

ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRIA

PUBLICACIÓN MENSUAL

Organo de la Sociedad Argentina de Pediatría

VECTOCARDIOGRAMA NORMAL DEL NIÑO

POR LOS

DRES. ALBERTO CHATÁS y RICARDO B. PODIO

El objeto del presente trabajo es determinar las características del vectocardiograma (V.C.G.) normal del niño como estudio previo al de los trazados patológicos. La bibliografía sobre el tema es muy escasa y prácticamente se reduce a los trabajos de Lasser y Grishman en 1951¹ sobre 9 casos y el de uno de nosotros del mismo año² sobre 40 casos.

Las características del electrocardiograma (E.C.G.) en esta edad y las dificultades que ofrece el diagnóstico especialmente de la hipertrofia ventricular derecha, determinan la necesidad de objetivarla por otros medios.

Sólo daremos aquí algunos conceptos con respecto al método sobre el cual se encontrarán descripciones detalladas en publicaciones extranjeras^{3, 4, 6} y en muy escasas nacionales^{2, 7, 8, 10}.

La actividad cardíaca crea en el cuerpo un campo eléctrico asimétrico y variable en cada instante. El corazón es asimilado para el caso a un dipolo cuyas características de orientación, momento eléctrico, etc., provoca las variaciones del campo mencionado.

El E.C.G. consiste en registrar la diferencia de potencial entre dos puntos de ese campo, es decir, de la superficie del cuerpo, en el caso de las derivaciones bipolares; mientras que en las unipolares lo hacemos de un punto con respecto a un potencial de referencia (el central terminal en el caso de los V). En ambos casos en función del tiempo se obtiene el trazado lineal (Fig. 1, A-B).

El V.C.G. registra el mismo fenómeno eléctrico pero lo hace simultáneamente de dos puntos con referencia a un tercero, los dos primeros dispuestos ortogonalmente entre sí. Equivale a dos E.C.G. simultáneos y ortogonales (Fig. 2, C). Mediante un aparato de registro capaz de variar en cuatro sentidos (dos direcciones) el trazado que se obtiene es una figura curva y cerrada. Tal es el V.C.G. instrumental y la síntesis la efectúa

el tubo de rayos catódicos a cuatro placas dispuestas ortogonalmente (Fig. 2, A-B-C).

La misma imagen podemos obtenerla por construcción a partir de dos E.C.G. registrados con el electrocardiograma común, siempre que se los haya obtenido simultáneamente y utilizando derivaciones que unan puntos dispuestos perpendicularmente entre sí (Fig. 1, D).

Se comprende fácilmente que a partir de un V.C.G. pueda también obtenerse por deducción los E.C.G. correspondientes (Fig. 3, centro).

Por extensión se supone que de un V.C.G. pueden deducirse además los E.C.G. de todos y cualesquiera de los puntos contenidos en el plano determinado por los tres puntos cuyos potenciales crean el V.C.G. Esto implica el cumplimiento de un determinado número de condiciones por el cuerpo considerado como conductor y del corazón como dipolo en las cuales asientan las discrepancias teóricas.

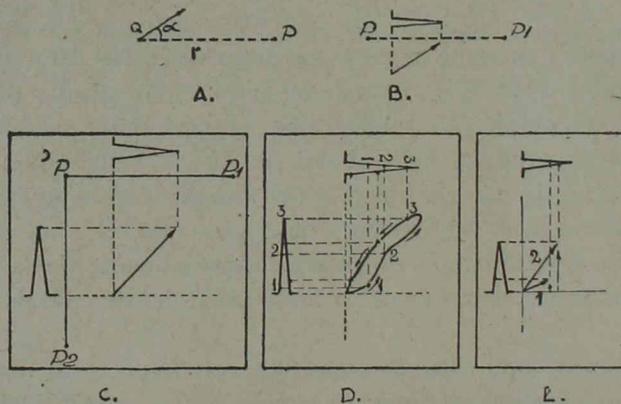


Figura 1

A, Potencial del punto P con respecto al dipolo Q, con el cual forma el ángulo alfa; r, distancia.

B, Derivación bipolar (PP_1) que recoge un potencial igual a la proyección del dipolo (flecha) sobre la línea de derivación.

C, La actividad eléctrica de un plano, representada por la flecha, se explora desde 3 puntos que constituyen 2 derivaciones electrocardiográficas ($P-P_1$ y $P-P_2$) dispuestas ortogonalmente.

D, Con 2 electrocardiogramas, obtenidos como se indicó en C, se puede construir una curva que proporciona la misma información que ambos.

E, El vector está determinado por una componente horizontal y otra vertical.

Mediante el V.C.G. (de los planos frontal, horizontal y sagital) se puede tener una idea bastante exacta de las diversas derivaciones utilizadas en clínica. Las derivaciones clásicas y unipolares de miembros están contenidas en el V.C.G. frontal; las unipolares precordiales (en número infinito) en el V.C.G. horizontal; mientras que el del plano sagital informa acerca de los potenciales del plano vertical ánteroposterior (V2, V9, VF, esofágicas).

El V.C.G. está constituido por tres curvas o bucles que se originan desde el mismo punto 0 (que corresponde a la isoelectrica del E.C.G.) y que equivalen a P, QRS y T sucediéndose en la pantalla del tubo en el orden mencionado, generalmente el segundo bucle (QRS) contiene al 1º y 3º (P y T). Aquí se estudia en detalle el bucle mayor (QRS) y se hacen sólo referencias sumarias al de T. El análisis del primer bucle por su pequeño tamaño presenta muchas dificultades. Las consideraciones que se hacen se aplican a todos ellos excepto la descripción con respecto a los sistemas de referencia.

El hecho de que se inscriban bucles y no líneas rectas significa que los potenciales de la superficie del cuerpo son asincrónicos (Fig. 2, D).

El bucle se dibuja rotando en un determinado sentido (horario o antihorario), lo que está determinado por el orden de llegada (y por

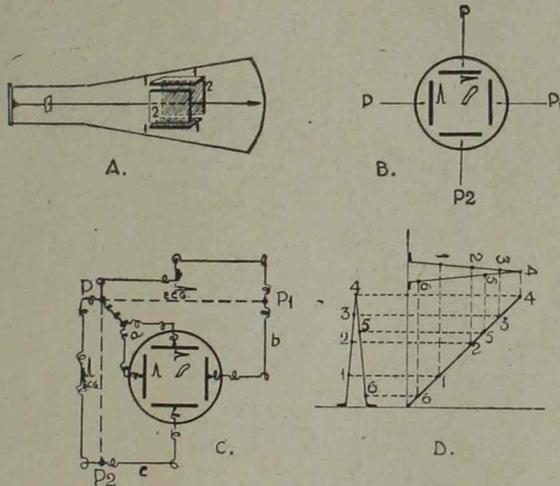


Figura 2

Esquema (A, lateral y B, frontal) de un tubo de rayos catódicos. Las placas 1-1 (P-P₂) producen la desviación vertical del haz electrónico y las 2-2 (P-P₀) la desviación horizontal; ambas son proporcionales a los potenciales que reciben.

C, Esquema de la conexión de los puntos P, P₁ y P₂ (de la figura 1-C), con las placas del tubo de rayos catódicos (a, b y c) y con un electrocardiógrafo para obtener las 2 derivaciones.

D, Cuando los valores o potenciales alcanzados en los 2 electrocardiogramas son sincrónicos (igual altura al mismo instante) su síntesis será una recta (como en la figura 1, D) y no una curva.

consiguiente de producción) de los potenciales a las placas deflectoras del tubo (Fig. 3, A-B-C).

La línea del bucle está interrumpida por el instrumento un número determinado de veces, lo que indica la duración de la misma (V.C.G. cronografiado). A partir del 0 y siguiendo el sentido de rotación el número de interrupciones hasta un punto dado indica el tiempo transcurrido. Como cada segmento del V.C.G. corresponde a un accidente o segmento de onda del E.C.G., puede así saberse la relación en el tiempo entre los accidentes

de distintas derivaciones de un mismo plano. Veremos más adelante que puede así medirse el tiempo de deflexión intrínsecoide.

El radio que determina un punto del V.C.G. con su centro, indica el valor y la orientación de un vector que representa la actividad en ese instante del ciclo. Si se recuerda el esquema clásico de la activación cardíaca y se une el extremo de los vectores, se obtendrá una curva similar al V.C.G. instrumental.

Por último con el vectocardiograma de dos planos puede determinarse

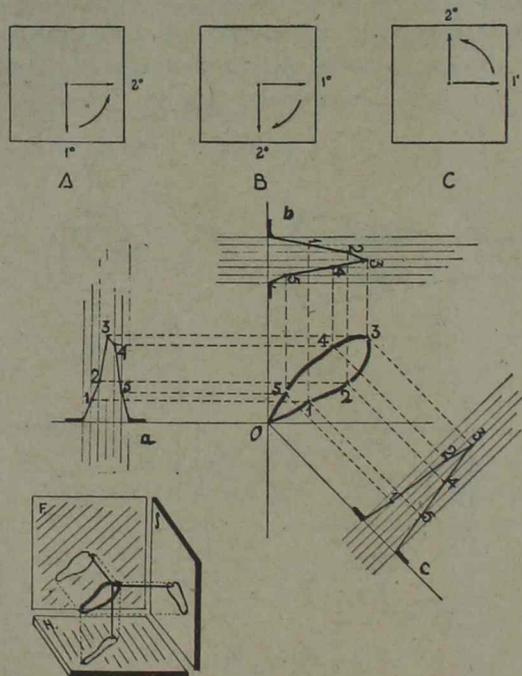


Figura 3

En la parte superior se observa que cuando el estímulo llega primero a la placa vertical inferior y luego a la horizontal derecha (como en A) se produce rotación antihoraria; cuando llega a las mismas placas en sentido inverso, respectivamente (como en B), se produce rotación horaria en el mismo cuadrante; si llega primero a la horizontal derecha y luego a la vertical superior, (como en C), se produce rotación antihoraria, pero en otro cuadrante. La expresión "llegar primero", puede significar también predominio en ese instante.

En la parte central se observa cómo a partir del vectocardiograma se pueden deducir los electrocardiogramas de múltiples puntos del plano que lo contiene (puntos a, b, c, etc.), para lo cual debe determinarse la línea de derivación (desde el punto considerado, al 0 del vectocardiograma) y proceder en forma inversa a como se hizo en la figura 1, D. (Aquí no se tiene en cuenta la positividad o negatividad de los potenciales).

En la porción inferior izquierda de la figura se observa la proyección, de un vectocardiograma especial, sobre los 3 planos ortogonales. Mediante las proyecciones sobre 2 planos puede reconstruirse el primero.

el especial y de él deducir la posición del dipolo cardíaco con mucha precisión (Fig. 3, inferior).

Para la deducción del E.C.G. debe ubicarse el V.C.G. en el sistema de referencia del plano correspondiente y trazar sobre el mismo las líneas de las derivaciones (Fig. 4).

De acuerdo a la cronografía y sentido de rotación, se proyecta sobre la línea de derivación un segmento del V.C.G.; la longitud de la proyección equivale a un segmento igual del E.C.G. que integra un accidente positivo o negativo, según esté ubicado sobre la línea de derivación entre el 0 y el punto de derivación, o sobre la prolongación de la línea más allá del 0, en caso de V.C.G. de positividad (Fig. 5). La perpendicular por el punto 0 a la línea de derivación, indica la positividad o negatividad de los segmentos del V.C.G. para dicha derivación.

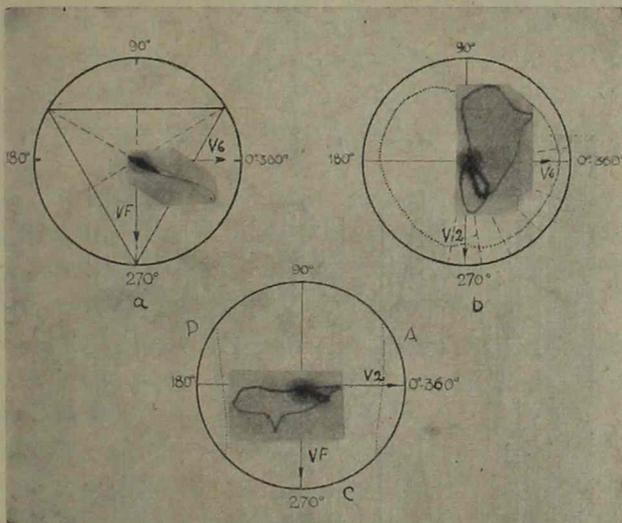


Figura 4

Sistemas de referencias (a, para el plano frontal; b, para el horizontal; c, para el sagital) con los vectocardiogramas respectivos orientados de acuerdo con las derivaciones y polaridad utilizadas en su obtención. Las flechas indican positividad.

INSTRUMENTAL Y TECNICA

El vectocardiógrafo que empleamos en nuestros trabajos ha sido construido con las siguientes características y ha sido utilizado por uno de nosotros (R.B.P.) en trabajos previos.

Dos amplificadores de banda pasante entre 0,5 y 250 ciclos por segundo, con ganancia máxima de 10^5 y terminal de tierra común.

Tubo de rayos catódicos a deflexión electrostática y de cuatro placas ortogonales.

Circuito de tiempo para 0,02, 0,01 y 0,05 s. Está constituido esen-

(*) El Prof. Dr. Nanlio Abele ha diseñado las distintas partes del aparato. Su construcción estuvo a cargo del Sr. Ricardo Pavese.

cialmente por un multivibrador que aplica impulsos de potencial negativo a la grilla del tubo de rayos catódicos interrumpiendo así el haz electrónico en los espacios de tiempo mencionados. En el trazado aparecen como interrupciones de la línea.

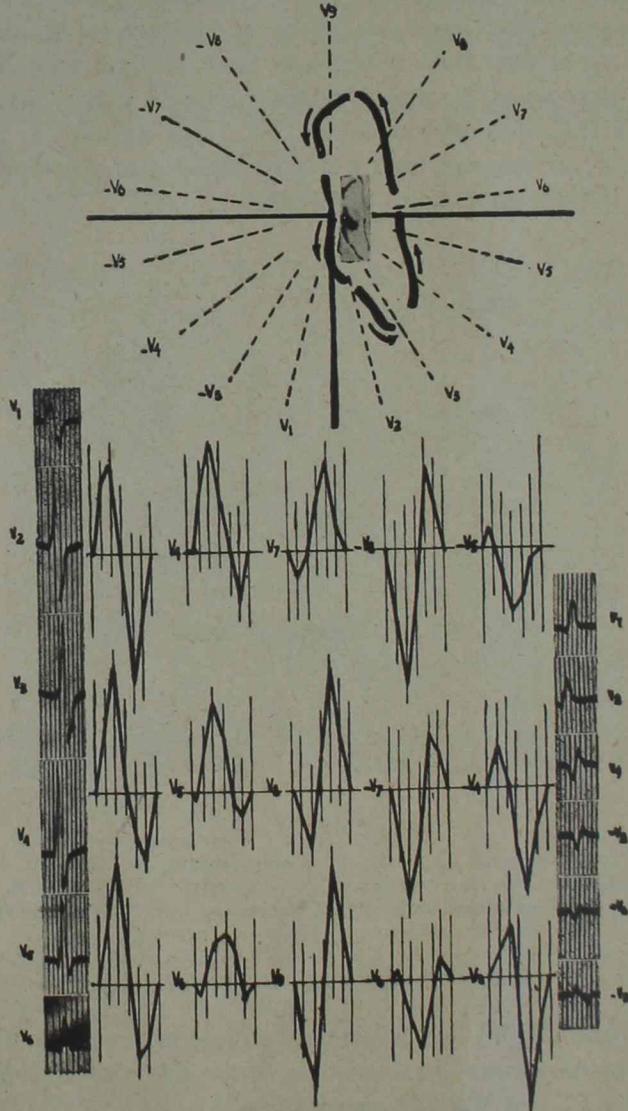


Figura 5

Indicador de rotación del bucle: se obtiene aplicando un pequeño impulso positivo a la grilla del T.R.C. inmediatamente después de cada interrupción producida por el marcador del tiempo. En esa forma cada arco de línea en la pantalla no resulta uniforme, sino más luminoso en el punto inicial dando por lo tanto automáticamente el sentido de rotación

del bucle. En los trabajos actuales no ha sido utilizado por carecer de papel fotográfico de sensibilidad suficiente. El papel del electrocardiógrafo requiere una intensidad luminosa que borra la diferencia del trazo.

Dispositivo de registro fotográfico estático y con movimiento uniforme del papel. En la actualidad se toman manualmente pero está en construcción el dispositivo automático y sincronizado con los ciclos.

Tablero de comando con controles para ganancia independiente o conjunta de los amplificadores, intensidad y foco del haz, conmutador de tiempo, selector de derivaciones o planos, standardización, etc.

Cámara de Faraday, electrodos, etc.

Derivaciones: Se utilizan derivaciones unipolares con central terminal de Goldberger. Se obtienen por lo tanto V.C.G. unipolares para los tres planos similares a los de Milovanovich. El central terminal en todos los casos está conectado al punto de tierra de los dos amplificadores y a las placas deflectoras del tubo de rayos catódicos (TRC) una horizontal y otra vertical, dispuestas en ángulo recto entre sí. Se completa en la siguiente forma:

Para el V.C.G.U.F. (unipolar frontal) la pierna izquierda se conecta con el amplificador unido a la placa que produce la desviación vertical del punto; el electrodo de V6 se une a través del amplificador a la placa que produce la desviación horizontal del punto.

Para el V.C.G.U.H. (unipolar horizontal) el electrodo de V6 se mantiene unido a la placa que produce la desviación horizontal del punto; la placa de desviación vertical se une a V2.

Para el V.C.G.U.S. (unipolar sagital) la placa de desviación vertical se une a la pierna izquierda, la que produce desviación horizontal al electrodo de V2.

La posición de los puntos se modifica ligeramente; V2 se mantiene en el cuarto espacio marginoesternal izquierdo; V6 en axilar media e intersección de la horizontal que pasa por el cuarto espacio. Se trata de mantener los electrodos en el mismo plano horizontal.

La amplificación es la misma para ambas placas vertical y horizontal, lo que trae como consecuencia una reducción de la abertura vertical del V.C.G. frontal y sagital a la par que su eje mayor tiende a ser más horizontal.

Polaridad. La conexión de las placas del T.R.C. está efectuada de manera tal que un potencial positivo aplicado simultáneamente a las dos entradas de los amplificadores produce una desviación del haz electrónico hacia la derecha y abajo para el observador que está mirando la pantalla del tubo, es decir, que pertenece al cuarto cuadrante de un sistema de referencia antihorario con eje X-0 orientado horizontalmente hacia la derecha del observador.

Con lo anterior se obtiene la orientación y polaridad de las figuras. Los V.C.G. de nuestros trabajos corresponden a los denominados de posi-

tividad, aunque creemos que esa terminología es insuficiente e innecesaria si se establece la polaridad como se ha hecho aquí. Por otro lado, la configuración y rotación es la misma en el de positividad y negatividad si se utilizan los mismos puntos de toma y el giro de 180° transforma uno en otro. Cada V.C.G. debe ser referido a un sistema XY con los dos ejes orientados según las desviaciones positivas producidas por los dos pares de placas

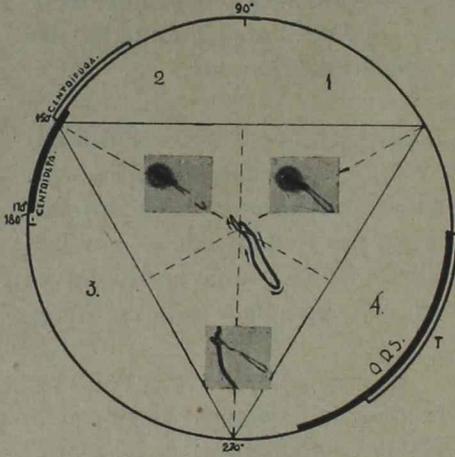


Figura 6.—12 años

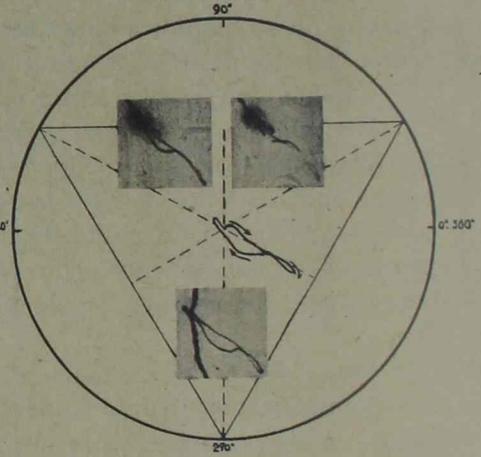


Figura 7.—8 años

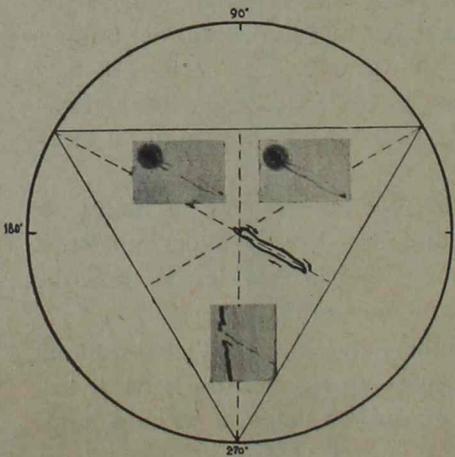


Figura 8.—7 años

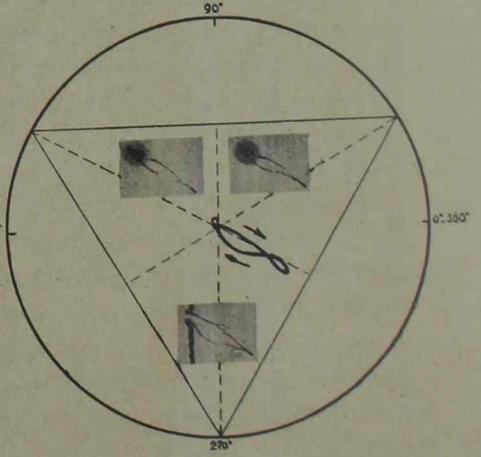


Figura 9.—5 años

En los trazados referidos a un sistema polar (r, θ) los ejes X, Y se toman respectivamente coincidentes con $\theta = 0$ y $\theta = 3\pi/2$

Debe naturalmente relacionarse con los puntos de las derivaciones recordando que para el caso de los V.C.G. unipolares pierna izquierda es el componente vertical para el frontal y sagital (Y); V6 el horizontal para el V.C.G. frontal y horizontal (X); y V2 el horizontal ánteroposterior (X) para el sagital.

