 0,5 a 1 g diario, aumentando hasta que la concentración sanguínea se mantenga en 2,3 mg por 100 cm³.

2º El mismo, pero sin promizole.

Desde la presentación de este estudio los autores han decidido aumentar la dosis de estreptomycinina y prolongar el período de tratamiento.—C. E. Sallarés Dillon.

ALERGIA

FEINGOLD, B. F.—*Influencia de la infección aguda sobre la evolución de la alergia de los niños.* "J. Pediat.", 1949, 34, 545.

Toda consideración sobre el papel de la infección en el niño alérgico plantea inmediatamente el problema de la sensibilización bacteriana. Las observaciones comunes de inmunología demuestran que o bien las bacterias o los productos bacterianos pueden provocar hipersensibilidad de los tejidos con cambios consiguientes de los mismos, los que en la mayoría de los casos, difieren cualitativamente de la patología que acompaña a la hipersensibilidad no bacteriana. En la hipersensibilidad bacteriana se observan comúnmente cambios de los tejidos fijos, que son muy distintos de las lesiones reversibles que resultan del edema visto en la hipersensibilidad no bacteriana. No se ha demostrado la identidad de los mecanismos que pertenecen a los dos tipos de lesiones. Es probable que se trate de un mecanismo diferente, si bien también podría tratarse de un mecanismo único con variantes cuantitativas y cualitativas de la respuesta de los tejidos, dependientes de la naturaleza del antígeno, que activa el sistema.

La infección aguda del niño alérgico puede producir uno de dos esquemas alérgicos según la naturaleza de la infección.

El primero se observa asociado con la coqueluche y las afecciones virólicas incluyendo el sarampión, la varicela, la parotiditis, la enfermedad de Kaposi y las infecciones epidérmicas a virus. El segundo lo vemos asociado con las infecciones de las vías aéreas superiores que se acompañan de leucocitosis polimorfonuclear.

El grupo de enfermedades que origina el primer cuadro confiere generalmente inmunidad activa después de un solo ataque y su cuadro hemático es de leucopenia, con excepción de la coqueluche que provoca linfocitosis. Las infecciones que originan el segundo cuadro no confieren inmunidad y originan una leucocitosis polimorfonuclear.

La mejoría clínica en la alergia por un grupo de infección y la agravación por el segundo puede sugerir estudios inmunológicos que expliquen la diferencia en la respuesta alérgica. Algunas observaciones pueden servir para aclarar las interrelaciones entre infección y alergia y mostrar datos que expliquen los mecanismos en que se basan.

Se acompañan once casos en los que se estudia: la influencia del sarampión (3 casos), varicela y sarampión (1 caso), todos sobre el asma; del sarampión sobre la rinitis alérgica (1 caso); de la coqueluche sobre el asma (1 caso); de la varicela sobre el eczema (2 casos); de la misma sobre la rinitis (1 caso); de las paperas sobre el asma (1 caso), y de la rubeola sobre rinitis (1 caso).

La lectura de las historias clínicas resultará de mucho provecho al médico que se ocupe del manejo de niños alérgicos.—R. Sampayo.

RODDY, R. L.—*La etiología del eritema nudoso*. "J. Pediat.", 1939, 34, 338.

Por muchos años, siguiendo el trabajo de Mackenzie (1886), se consideró el eritema nudoso como de origen reumático. Otro grupo de investigadores encabezado por Wallgren, consideran que la tuberculosis es la que juega un rol dominante en la etiología de este proceso. En años más recientes el eritema nudoso ha sido descrito asociado con otras enfermedades e intoxicaciones medicamentosas.

La incidencia del eritema nudoso en Estados Unidos es baja si se la compara con la que existe en los países escandinavos, tanto que durante cinco años, desde 1941 a 1946, el autor encontró sólo 6 casos entre los niños internados en dos hospitales de Filadelfia (Children's Hospital of Philadelphia y St. Christopher's Hospital for Children). El autor agrega al trabajo un caso más, de su clientela particular.