El sistema de referencia es pues antihorario con el eje 0 horizontal y hacia la derecha del observador, dos cuadrantes superiores (0° a 180°) y dos inferiores (180° a 360°) que con respecto al sujeto se aplica de frente para el plano frontal (cuadrante 0° - 180° cefálicos); en el plano horizontal (corte inferior) los cuadrantes 1-2- 0° - 180° son posteriores mien-

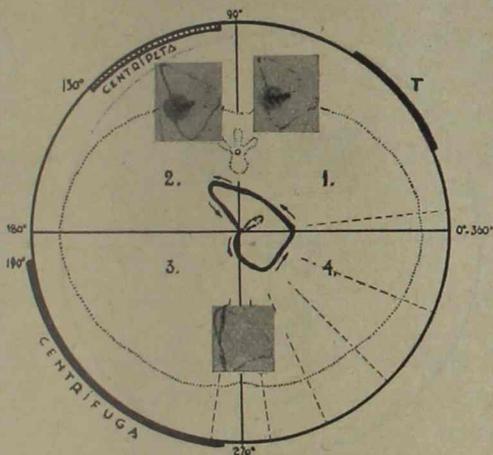


Figura 10.—12 años

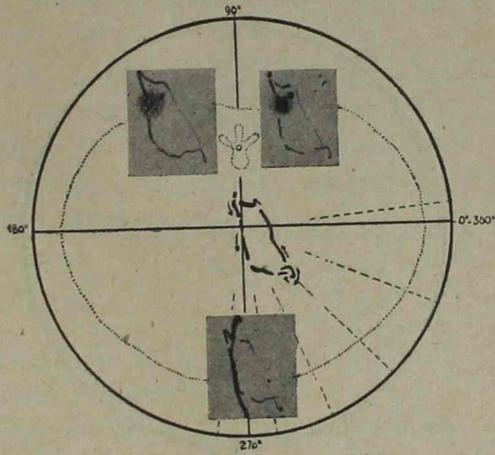


Figura 11.—8 años

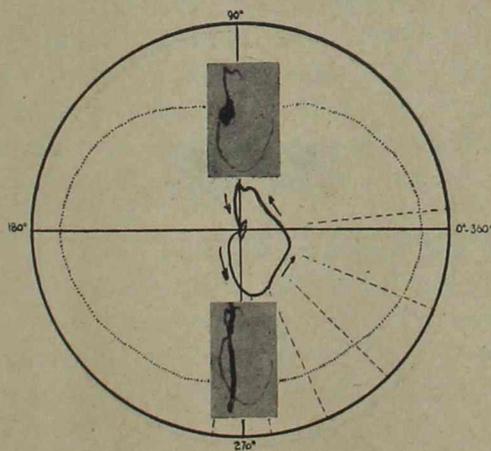


Figura 12.—10 meses

tras que para la sagital los cuadrantes 1-4 son anteriores. 0 adelante y a la izquierda del sujeto.

Material: Se han estudiado 40 niños de nuestra clientela privada sin preparación previa, de edad comprendida entre los 4 días y 15 años.

RESULTADOS

V.C.G. unipolar frontal (Figs. 6, 7, 8 y 9) QRS. Bucle elíptico de dirección variable entre 270° y 360° , sus tramos centrífugo y centrípeto

tienen una orientación indicada en el esquema de la figura 6. Rotación horaria en el 100 % de los casos con una duración de 0,05 a 0,06".

V.C.G. unipolar horizontal (Figs. 10, 11 y 12). El bucle de QRS es más abierto de forma triangular, con predominio de las dimensiones anteroposteriores sobre las transversales. La rotación es antihoraria en el

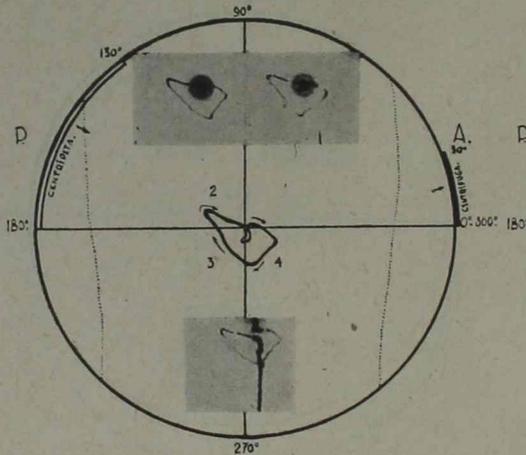


Figura 13.—12 años

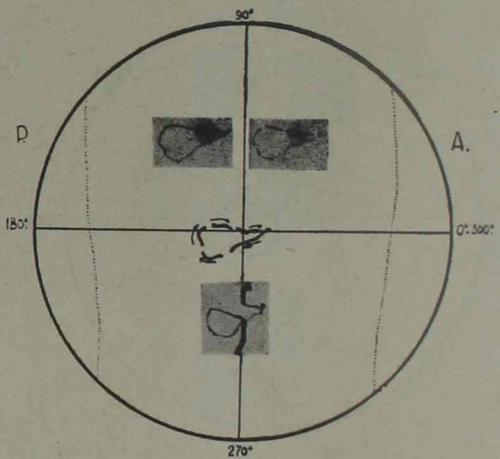


Figura 14.—5 años

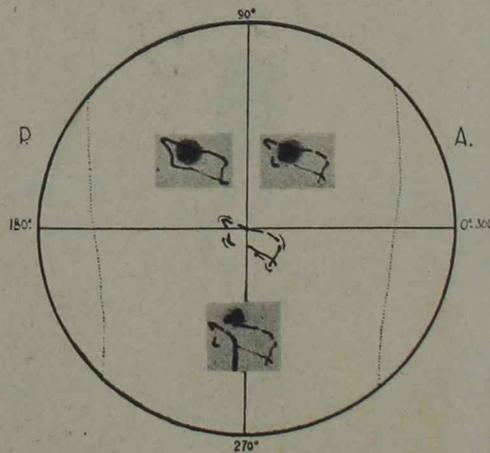


Figura 15.—8 años

100 % de los casos con la rama centrífuga en el tercer cuadrante y la centrípeta en el segundo, en las direcciones esquematizadas en la figura 10. La duración es muy constante entre 0,06" y 0,07", lo que contrasta con la medición hecha sobre el E.C.G. donde las variaciones son grandes en los distintos niños y aún en las diversas derivaciones, hechos que se explican claramente (proyección de segmentos como isoelectrónicos, véase V4 y V5 en figura 5).

Con el aumento de la edad, el bucle de QRS se desplaza hacia el

centro del cuarto cuadrante y en el adulto aún más, sobre el límite del cuarto y primer cuadrante. La deflexión intrinsecoide determinada para V1 dió valores de 0,025"-0,04" medida al vértice de R; y V5 de 0,035"-0,04". Puede aceptarse como cifras máximas normales para V1 y V5 la de 0,04".

El bucle de T se encuentra en el primer cuadrante entre 30 y 70°, es decir, hacia atrás y a la izquierda del sujeto.

V.C.G. unipolar sagital (Figs. 13, 14 y 15). El "loop" QRS es elíptico, de eje mayor ánteroposterior, sus ramas centrífuga y centrípeta son casi paralelas a los límites entre el 1° y 4°, y 2° y 3°, respectivamente (esq. Fig. 13). Rotación horaria. El bucle de T es generalmente pequeño y cuando es visible ubicado en el tercer cuadrante.

COMENTARIOS

Interesante resulta recalcar la constancia de la duración del bucle QRS por oposición a las medidas electrocardiográficas.

El tiempo de deflexión intrinsecoide da valores coincidentes con las medidas obtenidas en los trazados escalares.

La configuración del V.C.G. horizontal explica las diferencias en la configuración de las derivaciones precordiales de niños y adultos tanto para el QRS como para la T. El mayor desarrollo anterior provoca la R alta de V1 V2 y el bucle de T hacia atrás y a la izquierda la T negativa en las precordiales derechas. En realidad ambos hechos son traducción del mismo fenómeno, cuya causa última no está definitivamente aclarada (probable predominio relativo de ventrículo derecho) a pesar de numerosos trabajos sobre el tema^{11 a 13}.

Por último no existen estudios de precordiales simultáneas en los niños para conocer la relación de los diversos accidentes entre sí. El V.C.G. permite informarse sobre este hecho fácil, rápida y exactamente.

A pesar de las variaciones en la forma del área de los bucles QRS, éstos muestran como hechos constantes la orientación de sus ramas iniciales y finales.

CONCLUSIONES

Se hace una rápida enumeración de los conceptos fundamentales sobre vectocardiografía normal dando la técnica utilizada para la obtención de V.C.G. unipolares de positividad.

La reproducción de trazados tipos para los tres planos generalmente explorados, muestra las características normales para las distintas edades. Los resultados son coincidentes con los escasos trabajos previos a pesar de utilizar derivaciones distintas. Se formulan breves comentarios sobre su utilidad y sobre las informaciones complementarias que se puede suministrar.

BIBLIOGRAFIA

1. *Lasser, R. y Grishman, A.*—"J. of Pediat.", 1951; 39, 51.
2. *Podio, R. B.*—"Rev. de Cardiol.", 1951; 18, 265.
3. *Duchozal, P. y Sulzer, R.*—La vectocardiographie, Karger, Basilea, 1949.
4. *Jouve, A.; Bouisson, P., etc.*—La vectocardiographie en clinique. Masson et Cie., Paris, 1950.
5. *Donzelot, E.; Milovanovich, J. B. y Kaufmann, H.*—Etudes pratiques de vectocardiographie. L'Expansion Cientifique, 1950.
6. *Grishman, A. y Scherlis, L.*—Spatial vectocardiography. Saunders, Chicago, 1952.
7. *Benzecry, I.; Cozanet, P.; etc.*—"La Prensa Méd. Arg.", 1951; 38, 1797.
8. *Podio, R. B.*—"Rev. Arg. de Cardiol.", 1951, 18, 245.
9. *Podio, R. B.*—"Rev. Arg. de Cardiol.", 1951; 18, 253.
10. *Podio, R. B.*—"Rev. Méd. de Córdoba", 1952; 40, 102, esquemas y figuras.
11. *Moia, B.*—"Rev. Arg. de Cardiol.", 1935; 2, 26.
12. *Battro, A. y Mendy, J. C.*—"Arch. Int. Med.", 1946; 78, 31.
13. *Ziegler, R.*—"Circulation", 1951; 3, 348.

TERRAMICINA EN PEDIATRIA

NUESTRA EXPERIENCIA

POR LOS

DRES. JUAN P. GARRAHAN, JOSE M. ALBORES y JUAN C. BORRONI

En este trabajo informaremos sobre nuestra experiencia recogida con el empleo de terramicina en 150 niños con diversos procesos infecciosos.

Modo el empleo: En todos los casos el antibiótico se dió por boca, en las dosis que figuran a continuación*:

Hasta 1 año de edad:	50 a 100 mg por kilo y por día
De 1 a 10 años:	50 mg " " " " "
Más de 10 años:	30 a 50 mg

Al obtenerse la mejoría, se redujeron a la mitad, durante 48 a 72 horas más.

Los intervalos de las dosis fueron de 6 a 8 horas.

En 2 enfermos recurrimos a la vía intravenosa suministrando 5 y 10 mg por kg cada 12 horas, asociados a la vía oral, al iniciar el tratamiento, que se continuó luego por boca.

Preparados comerciales: En los primeros pacientes recurrimos a las cápsulas que contienen 250 mg de terramicina, disolviendo el polvo correspondiente a cada dosis, en vehículos diversos (jugo de frutas, leche, agua azucarada, miel, dulce de leche, etc.) Pero en la gran mayoría, empleamos el *elixir de terramicina*, preparado que contiene 50 mg del antibiótico por cm^3 , y muy especialmente las *gotas orales* que van acompañadas de un gotero graduado para 50 y 100 mg, lo que facilita su fraccionamiento y su correcta dosificación.

Por vía intravenosa, hemos usado la *terramicina inyectable* en frascos de 10 cm^3 con 250 mg de terramicina y 225 mg de glicinato de sodio como amortiguador: Se preparan soluciones con suero fisiológico que contiene 2,5 a 5 mg por cm^3 , que se inyectan lentamente (de preferencia gota a gota, y recién preparados).

* Actualmente estamos ensayando el siguiente esquema terapéutico: 15 a 25 mg por kilo-día, repartidos en 3 ó 4 tomas, hasta obtener mejoría franca, momento en que la dosis se reduce a la mitad durante 48 a 72 horas más (con aureomicina y terramicina). Los resultados obtenidos, como también los datos comparativos con los estudios ya realizados mediante el empleo de dosis altas, serán dados a conocer en próximas publicaciones.

RESULTADOS

Siguiendo el criterio adoptado para la aureomicina y cloromicetina, los resultados de acuerdo a la respuesta obtenida se clasifican así: E: excelente; B: bueno; S: satisfactorio (en este grupo se incluyen los casos excelentes y buenos); D: dudosos; N: negativos. (Garrahan J. P., Albores J. M., Canevari M. F. y Borroni J. C. Aureomicina en pediatría. Nuestra experiencia. "Arch. Arg. de Pediat.", 1951, 35, 342; Garrahan J. P., Albores J. M., Canevari M. F. y Sallarés C. E. Cloromicetina en pediatría. Nuestra experiencia. "Arch. Arg. de Pediat.", 1952, 37, 249).

En el cuadro N° 1 están anotados los resultados logrados en diversos procesos infecciosos tratados con terramicina.

RESULTADOS GENERALES

CUADRO N° 1

Diversos procesos infecciosos tratados con terramicina

<i>Infección:</i>	<i>Total</i>	<i>E</i>	<i>B</i>	<i>S</i>	<i>D</i>	<i>N</i>
Abscesos múltiples	4	4	—	4	—	—
Absceso glúteo	1	—	—	—	1	—
Adenitis aguda de cuello	1	1	—	1	—	—
Adenoiditis submentoniana	1	—	1	1	—	—
Amebiasis	1	1	—	1	—	—
Angina gripal	41	27	12	39	—	2
Bronquitis aguda	1	1	—	1	—	—
Bronquitis sarampionosa	1	1	—	1	—	—
Crisis nefróticas	7	4	2	6	—	1
Diarreas agudas	6	4	1	5	—	1
Enterocolitis	1	—	—	—	1	—
Etmoiditis	1	1	—	1	—	—
Fiebre aftosa	1	—	1	1	—	—
Fiebre prolongada	4	1	3	4	—	—
Flemón dentario	1	1	—	1	—	—
Forunculosis	3	3	—	3	—	—
Glomérulonefritis focal	1	—	—	—	—	1
Heine-Medin	1	—	1	1	—	—
Hidrosadenitis	2	2	—	2	—	—
Laringotraqueítis	3	2	1	3	—	—
Laringitis subglótica	4	3	1	4	—	—
Neumopatías agudas	10	9	1	10	—	—
Otitis no supurada	4	2	2	4	—	—
Otitis supurada	7	6	1	7	—	—
Panadizo	2	1	1	2	—	—
Parotiditis con submaxilitis	1	—	—	1	—	—
Peritonitis aguda difusa	4	4	—	4	—	—
Piodermitis	1	1	—	1	—	—
Rinofaringitis postsarampionosa	1	—	1	1	—	—
Sarampión	2	1	1	2	—	—
Seudocrup	1	1	—	1	—	—
Sinusitis	3	3	—	3	—	—
Tos convulsiva	20	11	6	17	1	2
Traqueobronquitis	8	5	—	5	2	1
Total	150	100	36	136	5	9

COMENTARIOS SOBRE LA ACCION DE LA TERRAMICINA
EN ALGUNAS INFECCIONES

1) *Diarreas agudas*.—En un grupo reducido que comprende 6 casos (4 dispepsias y 2 toxicosis) hemos ensayado la terramicina como agente antiinfeccioso asociada a otras medidas dietéticas y medicamentosas: solamente fracasó en un enfermito con dispepsia.

Para poder definir sus posibilidades en las diarreas agudas será necesario reunir un mayor número de casos, aunque no queremos dejar de señalar lo siguiente: que si bien en los niños con deposiciones normales el antibiótico provoca con alguna frecuencia aumento del número y volumen de las mismas, en los que tienen diarrea, la modifica favorablemente, contribuyendo en forma evidente a su curación.

2) *Infecciones de piel, anexos y tejido celular subcutáneo*.—En los 12 enfermos tratados hemos obtenido resultados excelentes, muy superiores a los logrados con penicilina y sulfamidas. Destacamos en modo especial su eficacia en los abscesos múltiples de los lactantes distróficos (4 casos) con desaparición rápida y definitiva de los mismos, notable mejoría del estado general y aumento de peso. En el tratamiento de este proceso, la terramicina parece representar un verdadero adelanto.

3) *Gripe*.—En 41 niños obtuvimos 27 (65,8 %) resultados excelentes; 12 (29,2 %) buenos, o sea 39 (95 %) satisfactorios y en 2 (4,8 %) fueron negativos. En su mayor parte eran enfermos con hipertermia elevada y mal estado general, con más de tres días de evolución, habiendo fracasado en muchos de ellos la penicilina y estreptomina.

Complicaciones gripales: De 31 pacientes con complicaciones gripales (bronquitis, laringotraqueítis, neumopatías agudas, otitis supurada y no supurada, sinusitis y tráqueobronquitis), respondieron en forma satisfactoria 28 (90,3 %). Registramos 1 (3,22 %) fracaso y 2 (6,4 %) resultados dudosos, en enfermos con tráqueobronquitis.

Del análisis de la estadística que presentamos pareciera surgir que la terramicina posee un valor indudable en el tratamiento de la gripe y sus complicaciones, hecho que por otra parte ya habíamos anotado con aureomicina.

En lo relativo a otitis supurada destacamos lo siguiente: mientras en las agudas los resultados son muy satisfactorios, en las formas crónicas de los lactantes distróficos los antibióticos a menudo fracasan. Tal nos sucedió con dos enfermitos que no respondieron al suministro de sulfamidas, penicilina, estreptomina, aureomicina, terramicina y cloromicetina, mejorando ostensiblemente desde el punto de vista local y general mediante antrotomía.

Neumopatías agudas: Los 10 niños con neumopatías agudas de

probable origen bacteriano (diagnóstico clínico, radiológico y fórmula leucocitaria) respondieron brillantemente a la terramicina, y repitiendo lo expresado para la cloromicetina podemos decir "que el tratamiento de estos procesos se ha simplificado notablemente en el momento actual, ya que no es indispensable su discriminación etiológica".

Peritonitis agudas difusas: Los beneficios que proporciona este anti-biótico en las peritonitis agudas por perforación apendicular quedan evidenciados en los 4 casos de nuestra experiencia, que siguieron un curso postoperatorio sin complicaciones, sugiriendo la conveniencia de su empleo.

Tos convulsiva: Hemos recogido experiencia en 20 casos; 11 (55 %), que calificamos con resultados excelentes, reaccionaron de manera espectacular, con atenuación de la sintomatología a las 48 horas, y desaparición de la tos a la semana.

En 6 (30 %) la terramicina modificó favorablemente el cuadro clínico, quedando después del sexto día sólo accesos débiles y espaciados. En 1 (5 %) el resultado fué dudoso, y en 2 (10 %) negativo.

EFFECTOS COLATERALES

En 37 oportunidades (24,4 %) pudimos comprobar diversos inconvenientes atribuibles a la medicación, los que obligaron a suspenderla antes de completar el curso terapéutico 4 veces. Casi todos ellos corresponden a alteraciones del aparato gastrointestinal (dificultades para la ingestión, 5; vómitos aislados, 9; vómitos intensos, 2; deposiciones frecuentes y diarreas, 13; cólicos abdominales, 1; prurito anal, 2; glositis, 2); 3 niños presentaron dermatitis.

Recurrimos con el fin de evitarlos y tratarlos, al uso de antiespasmódicos antes de su administración y al suministro de leche después de su ingestión, con lo que creemos haber disminuído la frecuencia de los vómitos. Para actuar sobre la diarrea, nos han sido útiles los preparados de caseinato de calcio. Para las dermatitis aconsejamos el empleo de anti-histamínicos de síntesis. Además, en todos aquellos casos en que fué necesario prolongar el tratamiento más de 10 días, agregamos complejo vitamínico B por boca o en inyecciones.

En el 15 % de los niños, la terramicina ejerció (lo mismo que la áureomicina, aunque con menos frecuencia) un notable efecto estimulante sobre el apetito.

ESTUDIO COMPARATIVO CON LA AUREOMICINA Y CLOROMICETINA

En publicaciones anteriores aparecidas en "Archivos Argentinos de Pediatría" (1951; 35, 342 y 1952; 37, 249), hemos informado nuestra experiencia con el empleo de áureomicina y cloromicetina, y como los esquemas terapéuticos adoptados son similares a los de la terramicina,

consideramos que puede tener cierto valor el estudio comparativo de los mismos, en tos convulsiva, gripe y complicaciones gripales, como también lo relativo a efectos colaterales.

TOS CONVULSIVA

CUADRO N° 2.—*Resultados comparativos*

<i>Antibiótico</i>	<i>Por ciento</i>				
	E	B	S	D	N
Aureomicina (90 casos)	48,8	34,5	83,5	11,1	5,6
Cloromicetina (50 casos)	38,0	18,0	56,0	20,0	24,0
Terramicina (20 casos)	55,0	30,0	85,0	5,0	10,0

Como puede comprobarse, la eficacia de la aureomicina y terramicina en la tos convulsiva es similar, y superior a la demostrada por la cloromicetina.

GRIPE

CUADRO N° 3.—*Resultados comparativos*

<i>Antibiótico</i>	<i>Por ciento</i>				
	E	B	S	D	N
Aureomicina (14 casos)	35,7	50,0	85,7	14,3	0,0
Terramicina (41 casos)	65,8	29,2	95,0	0,0	4,8

COMPLICACIONES GRIPALES

CUADRO N° 4.—*Resultados comparativos*

<i>Antibiótico</i>	<i>Por ciento</i>				
	E	B	S	D	N
Aureomicina (14 casos)	64,3	35,7	100,0	0,0	0,0
Terramicina (31 casos)	77,4	12,9	90,3	6,4	3,2

El estudio de los cuadros Nos. 3 y 4 muestran que la aureomicina y la terramicina son antibióticos útiles en el tratamiento de la gripe y sus complicaciones.

EFECTOS COLATERALES

CUADRO Nº 5

*Inconvenientes, fenómenos de intolerancia y toxicidad.
Resultados comparativos**

<i>Inconveniente</i>	<i>Por ciento</i>		
	Aureomicina 150 enfermos	Terramicina 150 enfermos	Cloromicetina 78 enfermos
Dificultades para la ingestión	11,4	3,3	12,7
Vómitos aislados	10,7	6,0	11,6
Vómitos intensos	2,7	1,3	5,2
Diarrea	8,0	8,6	8,9
Cólicos abdominales	1,3	0,6	0,0
Prurito anal	0	1,3	0
Glositis	0	1,3	0
Pigmentación de la lengua ..	1,3	0	0
Dermatitis	3,9	2,0	1,3
Colapso cardiovascular	0	0	3,8
Total	39,3	24,4	43,5

* Conviene señalar que nuestra experiencia con aureomicina y cloromicetina la hemos realizado, empleando el polvo contenido en las cápsulas, disuelto en vehículos diversos. Con la aureomicina S. Ch. y el palmitato de cloromicetina, la frecuencia de inconvenientes es menor. (Datos a publicar).

De este cuadro comparativo surge que la terramicina fué mejor tolerada que la aureomicina y la cloromicetina (suministrando los tres en las mismas dosis). En el primero de los antibióticos citados tuvimos que interrumpir el tratamiento por inconvenientes imputables al mismo, en el 2,6 % de los enfermos (4 sobre 150); con el segundo, en el 4,6 % de los casos (7 sobre 150), y con el tercero, en el 10,2 % (8 sobre 78).

Destacamos que con cualquiera de ellos, las manifestaciones de intolerancia más frecuentes corresponden al aparato digestivo, y que el colapso cardiovascular sólo lo hemos comprobado con la cloromicetina.

ACCION ESTIMULANTE SOBRE EL APETITO

En el 30 % de los niños medicados con aureomicina, y el 15 % de los tratados con terramicina, pudimos verificar un aumento exagerado del apetito, hecho que no ocurrió con la cloromicetina. Sobre este asunto ya nos hemos referido en un trabajo anterior (Arch. Arg. de Pediat., 1951, 35, 347).

RESUMEN Y CONCLUSIONES

1º En 150 niños con diversos procesos infecciosos hemos empleado la terramicina, dando por boca; hasta 1 año de edad; 50 a 100 mg por kilo de peso y por día; de 1 a 10 años: 50 mg; más de 10 años: 30 a 50 mg, con intervalos de 6 a 8 horas. En dos enfermos recurrimos a la vía intravenosa, suministrando 5 mg por kilo de peso, cada 12 horas.

2) Obtuvimos resultados muy satisfactorios en infecciones de piel, tejido celular subcutáneo y anexos, gripe y complicaciones gripales, tos convulsiva, diarreas y neumopatías agudas.

3º En 37 enfermos (24,4 %), se presentaron inconvenientes, siendo los más frecuentes las diarreas y los vómitos. En algunos, produjo un notable efecto estimulante sobre el apetito.

4º El estudio comparativo con la aureomicina y cloromicetina (suministrados a las mismas dosis), permite deducir:

a) Que la aureomicina y terramicina, son superiores a la cloromicetina en la tos convulsiva.

b) Que en el tratamiento de la gripe y complicaciones gripales, la aureomicina y terramicina prestan gran utilidad, siendo su eficacia muy similar.

c) Que en nuestra experiencia, la terramicina es el mejor tolerado de los tres antibióticos.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

1) We have used terramycin per os in 150 children with different infections in the following dosis: up to 1 year of age, 50 to 100 mg per kg per day, from 1 to 10 years of age, 50 mg. Over 10 years of age; 30 to 50 mg with intervals of 6 to 8 hours. In 2 patients we used the intravenous route, giving 5 mg per kg every 12 hours.

2) We obtained satisfactory results in: skin, subcutaneous infections, gripe and its complications, whooping cough, diarrheas and pneumonias.

3) In 37 patients (24,4 %) inconveniences were encountered, the most frequent being diarrhea, and vomiting. In a few case a marked increase of appetite was noticed.

4) The comparative study of aureomycin and chloromycetin (administered in the same dosage) allow us to reach the following conclusion:

a) That aureomycin and terramycin are superior to chloromycetin in whoping cough.

b) Tath in the treatment of gripe and its complications the use of aureomycin and terramycin is of value, their effect being similar.

c) In our experience terramycin is the best tolerated of the three antibiotics.

Nota.—Agradecemos al Dr. Ronald Maclean, la versión al inglés del resúmen y conclusiones.

ESCLEROSIS TUBEROSA

POR LOS

DRES. ABRAHAM MOSOVICH, ALCIDES CONTI, FRANCISCO I. CURCIO,
ALBERTO DELMAR y ALBERTO J. CAMPO

La enfermedad de Bourneville, llamada también "Epiloia" y "Esclerosis tuberosa", es la entidad nosológica congénita y, en la mayoría de los casos, hereditaria y familiar, integrada desde el punto de vista anatómico por una neodisplasia generalizada y en su aspecto clínico por retraso mental, crisis epilépticas, alteraciones de la piel y estigmas degenerativos.

Aunque Virchow, Hartdegen y Recklinghausen¹ se ocuparon de diversas facetas de la enfermedad, Bourneville² en 1880 tuvo el mérito de haberla unificado y limitado a sus características esenciales, dando importancia y nomenclatura a la esclerosis tuberosa del cerebro que constituyó —para él— la base del diagnóstico. En 1908, Vogt³ estableció la clásica tríada del mal compuesta por retraso mental, epilepsia y adenomas sebáceos.

A estos primeros trabajos siguieron otros de Bielchowsky⁴, que estudió en distintas publicaciones más de 78 casos, Fowler-Dickson⁵ (29 casos), Critchley-Earl⁶ la misma cantidad, Delay-Pichot⁷, Berg-Nordenskjold⁸, Buterworth-Wilson Mc. Clellan⁹, Ross-Dickerson¹⁰, Negrín¹¹, etc., que abordaron el tema con jerarquía y rigor. Un número del "Journal Belge de Neurologie" fué dedicado al tema.

Si bien en nuestro medio es considerada como una rareza, por el polimorfismo de sus síntomas y la observación cada vez más frecuente de cuadros frustrados atípicos, esta afección debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de las enfermedades neuroquirúrgicas y en el esclarecimiento de estados convulsivos, cuyo curso aparente no responda a los conocimientos actuales en su aspecto clínicoterapéutico.

El aporte de nuevas técnicas —sobre todo la electroencefalografía—, que da nuevas perspectivas para el diagnóstico precoz, especialmente de las formas frustradas, nos permite presentar en este trabajo, con el estudio de la enfermedad en cinco enfermos, comprobaciones confirmatorias de las descripciones conocidas junto a nuevas experiencias vinculadas con la genética del morbo.

* Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría en la sesión del 23 de septiembre de 1952.

La mayoría de los autores coinciden en que, con pocas excepciones, esta enfermedad aparece durante la primera infancia o niñez. Como un defectuoso mental, el niño atrasa la locuela y la deambulaci3n, y poco tiempo m1s tarde los sntomas se hacen m1s evidentes, pues cobran intensidad los signos cut1neos, las crisis comiciales, etc.

Una madre que estudiamos naci3 con signos dermatol3gicos y el hijo comienza a los 13 meses de edad sus episodios convulsivos, cumpliéndose, as1, la premisa de que una b1squeda minuciosa de los antecedentes familiares revela la misma enfermedad —por eso buscamos y diagnosticamos en la madre la enfermedad del hijo— que puede presentarse como forma total o frustra, taras psicop1ticas, neurofibromatosis de Recklinghausen (que ser1a la forma perif3rica), etc.



Figura 1

Calcificaciones alrededor del tercer ventr1culo y del ventr1culo lateral derecho

Desde el punto de vista ps1quico es fundamental la insuficiencia del intelecto con desmejoramiento afectivo y moral que puede llegar, a veces, a formas primitivas de psicosis. Debilidad e imbecilidad e idiocia son las modalidades importantes del sntrome oligofr3nico que admite muchos grados intermedios. Esta insuficiencia mental es importante, pero no invariable, porque puede manifestarse en la infancia o aparecer hasta dos aros m1s tarde.

Aun prescindiendo del conocimiento de la enfermedad que afecta a madre e hijo, existe una serie de hechos comunes al psicodiagn3stico de ambos que, reunidos, permiten llegar a conclusiones que m1s adelante se detallan. Tales son:

- 1º Producci3n pobre.
- 2º Porcentaje de respuestas F superior a lo normal.

- 3º Porcentaje de formas buenas inferior a lo normal.
- 4º Constricción de la personalidad.
- 5º Ausencias de respuestas de clarooscuro (FY, K y FK).
- 6º Porcentaje de respuestas habituales inferior a un 25 %.
- 7º Perseveración (más acentuada en el niño).
- 8º Inadecuación de las respuestas.

Como fueron descriptos por Harrower-Erickson^{12, 13} y Piotrowsky^{14 a 16}, esta serie de signos indican —por su reunión— la probable existencia de una lesión orgánica intracraneana. Los cuatro primeros signos coinciden en un todo a lo señalado por Harrower-Erickson y, en su totalidad, suman ocho de los diez signos descriptos por Piotrowsky en el diagnóstico de tales casos. Si bien cualquiera de ellos es discutible aisladamente (ya que pueden hallarse en esquizofrénicos, en epilépticos y aun



Figura 2

Neumatización ósea en las manos de un niño

en neuróticos), el valor reside, en este caso, en el hecho de sobrepasar la cifra mínima estipulada por el último de los autores mencionados.

Cabe señalar que todo es más manifiesto en la madre del niño, en quien además se constató, por el psicodiagnóstico, la existencia de “perplejidad” o falta de confianza en su capacidad; “impotencia”, es decir, emitir respuestas a pesar de reconocer su inadecuación y el uso indiscriminado de una frase o “frases automáticas”. Estos tres hechos son de particular importancia de acuerdo con Piotrowsky y Oberholzer¹⁷.

Resumiendo el hallazgo psicológico común en ambos pacientes, los exámenes demostraron descenso del nivel intelectual (más acentuado en la madre), que se puede estipular dentro de la debilidad mental y existencia de signos psíquicos de lesión orgánica intracraneana.

Ambos difieren desde el punto de vista caracteriológico: en el niño todo parece indicar rasgos de tipo epiléptico, y la madre destaca, en cam-

bio, caracteres de tipo obsesivo. De este modo nuestras observaciones coinciden en cierto sentido con las de Delay y Pichot. No se halló signo alguno de hebefrenocatatonia, tal como lo describen Critchley y Earl.

Los elementos dermatológicos aparecen habitualmente en la segunda infancia, siendo muy raro que se hagan evidentes desde el nacimiento o se presenten más tarde.

La descripción clásica del cuadro ubica el trastorno en la cara, en aquellas regiones donde las glándulas sebáceas son numerosas, de preferencia en el surco nasogeniano, alrededor de la boca, en el mentón, región interiliar y frente. Estos elementos están simétricamente dispuestos, agminados, a menudo sin confluir, cuyo tamaño varía desde el de una

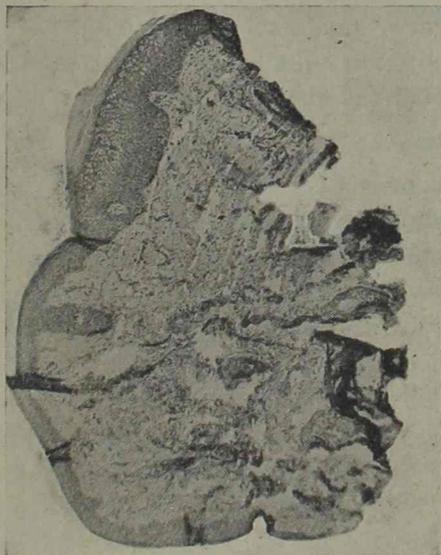


Figura 3

Biopsia de una eflorescencia del tronco. Obsérvese la constitución de predominio fibroso

cabeza de alfiler al de un guisante. Son de color blanco amarillento, rojizo pardo y, a veces, con telangiectasias en su superficie.

Además de estas alteraciones, conocidas como *adenomas sebáceos* de la cara, pueden encontrarse en otros lugares de la piel eflorescencias de características diferentes, las que, si bien no tienen la importancia diagnóstica de los elementos antes descriptos, serían de muy frecuente observación.

Un ordenamiento provisional y a la vez muy exhaustivo de los mismos está resumido en el cuadro de Butterworth y Wilson Mc. Clellan, cuyo trabajo hemos citado:

1.—*Hiperplasias y tumores:*

a) Adenoma sebáceo:

- 1) Variedad papilosa.
 - 2) Variedad en placa o nevoide.
- b) Hiperplasia fibrosa:
- 1) Pólipo.
 - 2) Tubérculo fibroso miliar.
 - 3) Nódulos cutáneos o intracutáneos. Fibromas del cuero cabelludo.
 - 4) Placas colágenas.
 - 5) Placas chagrinadas.
 - 6) Placas rojo púrpura.
 - 7) Placas "goose flesh".
 - 8) Placas "piel de cerdo".
 - 9) Placas amarillentas "en coliflor".
 - 10) Fibromas subungueales y periungueales.
 - 11) Fibromas gingivales, linguales y palatinos.
- 4) Tumores:
- 1) Lipomas.
 - 2) Fibromiolipoma.
 - 3) Angiofibrolipoma.
 - 4) Siringocistoadenoma.
- 2.—*Nevus*:
- 1) Pigmentados.
 - 2) Pilosos.
 - 3) Vasculares.
 - 4) Anémicos.
- 3.—*Alteraciones de la pigmentación*:
- 1) Manchas "café con leche".
 - 2) Pigmentación difusa de extensas zonas de la piel.
 - 3) Vitiligo y canicie.
 - 4) Efélides pálidas.
- 4.—*Alteraciones de las uñas*.
- 5.—*Hiperqueratosis*:
- 1) Ictiosis.
 - 2) Queratosis hereditaria palmar y plantar.
- 6.—*Varios*:
- 1) Erupciones purpúricas de los miembros y el tronco.
 - 2) Hipertrichosis generalizada.
 - 3) Verrugas.
 - 4) Atrofia maculosa.

Cabe señalar en nuestros casos la coexistencia del cuadro clásico facial con otros elementos de hiperplasia fibromatosa en distintos lugares de la superficie cutánea. Estos últimos, si bien se supone que no tienen la importancia de la localización facial para el diagnóstico, son de observación frecuente.

Los primeros elementos del tronco, descritos en la madre, corresponden a la llamada "piel de gallina" (Goose flesh) o de acuerdo a una nomenclatura más dermatológica, son tubérculos fibrosos miliares. Los mayores corresponden a los llamados nódulos intracutáneos. Los elementos del cuello del niño son del tipo molluscum pendulum.

Desde el punto de vista estructural, hemos visto que en la madre los elementos revelaron únicamente la presencia de tejido conjuntivo fibroso. *Nuestro caso entraría en el tipo Hallopeau-Leredde-Darier y de acuerdo a nuestras consideraciones anteriores constituiría el tipo habitual.*

Respecto a los ataques epilépticos, estigmas degenerativos y otras manifestaciones neurológicas, diremos con referencia a los primeros que todos los tipos de crisis han sido comprobados: gran mal, pequeño mal, epilepsia jacksoniana, etc. Más raros son los equivalentes.

Es dato importantísimo para distinguir el tipo gran mal de esta enfermedad al de la epilepsia idiopática asociada a frenostenia, el hecho de que presenta largos períodos de remisión aunque se suspenda el tratamiento. Además, no hay paralelismo entre los ataques comiciales y los trastornos psíquicos.

De las otras alteraciones pueden citarse el paladar ojival, la mano simia, sindactilia, polidactilia, espina bífida, hidrocefalo, hemihipertrofia, estrabismo, miopía avanzada, etc.

Van der Hoeve¹⁸ describió en 1923 tumores retinianos que denominó "facomas" (por su parecido con las lentejas) y que aparecen en el fondo de ojo como una superficie redonda u oval de color blanco o gris que está por fuera del disco y, generalmente, mide la mitad de la papila.

También se han observado disturbios motores del tipo de la diplejía espástica o de la hemiplejía y cuadruplejía atónicas signos reflejos de piramidalismo, disminución sensorial en relación a la insuficiencia del psiquismo y manifestaciones focales variables, según las distintas localizaciones de los blastomas cerebrales que en su máxima expresión pueden provocar síntomas de hipertensión endocraneana.

Nuestra primera observación ofrece la presencia de dos caracteres que son primordiales en la enfermedad que estudiamos. El primero de ellos es el largo período de remisión espontánea de las crisis epilépticas, las que a pesar de su exigua frecuencia e intensidad se acompañan de un profundo disturbio de los mecanismos psíquicos. El segundo se relaciona con la existencia de estigmas degenerativos y de alteraciones del

tejido óseo (hipertrofia asimétrica de los músculos de la pierna y neumatización de los huesos de la mano).

En cuanto a la perfecta conservación de la función motriz, sensitiva y refleja, es sólo índice de la aparente integridad, por lo menos en el momento actual, de las estructuras anatómicas que las representan en la corticalidad del cerebro.

Idénticas consideraciones son aceptables para el segundo caso, en donde además es digno señalar que uno de los síntomas de la tríada fundamental (epilepsia), sólo fué descubierto mediante el registro electroencefalográfico, ya que el antecedente un poco remoto y a la par impreciso dificulta una adecuada valoración de las "crisis nerviosas" que la enferma refiere haber padecido.

Otras perturbaciones —y de gran importancia— fueron descriptas y confirmadas en numerosos aportes. Holt y Dickerson¹⁹ ratifican en una reciente publicación la reacción perióstica y neumatización ósea que nosotros observamos en las manos de un niño.

Además, son frecuentes los blastomas cerebrales, renales (en gran proporción), pulmonares (ver el trabajo de Berg y Nordenskjold ya citado), hepáticos, esplénicos, intestinales, etc.

Afortunadamente para nuestros cinco enfermos y de acuerdo al examen clínico y radiográfico, hasta ahora no hay evidencias de epilepsia en sus órganos.

El estudio radiográfico registra en la mayoría de los casos —los nuestros inclusive— manchas opacas, generalmente redondeadas que para algunos autores corresponden a precipitaciones de calcio en las zonas esclerosas, aunque no podemos pasar por alto la valiosa opinión de Dickerson²⁰, quien realizó interesantísimas experiencias radiografiando cráneos de personas fallecidas por la enfermedad, antes y después de extraer el cerebro, al que radiografiaba también por separado.

Insiste este autor en que las zonas que se visualizan en las placas con mayor densidad están localizadas en la bóveda craneana y no en la corteza cerebral. Para él, dicha apariencia radiográfica se origina por modificaciones estructurales óseas —hiperostosis—, no sólo de la tabla interna, sino también de los espacios diploicos trabeculares. Junto a los cambios hiperostóticos, la calota está adelgazada y la médula normal es reemplazada por tejido fibroso, exponiendo más a los rayos X las áreas comprometidas. No hay rarefacción en el hueso circundante. Casi todos estos islotes óseos están por encima de nódulos tuberosos de la corteza y, según dicho autor, deben su aspecto a transformaciones ocurridas en la pubertad por causa desconocida.

Nuestro caso n° 2 no coincide con esto último, pues el niño, que tiene 8 años solamente, ya presenta zonas redondeadas opacas.

Los acúmulos gliales que ocupan los ventrículos producen —en las

radiografías— las imágenes llamadas “gotas de cera” (Candle gutterings).

Aunque el estudio *electroencefalográfico* no abunda hasta el presente *, es necesario destacar que Fischgold²⁰ estudia una enferma de Delay y Pichot afectada de este mal y que padecía de crisis convulsivas. Establece dicho autor que el registro obtenido a distancia de toda manifestación comicial acusa un ritmo regular con ondas lentas en los polos frontales que, según él, se observa normalmente a la edad de 15 años sin que ninguna anormalidad recuerde la epilepsia.

El estudio dermatológico de Kemm Good y Garb²¹ tiene también un complemento electrográfico: dichos investigadores llegan a la conclusión de que los trazados pueden ser desde fronterizos hasta disríticos, pero no especifican alteraciones focales.

Las características de los trazados de nuestros enfermos pueden agruparse en tres partes:

- a) Inespecíficas.
- b) Anormalidad generalizada.
- c) Anormalidad focal.

a) *Caracteres inespecíficos*.—Las características generales del gráfico no difieren en absoluto de los registros obtenidos en personas normales de la misma edad. La distribución de los ritmos, en las distintas frecuencias, corresponden a las leyes bioeléctricas generales.

b) *Anormalidades generalizadas*.—Las manifestaciones disríticas, de tipo paroxístico, de frecuencia que varía entre 5 y 7 ondas por segundo, constituyen la expresión gráfica de una predisposición convulsivante, así como una marcada labilidad cortical expresada en términos bioeléctricos.

c) *Anormalidades localizadas*.—Estos tipos de anormalidades son más específicos en el cuadro que estamos describiendo y se caracterizan por focos en espigas y ondas lentas de 2 a 3 por segundo, formando un complejo que difiere en cierta forma del típico complejo en espiga y onda que se observa en las crisis convulsivas de nivel superior.

Estas manifestaciones epileptógenas focales sirven como índice o diagnóstico de nódulos degenerativos, donde dicha actividad se halla presente y sus características electrográficas son muy similares a las que hemos observado en los focos epileptógenos secundarios a procesos encefalíticos.

Estos focos electrográficos pueden estar acompañados de manifestaciones clínicas correspondientes a la localización de los mismos o estar también presentes sin signos neurológicos, y esto está de acuerdo con la

* Coincidiendo con la terminación de este trabajo, Dickerson y Helman publican en “Neurology” (2: 248-254) el estudio electroencefalográfico de 29 enfermos.

naturaleza de las lesiones degenerativas observadas en esta enfermedad, lesiones que, además de las nodulares, son también en superficie.