Presenta dos casos en donde el eritema nudoso está asociado con la infección tuberculosa, pero no piensa como Wallgren que sea esta la única etiología; creyendo que la reacción tuberculosa positiva es muchas veces un encuentro accidental, como parece comprobarse en el tercer caso que presenta, de un niño con Mantoux positiva desde hacía 7 años y siendo significativo el hecho de que las radiografías no revelaran ningún cambio con la enfermedad.

Luego presenta otros dos casos en donde el eritema nudoso fué provocado probablemente por el sulfatiazol, siendo esta sulfamida la que más frecuentemente lo produce. Las reacciones de Mantoux fueron negativas. Clínicamente e histológicamente las lesiones de piel no mostraron diferencias con aquellas otras asociadas a otras enfermedades. La dificultad estriba a veces en saber si ha sido la sulfamida o ha sido la enfermedad por la cual fué dada la sulfamida, la que provoca el eritema. Löfgren piensa que la sulfamida actúa como un activador y que la infección es el factor primario.

En el último caso que presenta, el eritema nudoso está relacionado con la inyección de toxoide diftérico, siendo la Mantoux también negativa. Löfgren piensa que también en estos casos el toxoide diftérico actúa como activador y en un caso presentado por él, el eritema nudoso había aparecido al recibir el toxoide diftérico un niño con una primoinfección. También existen en la literatura casos de eritema nudoso en pacientes con linfogranuloma venéreo al recibir la inyección del antígeno de Frei y mismo en pacientes con extrema sensibilidad al aplicársele tuberculina.

Los autores concluyen que a pesar del pequeño grupo de casos, éstos ilustran sobre la variedad de los factores etiológicos asociados con el síndrome clínico identificado como eritema nudoso. El factor común a todos los casos puede ser considerado como una sensibilización no específica; y ésta puede ser debida a la tubérculoproteína, a la núcleoproteína del estreptococo hemolítico, a la molécula sulfamídica, al toxoide diftérico, al antígeno de Frei, y tal vez a otras muchas sustancias antigénicas.

Concluyen diciendo que el eritema nudoso es, más que una enfermedad específica, una reacción en un individuo sensibilizado a una variedad de agentes sensibilizantes.—M. F. C.

TERAPEUTICA

BARNNETT, H. L.; MC NAMARA, H.; SHULTZ, S. y TONPSETT, R.—*Eliminación renal de penicilina G sódica, penicilina G procaína, e insulina en infantes y niños.* "Pediatrics", 1949 3, 418.

El hallazgo de concentraciones imprevistas en el suero después de la administración de penicilina o procaína hizo pensar que además de su lenta absorción hubiera una reducción en la eliminación renal.

La determinación de las depuraciones de insulina, penicilina sódica y penicilina procaína en 10 niños y 4 prematuros no demostró diferencia apreciable entre las dos sales de penicilina. La alta concentración no se explica pues por una excreción reducida.

En los prematuros y debido a su inmadurez renal, la eliminación está disminuída y según se dan dosis proporcionales a la superficie corporal o al peso, las concentraciones se mantiene 6 y 3 veces más tiempo que en adultos, respectivamente.—C. E. Sallarés Dillon.

SCHWARTZMAN, J.—*Hialuronidasa en Pediatría.* "J. Pediat.", 1949, 34, 559.

Uno de los nuevos productos que parece ser promisorio en terapéutica es la hialuronidasa que fué primeramente descrita en 1929 como un factor de dispersión y luego identificada como enzima hemolítica. Se la obtiene de numerosas fuentes: bacterias, venenos de abejas, serpientes y arañas, extractos de sanguijuela, espermatozoides y testículo de mamíferos.

Actualmente se investiga, su acción sobre la absorción de líquidos, acción que se ejercerá al depolimerizar al mucopolisacárido, ácido hialurónico. Este es el gel que se encuentra en la sustancia fundamental del tejido conectivo y que actúa como una barrera para la difusión de los líquidos.

Con la ayuda de esta enzima puede aumentarse doce veces la absorción de líquidos.

No se ha podido demostrar que la administración de la enzima provoque alteraciones en la función normal del organismo. Con los nuevos productos

casi no hay sujetos sensibles como lo demuestran las reacciones cutáneas (1.048 pruebas con 22 casos positivos).

Demostrada la inocuidad del producto, los autores lo han utilizado en cincuenta casos, los que recibieron entre 40 y 320 gamas según la duración y gravedad del enfermo. En el caso que la inyección fué administrada con hialuronidasa, la misma área puede ser utilizada durante cinco días. En el caso medio se pudo inyectar de 250 a 300 cm³ de solución electrolítica, la que fué rápidamente absorbida en 80 minutos. Sin la enzima se requieren de 150 a 180 minutos para la misma cantidad y el área no puede volver a ser utilizada por lo menos durante ocho horas. Una gama de hialuronidasa puede actuar sobre 10 a 50 cm³ de solución electrolítica. Aumentando la dosis no se aumenta el efecto proporcionalmente.

La droga se administró por vía subcutánea a sesenta sujetos, de los cuales en cincuenta se hizo con electrolitos, siete con plasma y tres con sangre. Las tres fueron facilitadas en su absorción. Su efecto sobre el líquido intraventricular en hidrocefalias no fué claro y necesita nuevas investigaciones, pero las dosis usadas demostraron la relativa falta de toxicidad de la droga.

Los autores concluyen que en vista de la inocuidad y por su aparente buen resultado, la hialuronidasa debería utilizarse en la administración de flúidos por clisis.—R. *Sampayo*.

ENFERMEDADES DEL METABOLISMO

FELLERS, F. X.; BARNETT, H. L.; HARE, K. y MC NAMARA, H.—*Cambios en los espacios de tiocianato y sodio durante el crecimiento*. "Pediatrics", 1949, 3, 622.

Se determinaron con 36 sujetos, de niños prematuros a adultos el espacio ocupado por el tiocianato, sodio, manitol e inulina, substancias que como se sabe tienen una distribución extracelular.

No se pudo llegar a ninguna conclusión con respecto a los espacios ocupados por la inulina y manitol, ya que los valores no fueron constantes.

Si las modificaciones en los espacios ocupados por tiocianato y sodio reflejan cambios correspondientes al líquido extracelular, ellas indican que el lactante tiene un espacio extracelular que varía de 57 (sodio) a 78 (tiocianato) % mayor que el del adulto, en relación claro está, al peso corporal.

La disminución durante el crecimiento de los espacios de tiocianato y sodio ya sea debido a la disminución del fluído extracelular o a una diferente distribución de ambas substancias se produce en dos períodos diferentes: en la primera infancia rápidamente y más lenta en la adolescencia, con un período intermedio de relativa constancia.—C. E. *Sallarés Dillon*.

GLANDULAS DE SECRECION INTERNA

DEAMER, W. C.—*Estimulación del crecimiento en niños con testosterona sublingual*. "Am. Jour. Dis. Child.", 1948, 75, 850.

Con el objeto de estimular el crecimiento en 5 niños de talla reducida, en la edad prepuberal, el autor les administró de 3,75 a 12,5 mg diarios durante períodos que variaron de 9 a 20 meses.

Considerando la posibilidad de la fusión prematura de las epífisis y por

ende la detención del desarrollo, el autor eligió niños con una edad ósea muy inferior a la real. Al término del tratamiento la relación entre maduración de la edad ósea y tiempo transcurrido era de 1,7 a 2, siendo el crecimiento de la talla excelente.

Aunque el resultado fué satisfactorio el autor cree que esta terapéutica sólo debe aplicarse en niños con la edad ósea varios años menor que la real y suspenderse antes de que éstas se igualen.

El crecimiento de los genitales no fué exagerado ni produjo alteraciones psíquicas.—*C. E. Sallarés Dillon.*