En los cinco casos que motivan la presente comunicación, poseemos en nuestra casuística otros más donde el tipo electrográfico es similar, permitiendo de esta manera darle un rango patognomónico y asimilando sus manifestaciones focales al grupo que corresponde a los focos de origen degenerativo en contraposición de las de tipo expansivo, propiamente dicho.

No abundaremos en detalles *anátomopatológicos* y nos limitaremos a lo más importante. Clásicamente se han considerado para las lesiones faciales tres posibilidades micromorfológicas: a) el tipo llamado de *Pringle*, caracterizado por el aumento cuantitativo de las glándulas sebáceas —de estructura normal o casi normal porque se trataría de una hiperplasia y no de un adenoma— adicionadas a un aumento de vascularización; b) el tipo *Hallopeau-Leredde-Darier*, en el que predomina el tejido fibroso como en nuestros casos, y c) el tipo *Balser-Menetrier*, que actualmente ha sido desmembrado del viejo cuadro, considerándosele entidad aparte bajo diferentes nombres (epitelioma adenoide cístico, tri-coepitelioma y acantoma cístico).

La distinción sería importante, por no tener este proceso —que es semejante a los anteriores en su aspecto clínicodermatológico— el pronóstico trascendente de la antes llamada epiloia.

De acuerdo al estudio de Butterworth y Wilson Mc. Clellan sobre los elementos faciales, sería excepcional el aumento cuantitativo de las glándulas sebáceas, —pues predominan habitualmente—, constituyéndose así la lesión fundamental de hiperplasia fibrosa y de los folículos pilosos. La presencia de glándulas sebáceas hiperplásicas que había llamado la atención a los clásicos, constituiría la lesión plenamente desarrollada, pero es forzoso reconocer la frecuencia habitual de las lesiones frustras, con los caracteres histológicos enunciados.

La superficie de la corteza cerebral presenta los característicos tubérculos —que Bourneville comparaba a papas—, los cuales se elevan con suavidad y son de aspecto redondeado, poligonal y con dureza cartilaginosa. Es común que todo el manto sea lesionado, pero en casos excepcionales hay localizaciones cerebelosas, bulbares, medulares y retinianas. Fundamentalmente hay alteraciones en la estratificación neuronal con cambios regresivos de las células y considerable desarrollo de los elementos gliales. Según Critchley y Earl, el examen histológico muestra que el proceso mórbido es más difuso de lo que permite apreciar la macroscopía.

Ya hemos visto que la esclerosis tuberosa no es más que una expresión de la alteración general embrionaria, de ahí que estos enfermos padezcan también gliomas, astrocitomas y papilomas del plexo coroideo.

Los rabiomiomas de corazón e intestino, arrenoblastomas de ovario,

hiper nefromas, miosarcomas, liposarcomas, angiofibrolipomas del riñón, neoplasias quísticas del pulmón, etc., fueron observados.

Y ahora nos preguntamos qué etiopatogenia tiene el morbo.

Siguiendo a Stern²², *debemos considerarlo como una afección de herencia dominante y subletal*. Mientras que los aleles letales no permiten la sobrevivencia del embrión y, a lo sumo, del niño, los subletales conducen a la muerte recién en la niñez o en la edad puberal. Pero, como es fácil comprender, los fenotipos letales y subletales ofrecen variaciones que en cada caso pueden alterar en más o en menos su destino. (Basta tener presente que la señora que estudiamos tuvo dos abortos espontáneos y tres hermanos de ella murieron en el parto o estaban muertos antes).

Estos aleles letales o subletales son de carácter dominante o recesivo y, bien señala Stern, que un niño portador de un gene letal o subletal no puede generalmente ser el descendiente de un padre afectado, ya que el portador de los aleles dominantes no se reproduce en la mayoría de los casos, pero tales personas pueden llegar a la adultez y tener hijos, en cuyo caso los afectados de la descendencia demuestran el carácter dominante.

De cualquier manera, la mayoría de los enfermos mueren jóvenes, si bien llegan a reproducirse en casos excepcionales. Encontramos muy valedera esta explicación para dos casos: la enfermedad de la madre fué descubierta con motivo de examinar al hijo y la sintomatología más llamativa de éste, tuvo en la madre su expresión sólo en el registro electroencefalográfico. La historia clínica y el examen psicofísico nos aportó después nuevos elementos.

Mientras en la actualidad se desecha la primitiva teoría que apoyó el mismo Bourneville, de que se trata de un *proceso infeccioso cerebral*, desarrollado en el período embrionario, dos grandes teorías se disputan la verdad en estos momentos: la *neoplásica* y la *displásica*.

Para algunos autores la displasia comenzaría al principio de la vida embrionaria, originándose por una liberación anormal de la tendencia proliferante de los elementos constitucionales del sistema nervioso central.

La frecuente coexistencia de otros defectos de desarrollo del cerebro, la distribución insular de las lesiones, la proximidad tumoral con el epéndimo y la existencia de heterotopías celulares, da, según Barraquer²³, fuerte apoyo a esta teoría.

Von Meduna²⁴ expresa que hay displasia respecto a la peritectogénesis y citogénesis análogamente; es decir, que los patrones o matrices circunvolucionales son anormales, los estratos están perturbados y el crecimiento celular obstaculizado.

Berg y Nordenskjold sostienen que esta afección es una blastomatosis múltiple que acompaña a la esclerosis tuberosa, pero ya Bielchowsky había enunciado la posibilidad de un proceso neoplásico, primitivo y neu-

róglico que sería una verdadera espongioblastomiosis combinada a una hiperplasia de elementos histiocitarios.

Este mismo autor afirma en 1933, que la neurofibromatosis de Recklinghausen no sería más que una forma periférica de Bourneville, y otros autores también hacen vinculaciones con la enfermedad de Lindau.

Dicen que el proceso patogénico es una neodisplasia —teoría que apoya Wilson²⁵, y eso explica que algunos procesos endógenos que comienzan en la vida fetal, involucran tanto el ecto como el mesodermo y se detienen en estado normal, dando asidero a la histogénesis fallida o alterada de los elementos comprometidos, y entonces, a partir de los tejidos dañados, la neoplasia tiende a evolucionar.

Combinando las dos ideas, se atribuye la patogénesis la diferencia imperfecta entre el parénquima y la glía en el desarrollo de tejido atípico y pobremente dotado; ésta prolifera donde aquél debía haber crecido, de manera que las estructuras inferiores toman el lugar de las superiores y, aunque al principio el proceso no es de naturaleza neoplásica, puede transformarse.

Ya sea que se considere a esta enfermedad como primariamente neoplásica o agénética, es de esperar que la evolución de los distintos factores etiológicos, considerados habitualmente en cualquier estudio de epilepsia, no revelaría nada de importancia que sirviera para diferenciar la esclerosis tuberosa de cualquier otro tipo de estado convulsivo. En este sentido puede ser muy útil la individualización de las lesiones focales electroencefalográficas.

Como Ross y Dickerson, creemos que los factores etiológicos representan el mecanismo disparador que libera la descarga convulsiva en una persona predispuesta a tener convulsiones, y la presencia de nódulos tuberosos en el cerebro debe ser considerada desde el mismo punto de vista que cualquier otra neoplasia o malformación como precipitantes de las crisis.

Aunque el diagnóstico ha sido fácil en nuestros casos (formas típicas), deben recordarse las *formas frustras* y las *formas asociadas* (a la enfermedad de Recklinghausen, enfermedad de Lindau, macrogenitosomía, etc.).

El pronóstico de estos enfermos es muy sombrío, por cuanto al niño lo acechan las crisis de la pubertad y las neoplasias viscerales con sus complicaciones, de las que tampoco está a salvo la madre. Sabemos que la mayoría de los enfermos de Bourneville mueren jóvenes.

Además de la *terapéutica sintomática* (anticonvulsivos), Bumke²⁶ apoyó la inclusión de tiroidina en el tratamiento de los débiles mentales por enfermedad de Bourneville y por idiocia de Tay Sachs. A ello puede agregarse la vitamina B₁₂, aminoácidos esenciales y como propuso Friedman²⁷, la roentgenterapia cerebral a la dosis de 1.700 r, divididas en varias sesiones, con las que tuvo por dos años y medio la remisión de las crisis convulsivas en una niña.

Desde ya que propugnamos la neurocirugía en los procesos de hipertensión endocraneana accesibles a ella. (Dandy extirpaba los tumores intraventriculares).

Hemos visto algunos casos con serias perturbaciones de la conducta, de difícil control familiar e institucional en los cuales dominaba la destructividad y agresividad que determinaron por parte de otros colegas la indicación de lobotomía prefrontal.

Los resultados obtenidos contraindican en términos absolutos tal conducta terapéutica, pues en ninguno de ellos se obtuvieron resultados satisfactorios, persistiendo las mismas alteraciones psicológicas previas y observándose un aumento de las crisis convulsivas. Ello corrobora el concepto de Critchley y Earl, de que las manifestaciones psíquicas pertenecen a las formas primitivas de psicosis cuya superestructura psicológica no se modifica.

CONCLUSIONES

El estudio de cinco casos de esclerosis tuberosa (dos de ellos una madre y un hijo) nos permite comprobar:

- 1º En dos casos, la presencia del factor hereditario.
- 2º Lasgos períodos de remisión en las crisis epilépticas y su resistencia, cuando éstos aparecen, a la medicación anticonvulsiva.
- 3º Encontramos estigmas degenerativos (hemihipertrofia muscular).
- 4º En las eflorescencias de la piel predomina la fibrosis.
- 5º El psicodiagnóstico revela lesión orgánica cerebral.
- 6º Las manchas de calcificación pueden aparecer antes de la pubertad.

SUMMARY

Tuberous Sclerosis is a congenital and generalized disease. Its symptoms are apparent at birth or in early childhood, and in some cases part of their characteristic features might be lacking. The authors, upon the study of a series of five cases, discuss the significance of the X-rays, psychological and E.E.G. studies, in addition to the known features of the disease, for its early diagnosis, particularly in those cases where the symptomatology is incomplete.

BIBLIOGRAFIA

1. *von Recklinghausen*.—Eim Herz von einem Neugeborenen, welches mehrere, theils nach aussen, theils nach den Höhlen prominierende Tumoren (Myomen) trug Msch. f. Geburtskunde u. Frauenkrankheiten, verhandlungen der Gesellschaft f. Geburtshülfe in Berlin. 1862; 20, 1-2.
2. *Bourneville, D.*—Scléreuse des circonvolutions cérébrales: idiote et épilepsie hémiplegique. "Arch. de Neurol.", 1880-18881; 1, 81, 91.
3. *Vogt, H.*—Zur Diagnostik der tuberosen sklerose. Zeitschrift für die Erforschung und Behandlung des Jugendlichen Schwachsinn, Jena, 1909; 2, 1-16.
4. *Bielchowsky, M.*—Über tuberosen sklerose und ihre Beziehungen zur Recklinghauschen Krankheit. "Z. ges. Neurol. Psychiat.", 1914; 26, 133-155.
5. Citado por Wilson.
6. *Critchley, M. y Earl, C. J.*—Tuberous Sclerosis and allied conditions. "Brain", 1932; 55, 311.

7. *Delay, J. y Pichot, P.*—Sur les troubles psychiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville. "Rev. Neurolog.", 1946; 78, 134-136.
8. *Berg, G. y Nordenskjold, A.*—Pulmonary alterations in Tuberos Sclerosis. "Arch. of Neurol. & Psychiat.", 1935; 50, 954-965.
9. *Butterworth, T. y Wilson McClellan Jr.*—Dermatologic aspects of tuberous sclerosis. "Arch. of Derm. & Siph.", 1941; 43, 1-41.
10. *Ross, A. T. y Dickerson, W. W.*—Tuberous Sclerosis. Reprinted with additions from the "Arch. of Neur. & Psychiat.", 1943; 50, 233-257.
11. *Negrín, J.*—Cirugía de la esclerosis tuberosa. "Neurocirugía" 1948; 5, 173-178.
12. *Harrower-Erikson, M. R.*—Personality changes accompanying cerebral lesions. "Arch. of Neur. & Psychiat.", 43, 859-890.
13. *Harrower-Erikson, M. R. y Miale, F. R.*—Personality changes accompanying organic brain lesions. Pre and post-operative studies of two pre-adolescent children. "Rorschach Res. Exch.", 1940; 4, 8-25.
14. *Piotrowski, Z. A.*—Personality studies of cases with lesions of the frontal lobes. "Rorschach Res. Exch.", 1936-37; 7, 65-77.
15. *Piotrowski, Z. A.*—On the Rorschach method and its application in organic disturbances of central nervous system. "Rorschach Res. Exch.", 1936-37; 1, 23-40.
16. *Piotrowski, Z. A.*—Positive and negative Rorschach organic reaction. "Rorschach Res. Exch.", 1940; 4, 147-151.
17. *Oberholtzer, E.*—Zur differentialdiagnose Psychischer Folgezustände nach schädeltraumen mittels des rorschachen formdeutever suchs. "Z. Ges. Neur. Psychiat.", 1931; 136, 596-629.
18. *Van der Hoeve, J.*—Eye symptoms in tuberose sclerosis of the brain. Trans. Ophthal. Soc. United Kingdom. 1920; 40, 329-334.
19. *Holt, J. F. y Dickerson, W. W.*—The ósseus lesions of Tuberous Sclerosis. "Radiology", 1952; 58, 1-8.
20. Citado por Delay y Pichot.
21. *Kemm Good, Ch. y Garb, J.*—Symetric nevi of fase, tuberous sclerosis, epilepsy and fibromatous growts on scalp (with abnormal electroencephalograms in members of the family report of a case). "Arch. of Derm. & Syph." 1943; 47, 197-215.
22. *Stern, C.*—Principles of human genetic. W. H. Freeman & Co., San Francisco, California, 1950.
23. *Barraquer Ferré, L.; Gispert Cruz, I. y Castañer Vendrell, E.*—Tratado de Enfermedades Nerviosas. Ed. Salvat, Barcelona, 1940, vol. II.
24. Citado por Wilson.
25. *Kinnier Wilson, S. A.*—Neurology. Ed. E. Arnold, London, vol. II.
26. *Bumke, O.*—Nuevo tratado de enfermedades mentales. Ed. F. Seix, Barcelona, 1946, 5ª edic.
27. *Friedman, A. B.*—Tuberous Sclerosis. Relief of Epileptic Symptoms by Radiation Therapy. "Arch. of Neur & Psych.", 1939; 41, 565.

ANEMIA HEMOLITICA CONGENITA CON HERENCIA TALASEMICA Y ESFEROCITICA *

POR EL

DR. GUILLERMO CARLOS VILASECA,
PROF. DR. JUAN J. MURTAGH y DR. ABEL R. BETTINSOLI

Dentro de las anemias hemolíticas, un importante grupo está constituido por aquellas debidas a anomalías congénitas del eritron, a saber: la anemia mediterránea o talasemia, la anemia drepanocítica o de células falciformes y la esferocitosis familiar o ictericia hemolítica congénita.

Durante los últimos años se ha venido estudiando con creciente interés el aspecto genético de estas afecciones y gracias a estas investigaciones se ha podido aclarar el mecanismo etiológico de cuadros que antes aparecían mal definidos, así como descubrir nuevas entidades nosológicas, nacidas del cruce de sujetos afectados de las hemopatías antes mencionadas.

En la anemia mediterránea o talasemia, la condición de homocigota o heterocigota del individuo afectado juega un importante papel en la determinación del cuadro clínico-hematológico del paciente, así como en el pronóstico.

Los individuos heterocigotas, es decir, aquellos que han heredado un gen talasémico de uno solo de sus progenitores, hacen los cuadros conocidos hoy, gracias a las investigaciones de Caminopetros¹, Chini², Gatto³, Valentine y Neel⁴, Astaldi, Tolentino y Sachetti⁵ y otros, como *talasemia mínima* y *talasemia menor*.

La primera es un verdadero estado de portador. Los sujetos portadores de esta tara son clínicamente normales y su principal anomalía hemática consiste en una acentuada hipocromía, casi siempre compensada por una policitemia (policitemia hipocrómica), con aumento de la resistencia globular y la presencia de glóbulos rojos con una morfología anormal (anisocitosis, hipocromía, ovalocitosis, células en blanco o diana "target cells").

La segunda coexiste con un estado de afección crónica, con esplenomegalia, anemia hipocrómica y aumento de la resistencia globular. Las características morfológicas de los eritrocitos son similares a las recién descritas. Corresponde al cuadro que se había definido desde antiguo como "Ictericia hemolítica con disminución de la fragilidad globular", por

(*) Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 9 de setiembre de 1952.

Rietti⁶ y Greppi⁷, sin que se conociera su relación con la anemia de Cooley.

En cambio, los sujetos homocigotas, es decir, aquellos que, han heredado un gen talasémico de cada progenitor, afectado de los síndromes recién descritos, harán el típico cuadro de la anemia de Cooley o *talasemia mayor* (de acuerdo con la nueva nomenclatura), cuyo cuadro, por demasiado conocido, no será descripto.

La *anemia de células falciformes* es una enfermedad crónica y de mal pronóstico. Afecta principalmente a la raza negra y también ha sido descrita en ocasiones en la raza blanca. Uno de nosotros presentó un caso en un niño de piel blanca⁸. Clínicamente se trata de una anemia hemolítica crónica, acompañada de sintomatología proteiforme (crisis hemolíticas, dolores osteomusculares, accesos de intenso dolor abdominal y úlceras en las piernas). Del punto de vista hemático, los glóbulos rojos se caracterizan por la singular propiedad de adquirir la forma semi-lunar cuando se los coloca en anaerobiosis. Se ha comprobado que la enfermedad es familiar. Muchos de los parientes de los enfermos presentan la característica de tener glóbulos alargados, siendo por lo demás normales (drepanocitemia o "sickle cell trait"). Haciendo un estudio familiar, se comprobó que aquellos sujetos que presentaban la anemia, eran descendientes de padres que presentaban, ambos, células falciformes en su sangre. Esto llevó a Neel⁹ a postular, en 1947, una teoría genética, para la anemia de células falciformes, similar a la aceptada para la anemia mediterránea, manifestando que "existe en la raza negra cierto factor que, cuando heterocigota, puede no tener efectos discernibles; pero generalmente da lugar a la aparición de células falciformes (drepanocitemia o "sickle cell trait"), y que cuando es homocigota, da lugar a la anemia drepanocítica".

Neel¹⁰ comprobó su hipótesis en 1949, al estudiar los padres de 29 enfermos (42 sujetos), encontrando, en todos ellos, la presencia de células falciformes.

En la *esferocitosis familiar o ictericia hemolítica congénita*, el factor hereditario ya fué notado por el descubridor de la enfermedad, y hoy se conocen perfectamente sus leyes gracias a las investigaciones sistemáticas de Meulengracht¹²³, Gansslen¹³², Hansen¹³³, Klein¹⁴ y otros. Gracias a ellos sabemos que en la esferocitosis familiar interviene un factor hereditario dominante. Algunos estudios genealógicos parecerían demostrar que la dominancia queda a veces latente, intercalándose portadores intermedios, al parecer sanos; pero la investigación con técnicas más refinadas ha demostrado que estos sujetos, sanos en apariencia, presentan siempre algún rasgo de la enfermedad, aun en forma poco definida. Puede así encontrarse en ellos una hiperbilirrubinemia, una resistencia globular ligeramente disminuída, una pequeña esplenomegalia, una discreta esferocitosis, una turricefalia, u otros signos constitucionales. Estas formas frustra,

según los estudios de Hansen¹³ y Klein¹⁴, siguen también las leyes de la herencia. La investigación hereditaria ha ampliado el conocimiento del cuadro clínico de la enfermedad, precisamente atendiendo a estas formas larvadas.

El cruce de un sujeto portador de una drepanocitemia con otro afectado de una talasemia, da lugar al cuadro descrito por primera vez en Italia por Silvestroni y Bianco¹⁵ como "*enfermedad microdrepanocítica*". De acuerdo con la descripción de sus descubridores, la afección muestra las siguientes características: "El paciente presenta una anemia hemolítica crónica con ictericia moderada, hepatoesplenomegalia, ulceraciones crónicas de las piernas, brotes recurrentes de fiebre con dolores osteoarticulares y ataques de severo dolor abdominal. Aunque muchos pacientes alcanzan la edad adulta, la enfermedad es seria y fatal. La muerte es consecuencia generalmente, de infecciones de tracto respiratorio".

"Hematológicamente, la enfermedad microdrepanocítica difiere de la anemia de células falciformes, indicando que las dos anomalías, microcitemia y drepanocitemia, se encuentran presentes conjuntamente. En la enfermedad microdrepanocítica hay una anemia hipocrómica, drepanocitemia, disminución de la fragilidad globular, microcitosis y marcada anomalía de la morfología de los eritrocitos (anisocitosis, poiquilocitosis y marcada hipocromía, presencia de "target cells"). En la anemia de células falciformes, por el contrario, la anemia es normocrómica y macrocítica, y la poiquilocitosis es moderada, e inconstante, encontrándose también presentes las células en blanco".

Silvestroni y Bianco¹⁶, han estudiado 22 sujetos afectados de este síndrome y han encontrado que él puede originarse, ya sea por el cruce de un sujeto portador de la tara de células falciformes con otro afectado de un síndrome mediterráneo (talasemia mínima o minor), o bien por la unión de la drepanocitemia con la misma "*enfermedad microdrepanocítica*". De este síndrome recién el año pasado fué descrito el primer caso en Estados Unidos por Powell, Rodarte y Neel¹⁷ y el primero en la Argentina fué publicado, también el año pasado, por Pavlovsky, Etcheverry y Vilaseca⁸.

En el caso que es objeto de esta comunicación pudo comprobarse también una doble herencia, pero de un tipo del cual no hemos podido encontrar referencias en la literatura. El padre del enfermito presenta una talasemia mínima, mientras que la madre está afectada de una forma leve de ictericia hemolítica congénita.

HISTORIA CLINICA

Emilio P.; 22 meses; varón; italiano. Nacido en octubre de 1949, a término con 4 kg de peso. Alimentación mixta. Llegó a la Argentina en enero de 1951. Hasta entonces había sido aparentemente normal, salvo el retardo

en el aumento de peso. Aproximadamente en febrero de 1951, adquiere el sarampión, que evolucionó sin complicaciones. En julio 1951 los padres notan, por vez primera, el vientre abultado. En esta época puede apreciarse que el peso del niño está bien por debajo del que corresponde a la edad (9.300 g el 26-VIII-1951). Con motivo de un episodio febril concurre a la consulta al Servicio de Pediatría del Instituto de Maternidad, donde se comprueba, en los primeros días de setiembre de 1951:

a) *Examen físico*: Niño de 22 meses pobremente desarrollado (9,350 g). Aun no camina, Se palpa una esplenomegalia que llega un poco por debajo del reborde costal. Tinte aceitunado. Mucosas pálidas. El examen radiográfico de los huesos del cráneo y manos no demostró anormalidades.

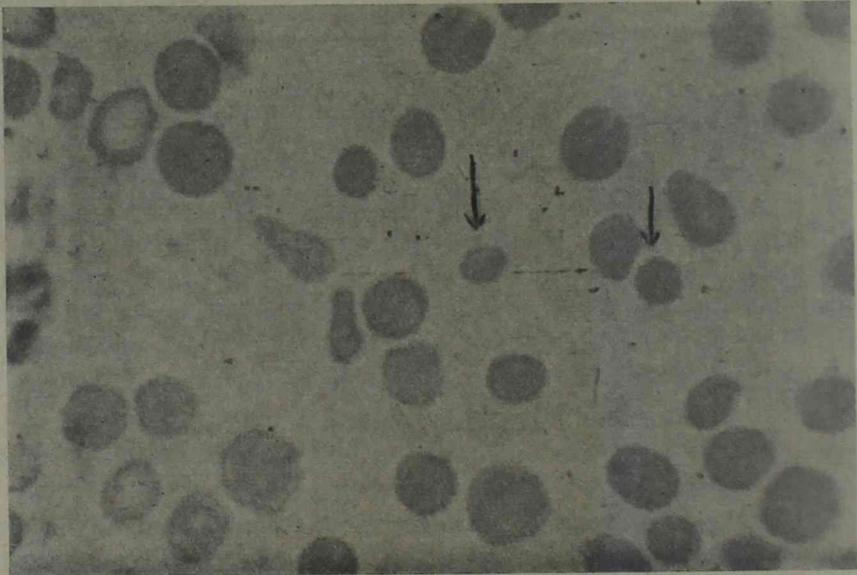


Figura 1

Frotis del paciente antes de la esplenectomía. Ausencia de "target cells".
Las flechas señalan esferocitos

b) *Examen hematológico* (4-IX-1951): Glób. rojas, 3,800.000 por mm^3 . Hemoglobina, 6,80 g %. Hemoglobina corpuscular media, 18 micromicrogramos. Valor globular, 0,61. Hematocrito, 28 %. Volumen corpuscular medio, 74 micrones cúbicos.

Color del plasma: Amarillo oro.

Reticulocitos: 9 por cada 100 eritrocitos.

Eritroblastos: 5 por cada leucocitos.

Eritrosedimentación: 13 mm a la primera hora.

Investigación de células falciformes (técnica de Daland y Castle):
Negativa.

Caracteres morfológicos de los glóbulos rojos en el frotis (Fig. 1): Anisocitosis. Hipocromía. Policromatofilia. Esferocitosis.

Resistencia globular (Fig. 2): Inicial, 6,0 % de ClNa. Total: 3,2 % de ClNa. La curva de incrementos es bifásica, mostrando el compararla con la curva normal que una porción de los eritrocitos es menos resistente a las

soluciones hipotónicas que los normales, mientras que otra porción tiene un aumento de la resistencia.

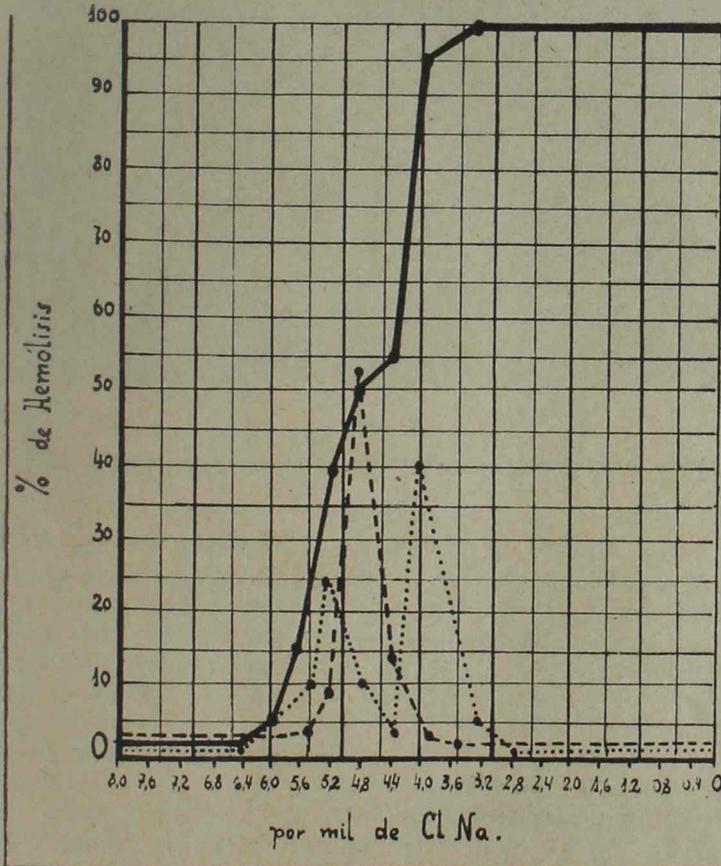
Autoglutininas y autohemolisinas: Negativas a 37°, 22° y 2°C.

Hemólisis en medio acidificado: Negativa.

Prueba de Coombs: Negativa.

CURVAS DE RESISTENCIA GLOBULAR. (Fig. 2)

Emilio P. (4-IX-1951). Hemólisis inicial: 6,0 ‰ de ClNa. Hemólisis total: 3,2 ‰ de ClNa



— % de hemólisis.
 incrementos hemolíticos.
 - - - - - curva normal de incrementos.

Urobilinógeno en orina: Intensamente positivo.

Wassermann y Kahn: Negativas.

Médula esternal: Acentuada hiperplasia normoblástica.

Glóbulos blancos: 7.200 por mm³.

Fórmula: Eosinófilos, 3,00 ‰. Lobulados neutrófilos, 4,00 ‰. Segmentados neutrófilos, 47,00 ‰. Linfocitos, 40,00 ‰. Monocitos, 6,00 ‰.

Estudio de los padres: Ambos padres del paciente son calabreses, de familia del mismo origen. El aspecto de ambos es normal y su examen clínico no revela anormalidades, no sucediendo lo mismo cuando se estudian sus sangres.

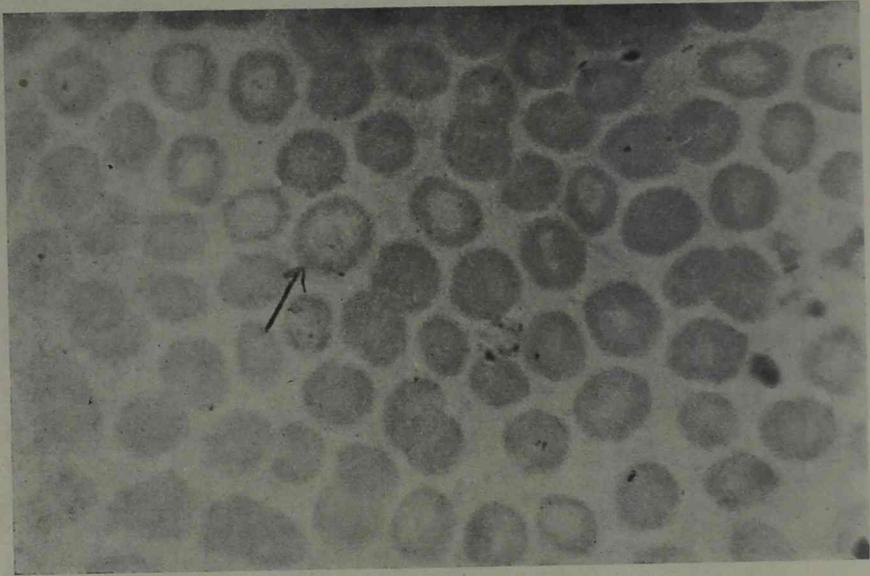


Figura 3

Frotis del padre. Anisocitosis. Las flechas señalan las células en blanco ("target cells")

	<i>Padre</i>	<i>Madre</i>
Glóbulos rojos, por mm ³	6,130.000	4,640.000
Hemoglobina, gramos %	13,20	11,00
Hb. corpuscular, micromicrogramos	21	24
Valor globular	0,71	0,82
Hematocrito, %	44	38
Volumen corp. med. micrones ³ ..	74	84
Color del plasma	Amarillo normal	Amarillo int. oro
Reticulocitos por 100 glób. rojos ..	3	5
Morfología de los glóbulos rojos en el frotis	Anisocit. (Fig. 3) Hipocromía "Target cells"	Anisocit. (Fig. 4) Discreta esferocitosis
Resistencia globular	Aumnetada. Inicial, 4,8 ‰ de ClNa Total: 2,8 ‰ de ClNa Curva de incrementos, polifásica	Ligeramente disminuída. Inicial, 5,2 ‰ de ClNa Total: 4,0 ‰ de ClNa

Estos exámenes mostraron que el padre del enfermo presenta un síndrome mediterráneo: Talasemia mínima (policitemia hipocrómica), mientras

que la madre es una portadora de una forma leve de ictericia hemolítica congénita o esferocitosis familiar.

Diagnóstico y evolución: El cuadro clínico del enfermo podía corresponder tanto a una ictericia hemolítica congénita como a una anemia de

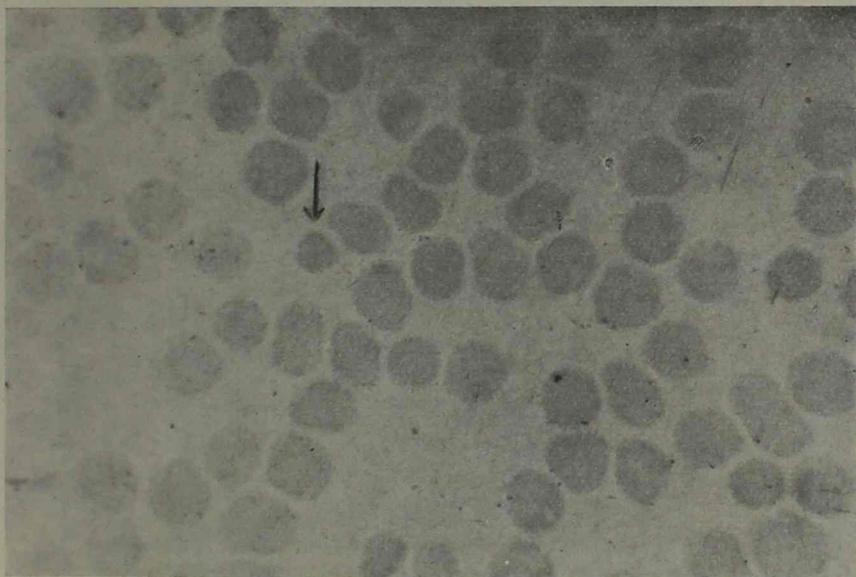


Figura 4

Frotis de la madre; Anisocitosis. Discreta esferocitosis. La flecha señala un esferocito

Cooley. Teniendo en cuenta los resultados del examen hematólogo, y en especial la morfología de los eritrocitos, en la que predominaba como anomalía más llamativa la esferocitosis, la presencia de una disminución de la resistencia globular de una parte de los eritrocitos, y el carácter dominante de la herencia esferocítica, se pensó que lo más probable era que el paciente hubiera heredado la anomalía de su madre, es decir, la ictericia hemolítica congénita, aunque la existencia de una hipocromía, de un volumen corpuscular disminuído, y de otra porción de eritrocitos que hemolizaban en soluciones más diluídas que lo normal permitió sospechar que quizá el paciente hubiera heredado también algunas de las características hemáticas del padre, es decir, que nos halláramos frente a una situación similar a la descrita para el cruce de una drepanocitemia con un síndrome mediterráneo.

Si el paciente había heredado únicamente la anomalía hemática materna (esferocitosis), estaba indicada la esplenectomía, tratamiento de elección en la esferocitosis familiar, justificada plenamente en este caso por el retardo en el desarrollo del niño y su acentuada hiperhemólisis. En cambio, si había heredado también las características hemáticas del padre, era difícil prever los resultados, dada la falta completa de antecedentes de casos similares al nuestro, pero sospechando que podrían ser poco brillantes, ya que en los síndromes mediterráneos la extirpación del bazo no normaliza las alteraciones hemáticas, aumentando por el contrario el número de eritroblastos en sangre periférica.

Con estas reservas se decidió practicar la esplenectomía. Esta fué llevada

a cabo el 23 de octubre de 1951, por el Dr. Detchesarry, extirpándose un bazo de tamaño aumentado (Fig. 5), de 300 g de peso, cuyo estudio histopatológico fué efectuado por el Dr. Polak, cuya informe dice: "Bazo con su cápsula discretamente espesada, de la que parten las trabéculas conjun-

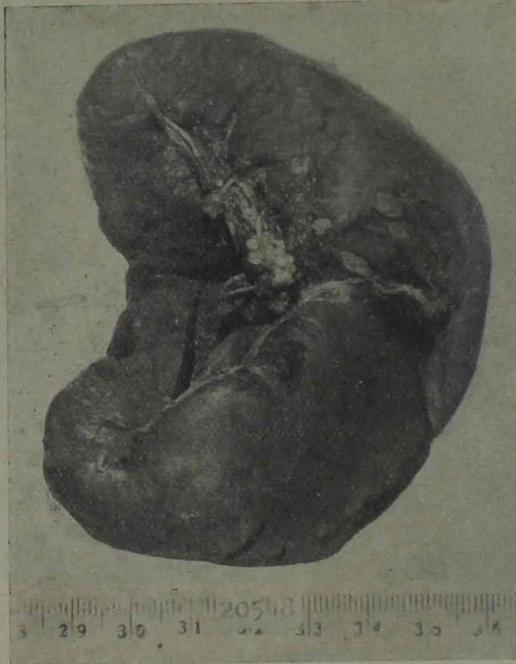


Figura 6

Fotografía del bazo extirpado

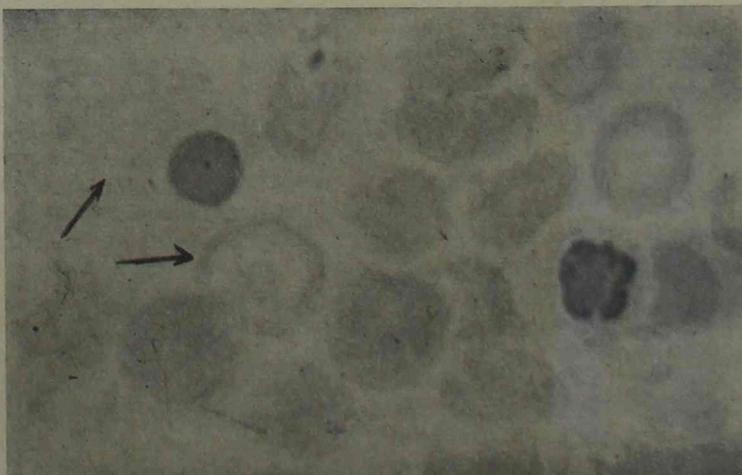


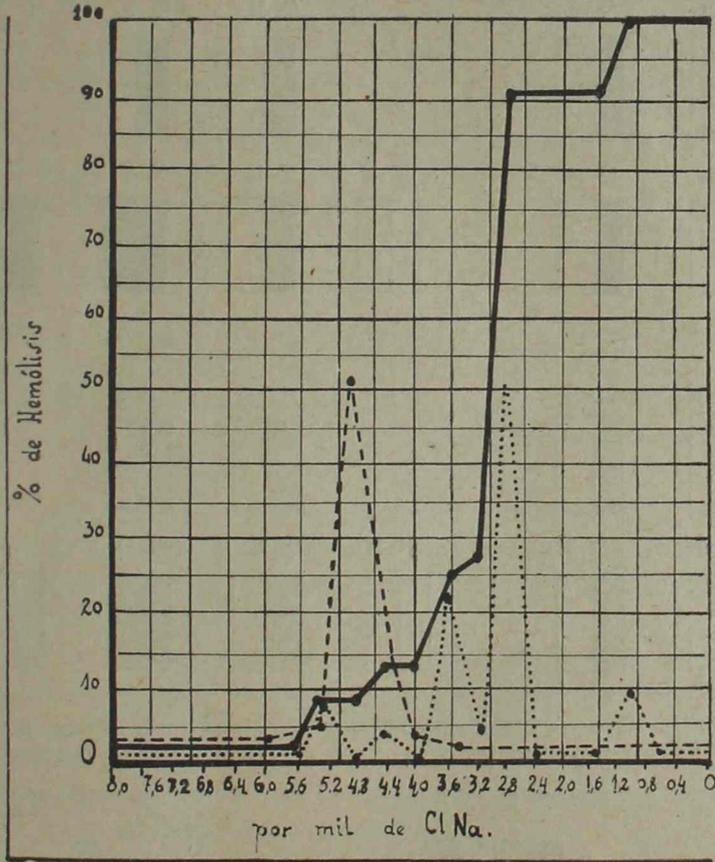
Figura 6

Frotis del paciente después de la esplenectomía. Las flechas señalan las "target cell" y los eritroblastos

tivas y trama reticulínica arquitectónicamente normales, pero con discreta hiperplasia perifolicular. Foliculos de Malpighi poco desarrollados, senos dilatados y tapizados por elementos retículoendoteliales, a veces cubificados. Sector retículoendotelial billrothiano ligeramente hipoplásico. Depósitos de hemosiderina". Esta imagen histológica corresponde a la descrita para las anemias hemolíticas.

CURVAS DE RESISTENCIA GLOBULAR. (Fig. 7)

Emilio P. (5-VII-1952). Hemólisis inicial: 5,2 ‰ de ClNa. Hemólisis total: 1,2 ‰ de ClNa



— % de hemólisis.
 incrementos hemolíticos.
 - - - - - curva normal de incrementos.

El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones.

El 29 de diciembre de 1951, es decir, casi 4 meses después de la intervención el estado clínico del enfermito había mejorado sensiblemente. Su peso había aumentado de 9,350 a 9,800 g. Había empezado a caminar y sus padres lo notaban más activo y con mejor apetito. Su examen hematológico había mejorado, pero la morfología de los eritrocitos había sufrido un considerable cambio, habiendo aparecido además una importante eritroblastosis. Los datos del recuento eran los siguientes:

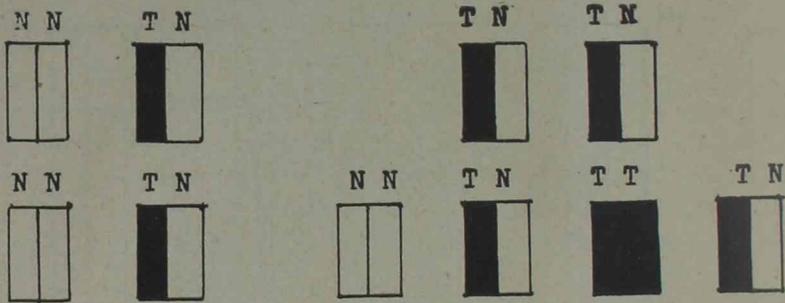
Glóbulos rojos, 4,460.000 por mm³. Hemoglobina, 9,9 g %. Hemoglobina corpuscular media, 22 micromicrogramos. Valor globular, 0,74. Hematocritos, 32 %. Volumen corpuscular medio, 72 micrones cúbicos.

Color del plasma: Amarillo oro.

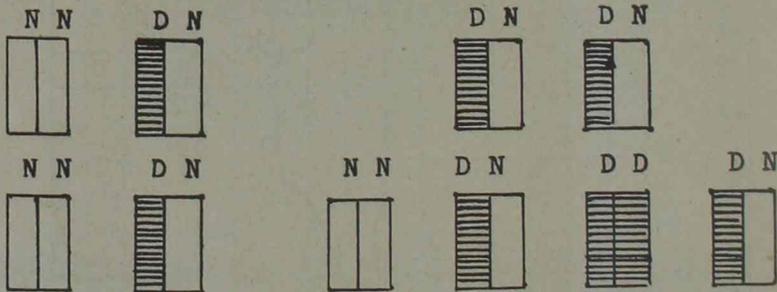
Reticulocitos: 30 por cada 100 eritrocitos.

LA HERENCIA EN LAS ANEMIAS HEMOLITICAS CONGENITAS

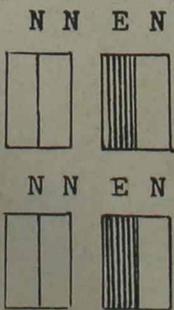
a) Anemia mediterránea o talasemia



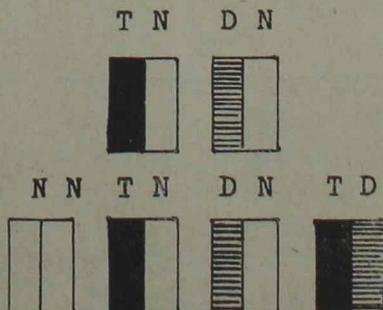
b) Drepanocitemia y anemia drepanocítica



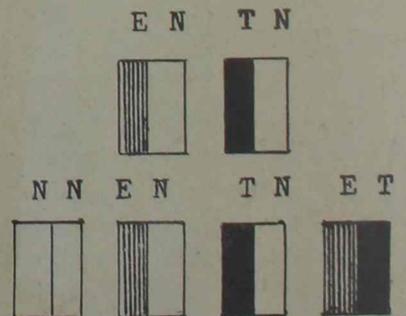
c) Esferocitosis familiar



d) Enfermedad microdrepanocítica



e) Enfermedad esferocitotalasémica



Referencias: NN, Normal. TN, Talasemia mínima o menor. TT, Talasemia mayor o anemia de Cooley. DN, Drepanocitemia. DD, Anemia drepanocítica. EN, Esferocitosis familiar o ictericia hemolítica congénita. TD, Enfermedad microdrepanocítica de Silvestroni y Bianco. ET, Enfermedad esferocitotalasémica (descrita por los autores)

Eritroblastos: 88 por cada 100 leucocitos.

Eritrosedimentación: 3 mm³ a la primera hora.

Glóbulos blancos: 8.000 por mm³.

Fórmula leucocitaria: Sin particularidades.

Lo que más llama la atención fué el cambio experimentado por la morfología de los eritrocitos, que ahora tenían el aspecto que se observa corrientemente en las anemias mediterráneas [Acentuada anisocitosis, leptocitosis, abundantes "Target cells" (Fig. 6)].

El 5 de julio de 1952, a los 10 meses de la operación, el niño se encuentra en buen estado, su peso es de 12 kg. El examen hematológico arroja cifras similares al anterior, constatándose un aumento importante de la eritroblastosis (250 por cada 100 glóbulos blancos). Los eritrocitos conservan las características observadas en el examen anterior. Se practicó un nuevo examen de la resistencia globular a las soluciones hipotónicas de ClNa encontrándose ahora que una pequeña porción de los eritrocitos hemoliza dentro de los límites normales, mientras que la mayoría presenta un aumento de la resistencia, con curva de incremento polifásica, tal como se lo observa en los síndromes mediterráneos (Fig. 7).

COMENTARIO

Nos ha parecido interesante la publicación de este caso desde que no hemos podido encontrar en la literatura ejemplos de una combinación genética similar. Se consultó a este respecto al competente geneticista americano Dr. J. V. Neel¹⁸, quien nos manifestó no conocer tampoco casos con esa situación hereditaria.

Los caracteres de la anemia hemolítica que presenta el enfermito, así como su evolución después de la esplenectomía, parecen indicar que el mismo ha heredado las características hemáticas de ambos progenitores, es decir, la esferocitosis y la talasemia.

En efecto, en el primer examen practicado predominaba la esferocitosis como anomalía morfológica más llamativa en el frotis, y no se veían células en blanco, pero había una hipocromía, hecho poco frecuente en la esferocitosis familiar, y si bien una porción de los hematíes mostraba una resistencia disminuída a las soluciones hipotónicas de ClNa, otra porción tenía su resistencia aumentada.

Después de la esplenectomía las cifras del recuento experimentaron una mejoría, lo mismo que el estado físico del enfermito, pero el cuadro hemático, en lugar de normalizarse, como sucede en la esferocitosis familiar después de la extirpación del bazo, ha sufrido un cambio que lo asemeja mucho más, ahora, al de las talasemias en las características de los glóbulos rojos en los frotis, así como en la curva de resistencia globular. Ha aparecido además una importante eritroblastosis, hecho común en las anemias mediterráneas esplenectomizadas, y que no se produce, por lo menos con esa intensidad y persistencia, después de la extirpación del bazo por otras causas.

Es de esperar que el estudio familiar practicado en nuevos casos de

anemias hemolíticas congénitas permita descubrir otra vez esta combinación de herencias y confirmar así si en esta situación se produce también, tal como parece indicarlo el estudio de este paciente, una combinación de los síntomas hemáticos de ambos progenitores, como se ha demostrado, ya que sucede en el cruce de un talasémico con un portador de células falciformes.

RESUMEN

1º Se efectúa una revisión de los conceptos genéticos acerca de las anemias hemolíticas congénitas.

2º Se presenta un paciente de anemia hemolítica congénita cuyos padres presentaban respectivamente una talasemia mínima y una esferocitosis familiar leve. El cuadro hemático del paciente correspondía en general al de la ictericia hemolítica congénita pero presentaba algunas características que permitían sospechar la acción de la doble herencia. La evolución después de la esplenectomía confirma esta suposición, pues el cuadro hemático del paciente, en lugar de normalizarse como debiera haber sucedido si sólo hubiera estado en juego la herencia esferocítica, ha sufrido la evolución y tomado las características de los síndromes mediterráneos en los que se ha practicado extirpación del bazo.

BIBLIOGRAFIA

1. *Caminopetros, J.*: Cit. por *Chini, V. y Malaguzzi Valeri, C.*—Mediterranean Hemophatic Syndromes. "Blood" 1949; 4, 989.
2. *Chini, V.*—Orientamento moderni de la clinica ematologica e loro rapporti con l'anemia mediterranea nei suoi riflessi storici e sociali. *Policl. (Sez. Prat.)*, 1939; 46, 671.
3. *Gatto, I.*—Ricerche sui familiare di bambini affetti di malattia de Cooley. *Soc. Ital. Ped. Sez. Sicilia Occid.* 1947; 14, XII.
4. *Valentine, W. N. y Neel, J. V.*—Hematologic and genetic study of the transmission of thalassemia. "Arch. Int. Med.", 1944; 74, 185.
5. *Astaldi, G.; Tolentino, P. y Sacchetti, C.*—La Talassemia. *Tip. del Libro, Pavia*, 1951.
6. *Riatti, F.*—Les ictères hemolytiques avec augmentation de la resistance globulaire. "Ann. de Med.", 1938; 29, II, 95.
7. *Greppi, E.*—Ittero emolitico familiare con aumento della resistenza della emazie. "Min. Med.", 1928; 8, II, 1.
8. *Pavlovsky, A.; Etcheverry, M. A. y Vilaseca, G. C.*—Consideraciones sobre tres casos de anemia de células falciformes. "Rev. Soc. Arg. de Hemat. y Hemoter.", 1951; 3, 152.
9. *Neel, J. V.*—The clinical detection of the genetic carriers of inherited disease. "Medicine", 1947; 26, 115.
10. *Neel, J. V.*—The inheritance of Sickle cell anemia. "Science" 1949; 110, 64.
11. *Meulengracht.*—Cit. por *Heilmeyer, L.*: Enfermedades de la sangre. *Trat. de Medicina Interna de G. V. Bergmann y R. Stachelin.* Ed. Labor, Barcelona, 1946.
12. *Ganssen.*—Idem.
13. *Hansen.*—Idem.
14. *Klein.*—Idem.
15. *Silvestroni, E. y Bianco, I.*—Singolare Associazione di "Anemia microcetica costituzionale" con "Drepanoceti-Anemia" in soggetto di raza blanca. "Policlinico" (Sez. Prat.) 1946; 53, 265.
16. *Silvestroni, E. y Bianco, I.*—Genetic Aspects of Sickle cell anemia and microdrepanocytic disease. "Blood" 1952; 7, 429.
17. *Powell, W. N.; Rodarte, J. G. y Neel, J. V.*—The occurrence in a family of Sicilian ancestry of the traits for both sickling and thalassemia. "Blood", 1950; 5, 887.
18. *Neel, J. V.*—Comunicación personal.

ANEMIA DREPANOCITICA *

POR LOS

DRES. A. E. LARGUÍA, E. CASABAL y JUAN D. VIDAL

Desde el año 1910, en que James B. Herrick descubre la existencia de hemáties falciformes en un individuo de raza negra, han sido muy numerosas las publicaciones que estudian las anemias falciformes. En ellas se ha establecido que la drepanocitosis, como también se la llama, es una anemia de tipo hemolítico de carácter constitucional y familiar, como ya lo dijeron Huck y Guthrie en 1923.

Entre nosotros, la primera observación se debe a los Dres. Segura, Donis y Giusti, publicada en 1942. En el mismo año, Zerbino, Volpi y Norbis; en 1943, Guerra y Gianelli, y en 1952, Peluffo y colaboradores, publican en el Uruguay otros casos de anemia falciforme. Pero el trabajo más completo sobre el tema se debe a los Dres. Correa de Azevedo, Santos da Costa y Leite Ribeiro, presentado en el 2º Congreso Sudamericano de Pediatría del año 1949.

La escasísima frecuencia de esta enfermedad en la raza blanca, al extremo que el hallazgo de drepanocitosis permite establecer un vínculo directo con la raza negra, y su rareza en el lactante nos lleva a presentar la siguiente observación, en la que también se pudo demostrar el vínculo racial.

Antonio C., niño de 13 meses de edad, raza blanca, que ingresa al Servicio de Lactantes del Hospital de Niños, el 13 de junio de 1950, con la siguiente historia clínica:

Antecedentes hereditarios: Padres dicen ser sanos. Un hermano de 4 años de edad, sano. Abuelos y tíos, vivos y dicen ser sanos. Bisabuela materna de raza negra. (Ver gráfico N° 1).

Antecedentes personales: Nacido a término. Parto eutósico. Lactancia materna hasta el mes, luego completa con leche de vaca y cocimiento de quaker. Al mes y medio "principio de asma", luego varicela y "principio de meningitis" a los 6 meses, motivo por el cual estuvo internado en la Sala IV del Hospital de Niños y dado de alta a los 12 días, curado.

Enfermedad actual: Desde los 7 meses de edad, la madre nota coloración amarillenta de la piel. Presentando desde hace 6 días decaimiento, inapetencia, tos catarral y temperatura que se mantiene hasta ahora.

Estado actual: Niño febril, en buen estado general y de nutrición.

* Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría en la sesión del 28 de setiembre de 1952.

Coloración amarillenta de piel y palidez marcada de mucosas. Angina roja. Adenoiditis. Bronquitis.

Abdomen: Blando e indoloro. Hígado en sus límites. Bazo se palpa a tres traveses del reborde costal y de consistencia dura.

Resto del examen clínico, sin particularidades.

Exámenes de laboratorio practicados: Examen de sangre: Glóbulos rojos, 2.830.000. Glóbulos blancos, 8.400. Neutrófilos, 34 %. Basófilos, 3 %. Monocitos, 2 %. Linfocitos, 56 %. Hemoglobina, 60 %.

Marcada anisocitosis y poiquilocitosis. Algunos microcitos y *hematíes falciformes*. En anoxemia se observan drepanocitos en un 80 %.

Resistencia globular: Hemolisis inicial, 5,8 g % Cl Na. Hemolisis total: 3,4 g % Cl Na.

Bilirrubinemia: 5.208 mg %.

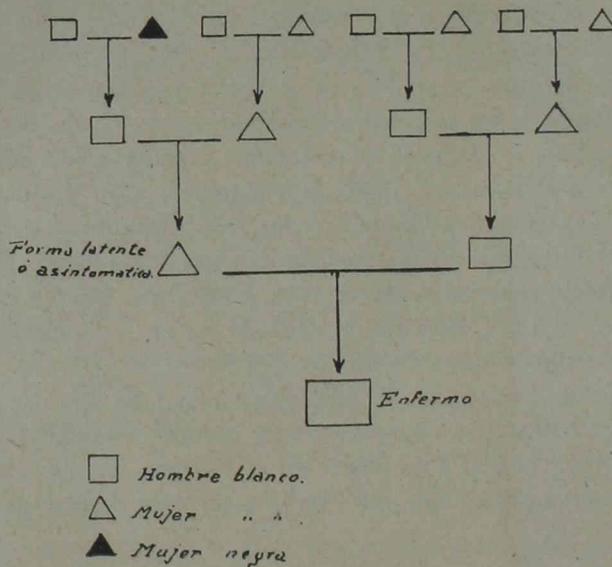


Gráfico 1

Reacción de van der Bergh: Directa: negativa. Indirecta: positiva.

Reacción de Kahn: Presuntiva: negativa. Standard: negativa.

Medulograma: Mieloblastos, 5 %. Mielocitos neutrófilos, 11 %. Granulocitos neutrófilos no segmentados, 9 %. Idem segmentados, 19 %. Mielocitos eosinófilos, 1 %. Granulocitos eosinófilos, 1 %. Linfocitos, 4 %. Monocitos, 1 %. Proeritroblastos, 3 %. Eritroblastos basófilos, 2 %. Eritroblastos policromatófilos, 39 %. Normoblastos, 6 %.

Se observa hiperregeneración de la serie roja.

Análisis de orina: Contiene pigmentos biliares.

Reacción de Mantoux al 1 % y 1 %: Negativas.

Radiografías de huesos y tórax: Sin particularidades.

La investigación de hematíes falciformes en el padre y en el hermano es negativa, no así en la madre, apareciendo drepanocitos después de 72 horas de anoxia.

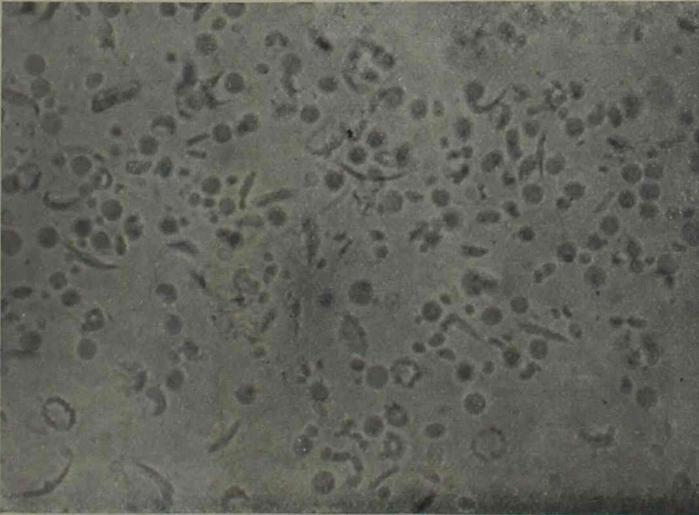
Evolución: Durante su estadía en la Sala, mejoró notablemente su estado

general. La coloración amarillenta, persistió con ligeras variantes. Tuvo una serie de procesos bronquiales, con temperatura elevada, rebeldes a la tera-



Microfotografía.—Hematíes falciformes

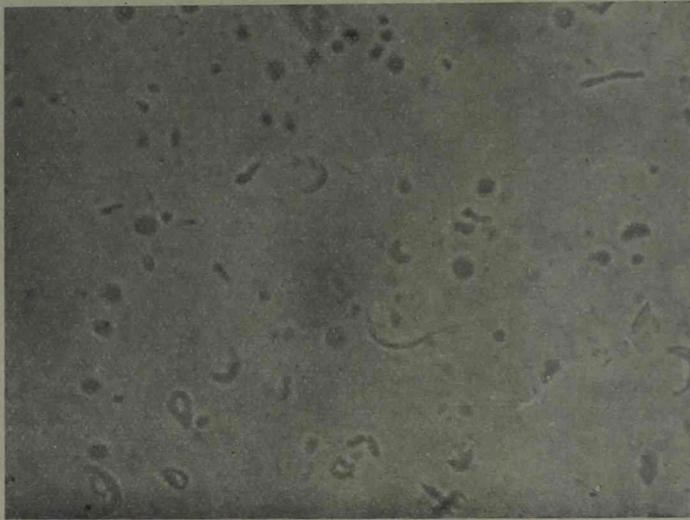
péutica habitual y a la acción de los antibióticos. Es dado de alta, a los 4 meses de su ingreso, en buenas condiciones, sin ictericia y con 4.000.000 de glóbulos rojos.



Microfotografía.—Hematíes falciformes

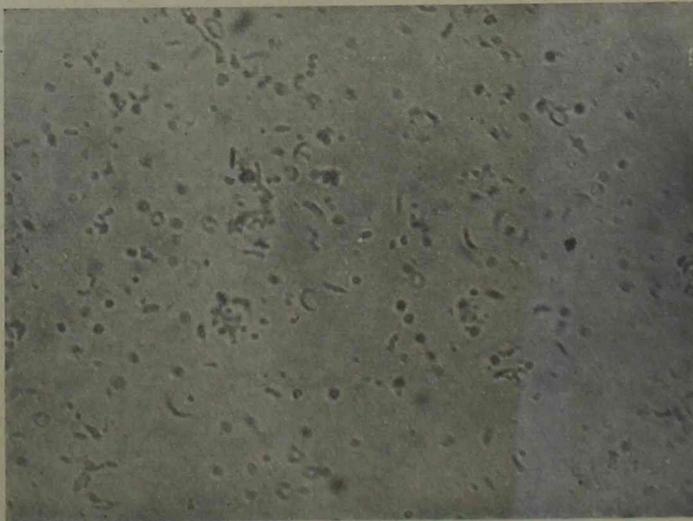
Continuamos la observación del niño en Consultorio Externo, donde pudimos apreciar ligeras variantes en los exámenes de sangre, como podemos observar en el gráfico, hasta el 22 de noviembre, del mismo año, que reingresa

al Servicio por haber desmejorado su estado general, presentar temperatura, coriza y tos catarral desde hace 5 días y con el siguiente estado actual:



Microfotografía.—Hematíes falciformes

Niño febril, decaído, en regular estado general con palidez marcada de piel y mucosas. Tinte subictérico. Abdomen: blando e indoloro. Hígado se palpa por debajo del reborde costal y el bazo duro, que se desplaza con



Microfotografía.—Hematíes falciformes

facilidad, se palpa a tres traveses del reborde. Resto del examen clínico sin particularidades.

Exámenes de laboratorio:

Examen de sangre: Glóbulos rojos, 1.620.000. Glóbulos blancos, 34.000. Neutrófilos, 24 %. Eosinófilos, 1 %. Monocitos, 5 %. Linfocitos, 69 %. Granulocitos neutrófilos no segmentados, 1 %. Hemoglobina, 45 %.

Anisocitosis, poiquilocitosis. Abundantes microcitos, algunos hematíes policromatófilos y falciformes.

Análisis de orina: Urobilina abundante cantidad.

Resistencia globular: Hemolisis inicial, 5,8. Hemolisis total, 3,4.

Bilirrubinemia: 7,74 mg %.

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

Radiografías de huesos y tórax: Sin particularidades.

Evolución: El niño mejora rápidamente con el tratamiento instituido (penicilina, Fe, vitamina, hepafolic, etc.) y es dado de alta a los 15 días en buenas condiciones y con 3.110.000 glóbulos rojos.

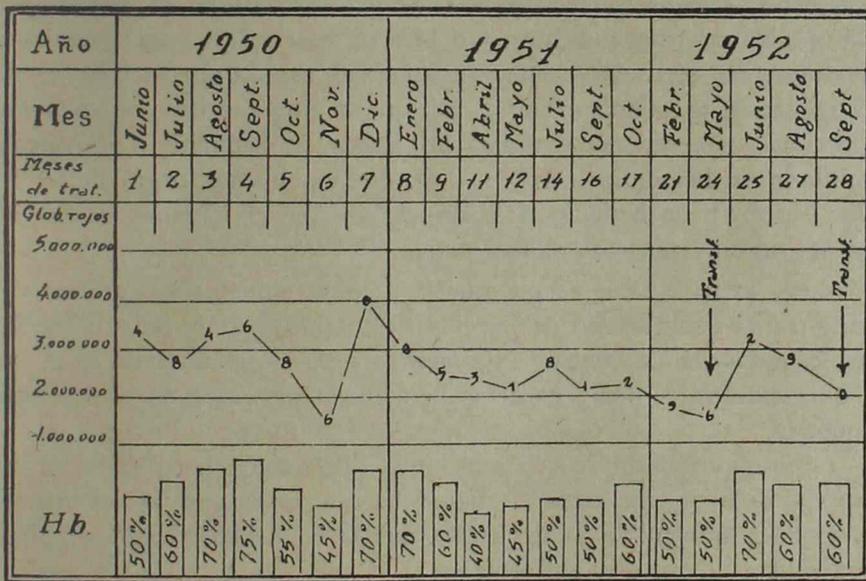


Gráfico 2

Continuamos la vigilancia del enfermo en Consultorio Externo, repitiendo en forma periódica los exámenes de sangre y continuando siempre con la medicación antianémica. La hipoglobulia siempre se mantuvo, conservando el niño un buen estado general y siendo su desarrollo y crecimiento normales. Durante este tiempo contrae tos convulsa, presentando en febrero de 1952, una nueva crisis hemolítica, que desmejora su estado general, viéndonos obligados a internarlo nuevamente. El recuento globular, practicado entonces, nos da una cifra de 1.900.000 glóbulos rojos. Se intensifica el tratamiento y se retira a los 15 días de la Sala, en buenas condiciones y con 2.400.000 hematíes.

El enfermo continuó siempre bajo nuestra vigilancia, manteniendo su hipoglobulia, hasta mayo de 1952, en que una nueva crisis hemolítica, lleva sus glóbulos rojos a 1.600.000 y desmejorando notablemente su estado general. Motivo por el cual nos vemos obligados a indicar una primera transfusión de sangre, que se repite a los pocos días observando rápidamente una mejoría

clínica y hematológica evidente. Continuó con ligeras alternativas, hasta septiembre del corriente año, época en que debemos repetir una tercera transfusión de sangre, por haber descendido sus glóbulos rojos a 2.000.000 y agravarse su estado general. Mejorando rápidamente con el tratamiento indicado.

Se trata por lo tanto, de una anemia drepanocítica, en la que el estudio hematológico de sus padres ha permitido demostrar la existencia de drepanocitos en la sangre materna, confirmándose de esta manera el carácter hereditario y familiar.

Como es bien sabido, su diagnóstico dentro del grupo hemolítico constitucional, se basa en la propiedad de los eritrocitos de tomar la forma semilunar o de hoz cuando se los coloca en un medio ambiente privado de oxígeno. Este carácter celular es hereditario porque se lo encuentra en ascendientes y descendientes, y si bien se lo relaciona con la tendencia hemolítica, no está necesariamente asociado con la destrucción celular y la consiguiente anemia. Tan es así, que la drepanocitosis se encuentra en personas aparentemente sanas, sin signos de hemolisis o de anemia secundaria no hemolítica. El 7 a 8 % de la población negra de los Estados Unidos tiene hematíes falciformes, sin que en el curso de la vida presente síntomas de enfermedad activa.

En la actualidad se acepta que la drepanocitosis es un carácter vinculado a una anomalía del sistema hematopoyético de indiscutible influencia patogenética en esta enfermedad, pero se ignora cuál es el factor que transforma dicho carácter hereditario potencial en una anemia hemolítica.

La drepanocitosis tiene, por lo tanto, un carácter hereditario y constitucional definido, mediante el cual se hereda una anomalía del hematíe que lo hace susceptible al desarrollo de las conocidas alteraciones bajo la influencia de factores ambientales.

Al carácter constitucional se agrega una tendencia racial definida. Es una enfermedad de la raza negra o de sus descendientes, con casos excepcionales en auténticos representantes de la raza blanca.

Desde el punto de vista patogénico, todo hace pensar que la estructura físicoquímica peculiar de los hematíes está directamente relacionada con la destrucción celular. Bilirrubinemia y anemia. Sin embargo, como bien dice Cooley, no existe en la actualidad evidencia alguna que los drepanocitos sean más vulnerables que el hematíe redondeado normal. Todo parece indicar que la anoxemia es la causa principal de la forma falciforme y, si esto fuera exacto, debería aceptarse la disminución de la provisión de oxígeno en la médula ósea o durante la permanencia de los hematíes en el bazo. Además, no debe olvidarse que el porcentaje mayor de personas con drepanocitosis no presenta síntomas de destrucción celular. Por estas razones, Cooley sostiene que la aparición de la enfermedad activa se debe a una mayor anomalía de los glóbulos o

a una mayor actividad destructora del sistema histiocitario en su totalidad, al contrario de lo ocurrido en la ictericia hemolítica, donde predomina la influencia del bazo.

Así se explica también la evolución crónica y de pronóstico malo de la mayoría de estos enfermos, en quienes fracasa la medicación anti-anémica, y no se justifica la esplenectomía, salvo en aquellos casos en que el aumento excesivo del bazo provoca trastornos mecánicos.

Naturalmente, la observación presentada confirma el carácter hereditario y familiar de la enfermedad, aunque no todos los hijos la heredan. Que la drepanocitosis, muy rara en el lactante, se hace evidente después de unos meses. Que la drepanocitosis es rara en el blanco y certifica la existencia de antepasados de raza negra. Que en las anemias hemolíticas debe buscarse sistemáticamente los drepanocitos y que la permanencia en medios anoxémicos debe prolongarse 3 y 4 días. Que el pronóstico es sombrío, fracasando la medicación antianémica y las transfusiones de sangre.

BIBLIOGRAFIA

- Bauer, J.—S. C. Disease. "Arch. Surg.", 1940; 41, 1344.
 Bauer, J.—S. C. Disease. "Acta Med. Scand.", 1947; I, 129.
 Castro, Alvaro Serra de.—Eritrofalcemia. Tesis (Río de Janeiro), 1944.
 Castro, Alvaro Serra de.—Anemia falciforme. "Jor. Ped.", (Río de Janeiro, 1934; 1, 427.
 Correa de Azevedo, E.; da Costa Santos, I. y Leite de Ribeiro, V.—Drepanocitosis. Actas II Cong. Sudamer. de Pediat., 1949.
 Guerra, A. R.; Gianelli, C.; Rivero Serra, I. y Gherardi, J.—La anemia de células falciformes. "Arch. Ped. del Urug.", 1942; 13, 374 y 1943; 14, 76.
 Huck, J. G.—C. C. A. "Bull. John's Hosp.", 1923; 34, 335.
 Nilo Herrera, A.—Anemia falciforme. "Rev. Méd. Dominicana" 1949.
 Ogden, M. A.—S. C. A. in White Race. "Arch. Int. Med.", 1943; 71, 164.
 Peluffo, E. y Nordmann, C.—Dos casos de anemia con células falciformes. "Arch. de Ped. del Urug.", 1952; 17, 37.
 Sebsoyich, R.—Dos casos de anemia falciforme. Contrib. al II Cong. Sudamer. de Ped., 1949.
 Sampaio Zacchi, M. A. y Moraes, F.—Un caso de anemia falciforme. "Ped. Pratica", São Paulo, 1948.
 Segura, G.; Doin, L. y Giusti, C.—Anemia falciforme. Primera observación en al Argentina. "El Día Méd.", 1942; 14, 1116.
 Segura, G.; Radice, J. C.; Donis, L. y Giusti, C. L.—Estudio anatómopatológico del primer caso arg. de anem. falcif. "Rev. de la A.M.A.", 1944; 58, 731.
 Varela, M. E.—Hematología clínica. Ed. "El Ateneo", 1946.
 Zervino, V.; Volpe, A. y Norbis, A.—Anemia a células falciformes. "Arch. Arg. de Ped.", 1942; 17, 303.

SOBRE NOMENCLATURA NEUROPEDIATRICA *

POR

F. ESCARDÓ

(Conclusión)

IV.—EPILEPSIA Y PARALISIS DIVERSAS

Dejando de lado las oftalmoplejías, consideradas en el apartado VI la epilepsia se ve genealógicamente asociada a diversas parálisis.

Caso X.—Niña, segunda de una familia de 2 hermanas. Su historia es un tanto singular. La veo a los 6 años y 8 meses de edad por fiebres inexplicables y crisis de prurigo simple agudo (Prof. Luis Pierini). Luego de prolijos y detenidos estudios queda establecido que ambos síntomas reconocen un “disparador” emocional; en una ocasión fué posible determinar

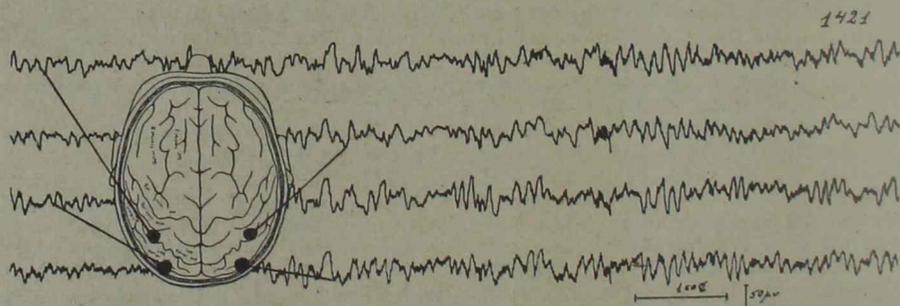


Figura 10.—Caso X (primer trazado)

la reacción epidérmica en el mismo consultorio poniendo a la niña en un trance angustioso. Aparte de la primoinfección tuberculosa y de las infecciones de la especie toda la niñez de esta chica transcurre entre episodios de fiebre emocional y de prurigo simple agudo de la misma etiología inmediata.

A los 13 años y en plena eflorescencia de la vacuna antivariólica padece una convulsión típica. El primer E.E.G. revela franca labilidad y el test de Roscharch (Dr. Alberto C. Campo) componentes histeroides y epilépticos. Los ataques ya en forma de convulsiones, ya de mareos persisten y se exacerban con la pubertad; sucesivos E.E.G. señalan siempre gran labilidad. Con mucho trabajo e intensa psicoterapia la niña va mejorando hasta conquistar un equilibrio que parece definitivo a los 16 años. El padre padece monoplejía superior derecha con atrofia global del miembro de origen congénito.

Caso XI.—Niña de 5 años de edad; nos es enviada por el Prof. Nicolás Romano porque desde el año de edad y a intervalos irregulares padece de

* Véase “Arch. Arg. de Ped.”, 37:297, junio 1952 y 39:55, enero-febrero 1953.

episodios caracterizados por náuseas, intenso dolor abdominal y ausencias. La niña ha sufrido dos traumatismos craneanos, uno a los 8 meses por caída de la cama, un mes después aparece una gran convulsión y al año de edad

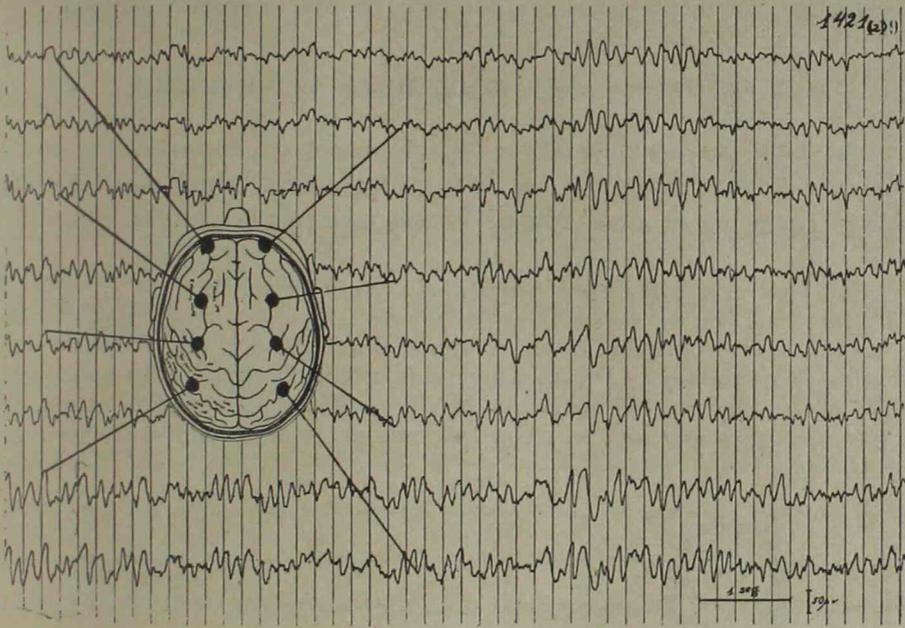


Figura 11.—Caso X (tercer trazado)

tres convulsiones seguidas; luego se instalan los referidos episodios, a los 4 1/2 años de edad nuevo golpe en el cráneo por caída de una hamaca seguido de estado confusional. El primer E.E.G. muestra moderada disritmia con elementos sugestivos de pequeño mal; preponderancia precentro parieto

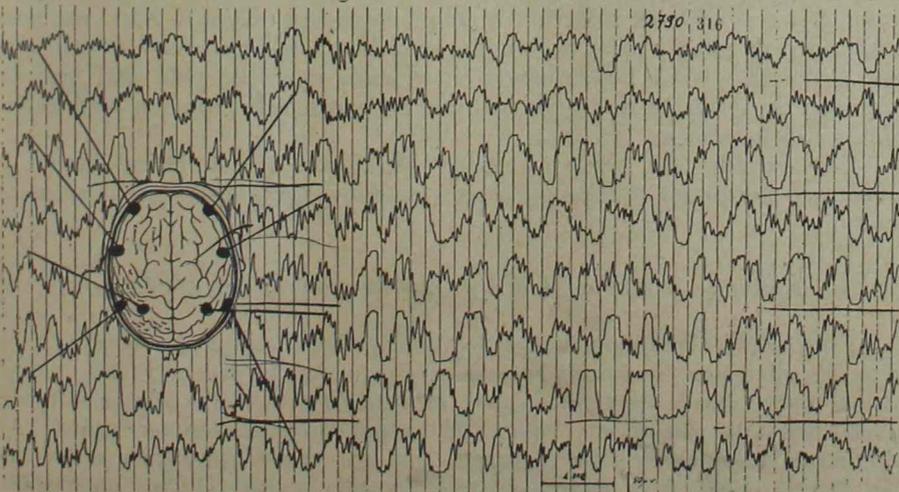


Figura 12.—Caso XI

temporal izquierda. A pesar de la más atinada medicación no se consigue controlar el estado: las infecciones desatan crisis generalizadas y luego quedan las crisis vegetativas durante las cuales la niña traga, se le endurece la pared del abdomen, la niña se queja de intenso dolor abdominal y dice cosas vagas. La madre tiene parálisis facial central congénita derecha.

V.—EPILEPSIA Y ENFERMEDAD DE HEINE-MEDIN

La labilidad del neuroeje a las infecciones ya documentada en lo que hace a las meningitis y encefalitis adopta una forma particular de la ley general en la asociación de la epilepsia con la parálisis infantil.

a) *Epilepsia y Heine Medin en el mismo sujeto*¹¹.

Caso XII.—Consultorio de Neurología del Servicio de Pediatría del Hospital Ramos Mejía (Dr. E. Beretervide). Niña de 6 y medio años, hija única sin antecedentes personales ni familiares dignos de mención que a los 2 y medio meses de edad, en plena epidemia de Heine Medin sufre un pro-

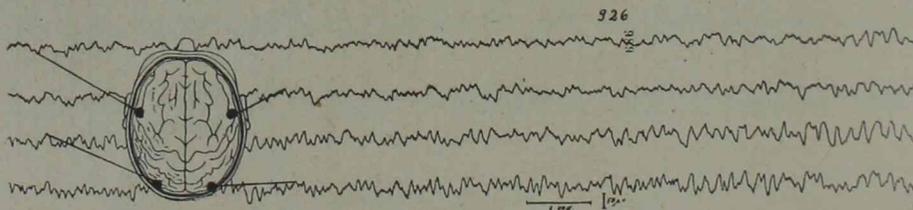


Figura 13.—Caso XII (primer trazado)

ceso poliomiéltico que deja como secuela lesiones en miembros inferiores y en brazo derecho bastante compensadas por no ser totales y merced a un constante tratamiento de gimnasia y reeducación; estado intelectual perfecto. A los 4 años es sometida a una amigdalectomía que hace un post operatorio irregular y a las 6 semanas comienza a padecer entre 8 y 10 ausencias por día. Un E.E.G. muestra un trazado típico de petit mal pero la aparición de descargas tipo gran mal que no han tenido la menor traducción clínica. No hay focos.

La neurofilia del sujeto es evidente, revelada por su Heine Medin y sobre todo porque el trauma operatorio desata una epilepsia hasta entonces oculta.

b) *Epilepsia y Heine Medin en consanguíneos del epiléptico:*

Caso XIII.—Varón a quien veo por primera vez a los 6 años y 4 meses de edad por "ausencias" desde muy pequeño; el primer E.E.G. muestra un típico trazado de pequeño mal; el segundo casi cuatro años más tarde revela marcada disritmia y signos de preponderancia parietooccipital. Al efectuarse la huperventilación aparece una convulsión localizada a los labios (Dr. A. Mosovich). El padre es alérgico a la pintura Duco y un hermano menor ha padecido un grave ataque de Heine Medin que ha dejado como secuela importante parálisis extensa de la pierna derecha con hipo-

trofia. La cronaxia revela en muchos puntos degeneración walleriana. Este niño un mes antes de la instalación de su poliomielitis padece una gran convulsión febril.

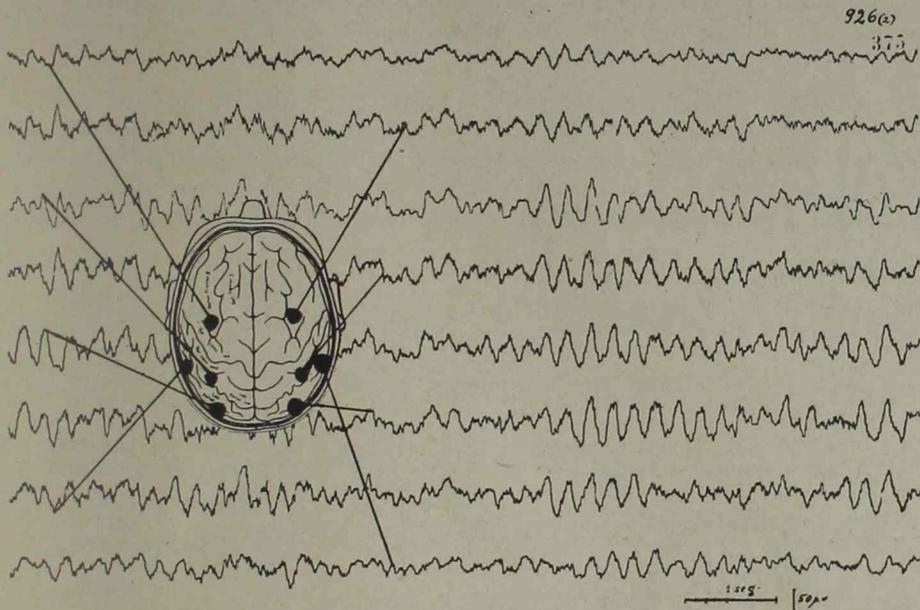


Figura 14.—Caso XII (segundo trazado)

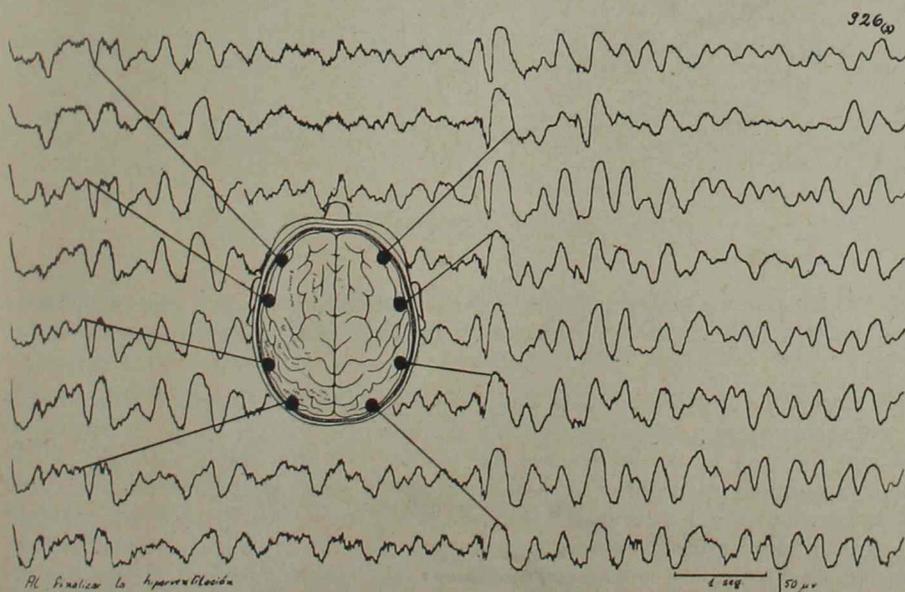


Figura 15.—Caso XII (tercer trazado)

Caso XIV.—Varón de 6 años y cuatro meses, quien ha padecido cinco convulsiones del sueño, la primera a los cuatro y medio años; fué prematuro, es primer hijo y tiene una hermana de 2 años sana; el E.E.G. de-

lata un trazado focal; con foco epileptogénico temporal posterior derecho e inestabilidad cortical difusa. La angiografía (Dr. R. Carrea) permite pensar en una lesión atrófica. El padre del niño padeció a los 5 años de Heine Medin que dejó como secuela una importante alteración de la marcha por trastornos residuales en ambos miembros inferiores.

Caso XV.—Varón de 4 años y 4 meses quien padece de convulsiones frecuentes desde los 2; es tercer hijo de una familia de 3; lo traen parientes que no saben dar antecedentes prolijos; el E.E.G. marca gran perturbación, discreta preponderancia temporal izquierda; ausencia de focos; pico y onda. El gardenal actúa paradójicamente lo que obliga a largos tanteos dosimétricos.

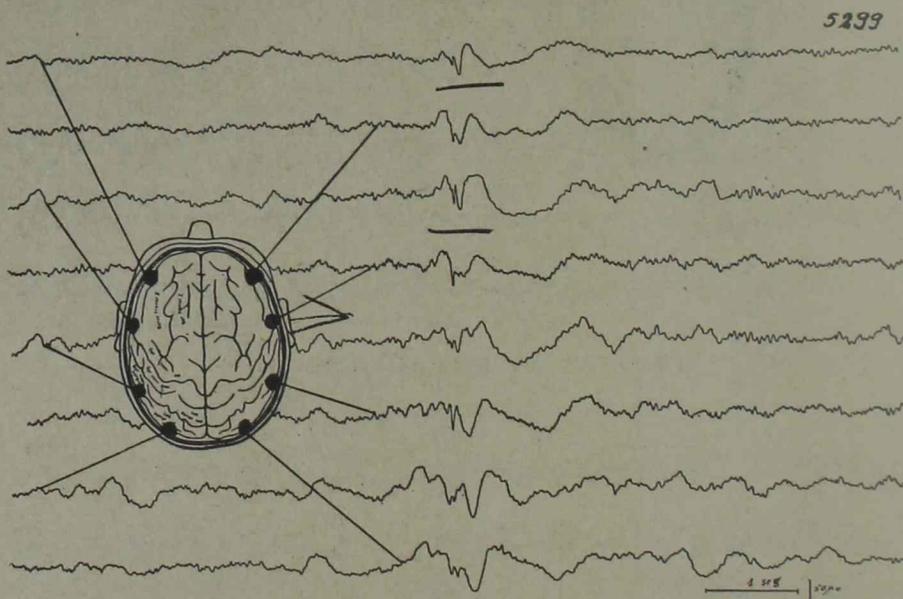


Figura 16.—Caso XV

cos. El tío por vía paterna padeció de Heine Medin a los 3 años quedando con secuelas que exigieron importante intervención ortopédica.

Caso XVI.—Niña enviada desde Jujuy por el Dr. Carrillo; vista al año y cinco meses por larga historia de convulsiones desde el nacimiento que fué por cesárea luego del fracaso del forceps; la niña nació asfixiada y fué preciso emplear maniobras de reanimación. El proceso controlado por carta se hace muy difícil de vigilar; una fotografía dos años después de iniciado el tratamiento muestra evidente asimetría facial. El E.E.G. inicial señala intensa disritmia. Un primo hermano por vía paterna padece Heine Medin grave.

Pensamos que los casos de tendencia familiar a la poliomielitis descritos por Aycock¹⁰ responden a la "neurofilia" anotada desde el punto de vista de la parálisis infantil.

VI.—EPILEPSIA Y LESIONES OCULARES

Con bastante frecuencia la neurofilia se manifiesta en forma de trastornos oculares. Ya se ha visto en el caso VI que la hermana de un epiléptico padece crisis asmáticas que coinciden con estrabismo.

Caso XVII.—Víctor es traído a la consulta a los 7 años y 7 meses de edad porque la madre lo encuentra excesivamente tímido y demasiado tranquilo. A los 3 años fué operado de amígdalas a lo que sucede de inmediato un estrabismo que persiste; el niño padece además una miopía progresiva

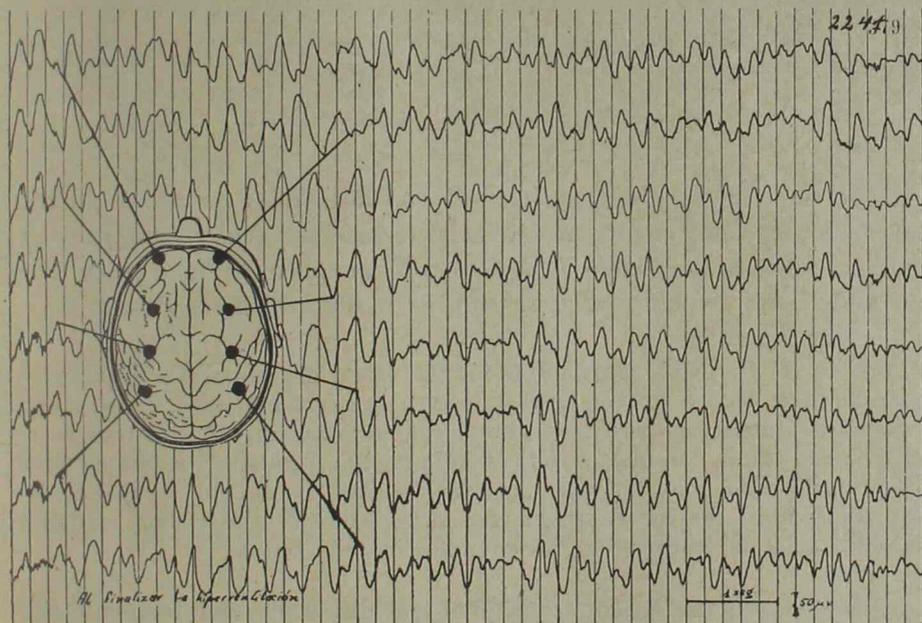


Figura 17.—Caso XVII (primer trazado)

que obliga a un aumento periódico de la potencia de los cristales. El cuadro aparece como un problema de conducta pero la apatía persiste a pesar del tratamiento psicopedagógico. En el estudio de rutina el E.E.G. muestra moderada disritmia con elementos de mal menor; se indica tridione con el inesperado resultado que la apatía desaparece y el niño se comporta normalmente y que luego de un año de tratamiento antiepiléptico el oculista (no notificado del cuadro disrítico) se ve obligado a reducir la corrección de la miopía a la mitad. Un segundo E.E.G., 14 meses después del primero, revela moderada labilidad que aparece solo a la hiperventilación. Dos años más tarde el niño se comporta normalmente. La madre de este niño es prima de la niña cuya historia se resume a continuación.

Caso XVIII.—Niña a quien veo a los 8 años y 5 meses de edad por crisis de cefaleas tan intensas que hacen llorar a la niña; los ataques aparecen cada 4 ó 5 semanas y durante entre 24 y 48 horas. El examen neurológico es negativo; la radiografía de silla turca normal; el examen de fondo de ojos

revela neuritis óptico descendente en ambos ojos y edema en papila derecha. El oftalmólogo indica tratamiento antisifilítico que no mejora la situación pues las cefaleas continúan. Un E.E.G. muestra un trazado irregular y disrítmico muy alterado por la hiperventilación con focos occipitales bilaterales. El hidantoinato de sodio hace cesar las cefaleas, la neuritis pasa a un estado cicatrizal compatible como una visión aceptable.

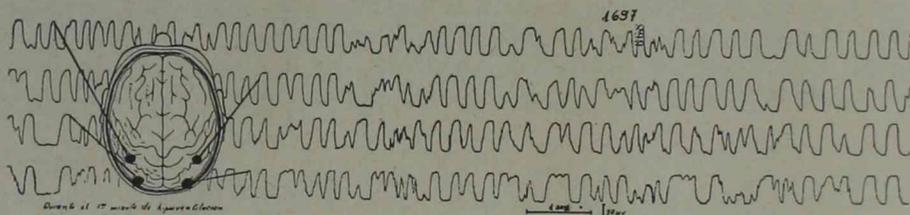


Figura 18.—Caso XVIII (primer trazado)

Se trata de tía y sobrino segundo con disrritmias cerebrales sin manifestaciones clásicamente epilépticas: cefaleas en una y trastornos del carácter en otro, que ceden al tratamiento antiepiléptico "pasi-passu" con las alteraciones oculares: neuritis óptica en una, miopía en otro.

Caso XIX.—Niña nacida con forceps luego de inducción al parto; al año de edad padece tos convulsa y queda con asma periódica, a los 4 años "desmayos" aparecen periódicamente hasta alcanzar un total de cuatro en el momento de la consulta cuando la niña cuenta 8 años y 4 meses de edad. El primer E.E.G. sólo muestra marcada labilidad. La prueba de Rosset desata un intenso mareo. El padre de joven padeció convulsiones aisladas; hacen 7 años la madre grave desprendimiento de retina.

Las oftalmoplejías, ya congénitas, ya adquiridas son frecuente asociación de la epilepsia.

Caso XX.—Niño enviado de Resistencia por el Dr. L. Castelan a los 3 años de edad porque 3 meses antes padeció tres grandes convulsiones con intensa cianosis, fiebre y sueño consecutivo, existe, además un gran problema de conducta; el E.E.G. muestra buena organización bioeléctrica, no focos y marcada disrritmia con elementos en pico y onda. Al 8º mes del embarazo la madre sufrió una grave intoxicación por sulfamidas. El niño muestra gran ptosis palpebral izquierda desde el nacimiento.

Caso XXI.—Niña enviada por el Dr. Antonio Aja; acude al año y tres meses de edad por convulsiones que se repiten cada 4 ó 5 días; no atiende, no puede mantenerse de pie. Nació el 8º mes del embarazo durante el tercer mes del cual la madre padeció ictericia grave; lesiones ampollasas de la piel y edemas de miembros inferiores. La niña muestra gran mancha mongólica y la piel sembrada de zonas pigmentadas difusas e irregulares sin otra alteración del tegumento. El E.E.G. muestra gran disrritmia con marcados elementos de petit mal. Las convulsiones no pueden ser detenidas y la niña fallece pocos días después en estado de mal epiléptico. No hay con-

flicto Rh, el padre es un gran estrábico de nacimiento que no ha podido ser corregido ni quirúrgicamente.

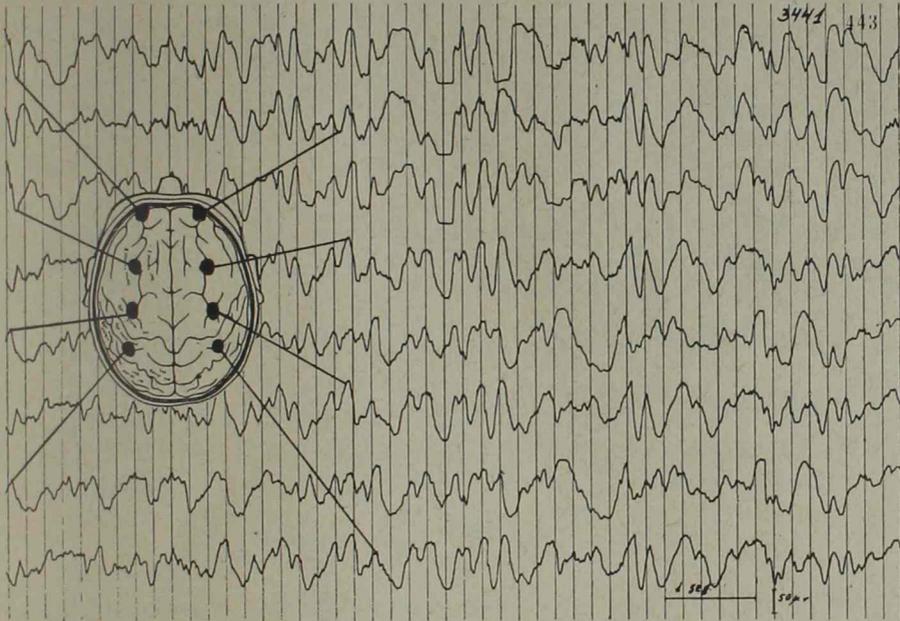


Figura 19.—Caso XXI

Caso XXII.—Niña quien consulta a los 5 años y 4 meses por “ausencias”, el E.E.G. muestra un trazado anormal disrítico y asincrónico, con marcada disritmia con elementos en pico y onda. Hay además, un grave

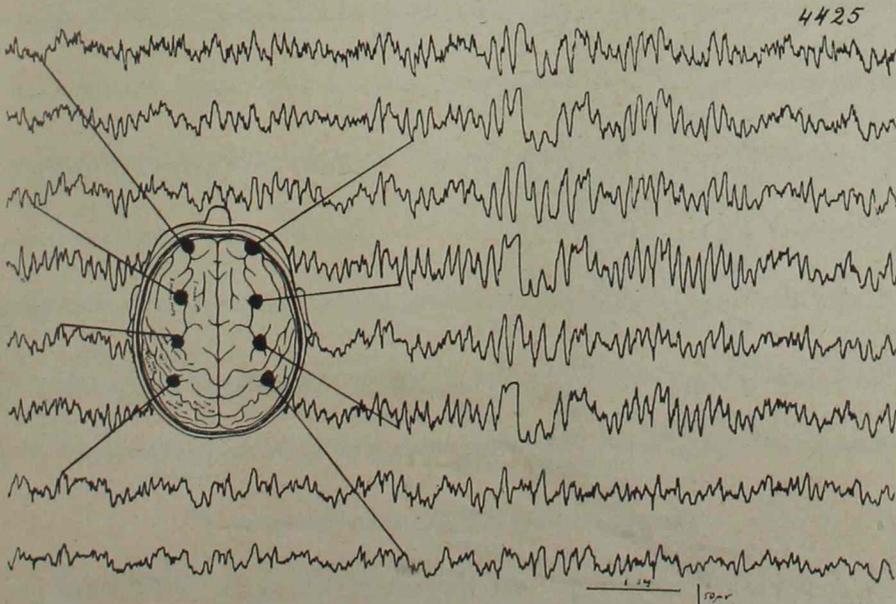


Figura 20.—Caso XXII (primer trazado)

problema de conducta. La medicación y la psicoterapia no logran controlar del todo la crisis. El padre quedó estrábico a los 5 años luego de tos convulsa; es prima hermana por vía paterna del caso siguiente.

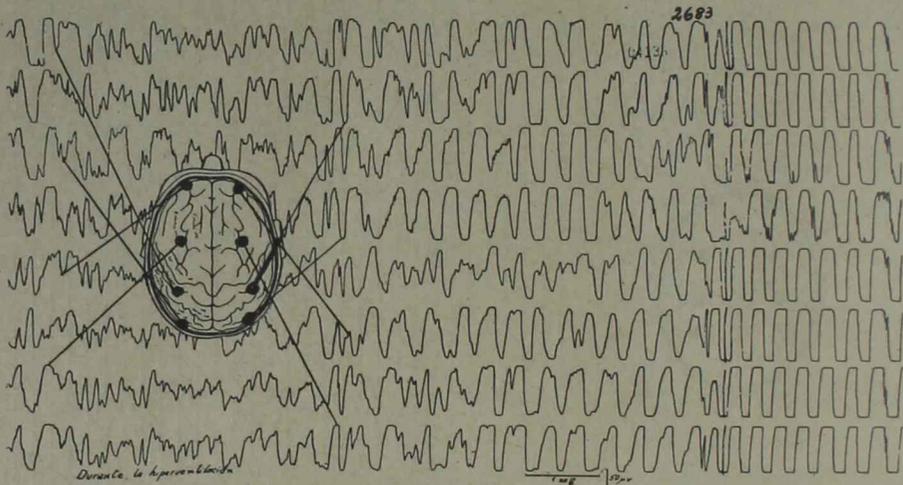


Figura 21.—Caso XXIII (primer trazado)

Caso XXIII.—Varón de 10 años que consulta por ausencias, el E.E.G. muestra pico y onda; las ausencias ceden al tratamiento clásico y el segundo trazado un año y medio después del primero revela sólo labilidad y no pico y onda.

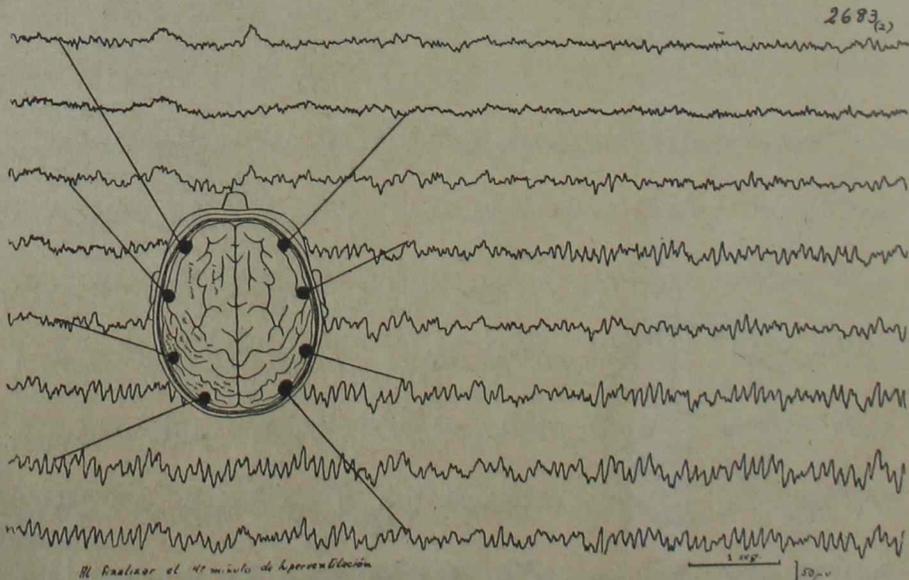


Figura 22.—Caso XXIII (segundo trazado)

Es también frecuente que el estrabismo se encuentre en los hermanos de los epilépticos; a veces en forma intermitente.

Caso XXIV.—Niña que consulta a los 8 años y 8 meses porque desde los seis luego de repetidos episodios de intensa colitis comenzó a padecer ausencias. El E.E.G. muestra pico y onda que solo aparece a la hiperventilación. El psicograma C.I. 96 y grave problema de conducta. El examen clínico muestra asimetría facial, y asimetría tóraco-abdominal por gran escoliosis. El tridione suprime las ausencias durante un año al cabo del cual la madre suprime el medicamento y la niña sufre un desmayo. Su hermano 3 años menor sufre de crisis de cefalea matinal y de episodios de estrabismo intermitente sin que se llegue a constituir el cuadro de la jaqueca oftalmopléjica.

Caso XXV.—Niño que al año y medio de edad se cae de una mesa golpeándose en el cráneo, luego del golpe queda dormido varias horas; tres

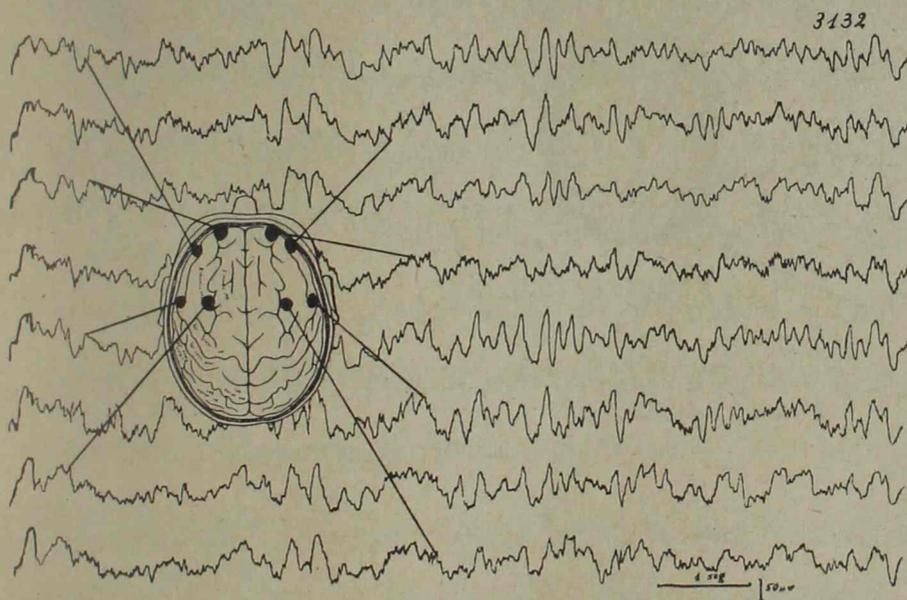


Figura 23.—Caso XXV

años más tarde comienza a padecer de crisis aquinéticas y de explosiones de cólera. Su hermana 2 años menor es estrábica de nacimiento.

Caso XXVI.—Niña que acude a la consulta porque padece desde los 8 meses de edad de crisis de rigidez generalizada sin pérdida de conocimiento. El E.E.G. muestra sólo ligera irritabilidad bioeléctrica con preponderancia temporal derecha. El tratamiento con barbitúricos e hidantonjatos hace desaparecer las crisis generalizadas pero persisten episodios de rigidez del miembro inferior derecho. La niña caminó a los 18 meses y comenzó a hablar a los 24; es la sexta hija; el 2º de sus hermanos es estrábico de nacimiento.

VII.—EPILEPSIA Y LESIONES AUDITIVAS

En ocasiones la epilepsia se muestra asociada a trastornos de la audición.

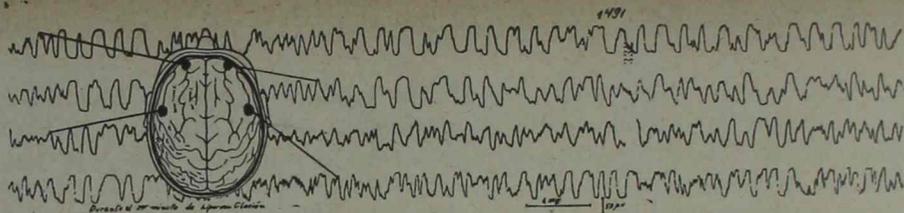


Figura 24.—Caso XXVII (primer trazado)

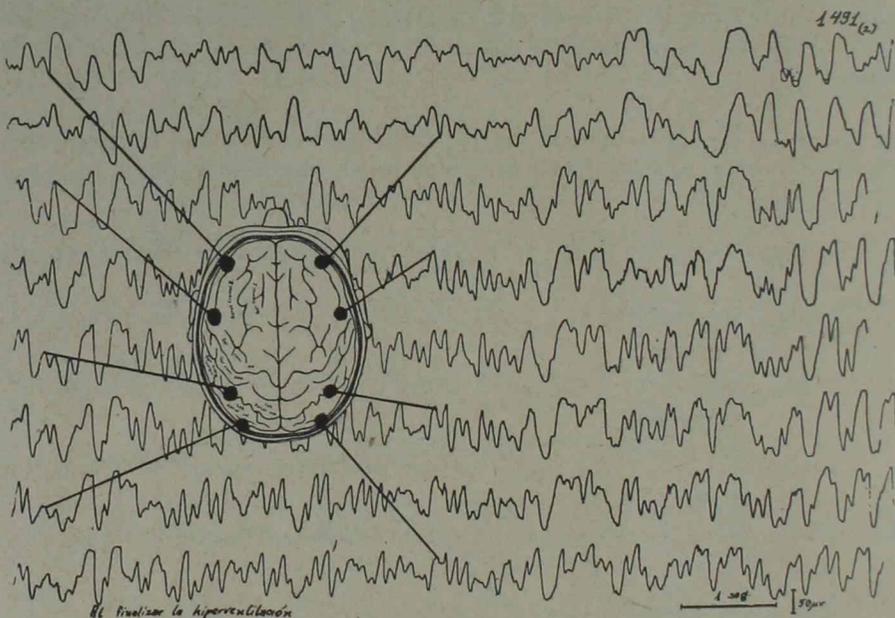


Figura 25.—Caso XXVII (segundo trazado)

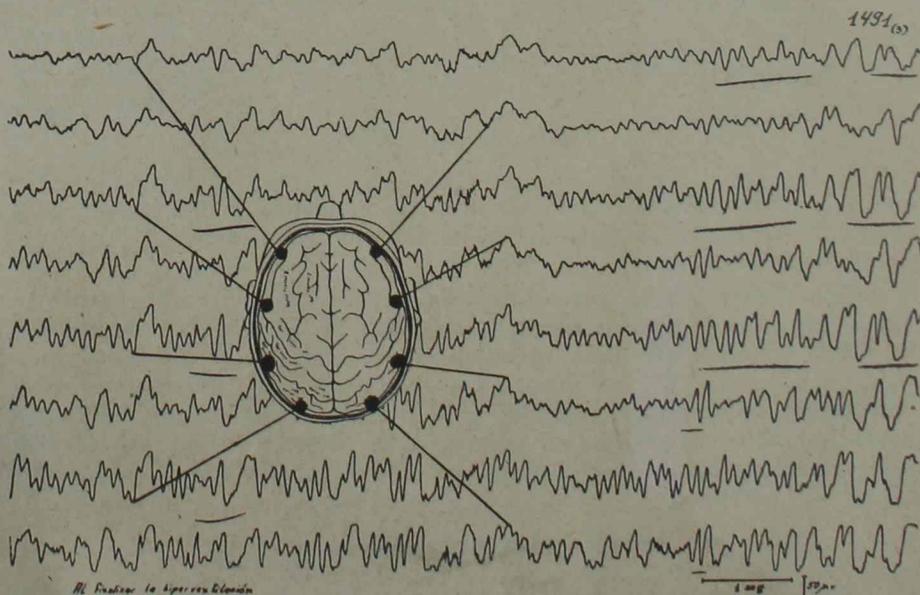


Figura 26.—Caso XXVII (tercer trazado)

Caso XXVII.—Niño que a los 10 años de edad padece otorrea que dura tres meses y que resiste a todo tratamiento local y general; un estado febril calificado de gripal coincide con la cesación del flujo; al 6º día baja

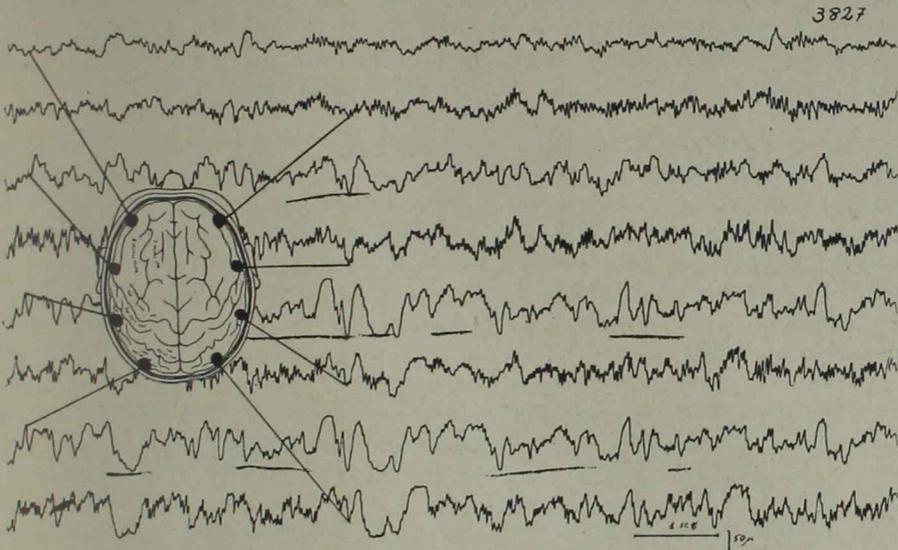


Figura 27.—Caso XXVIII (primer trazado)

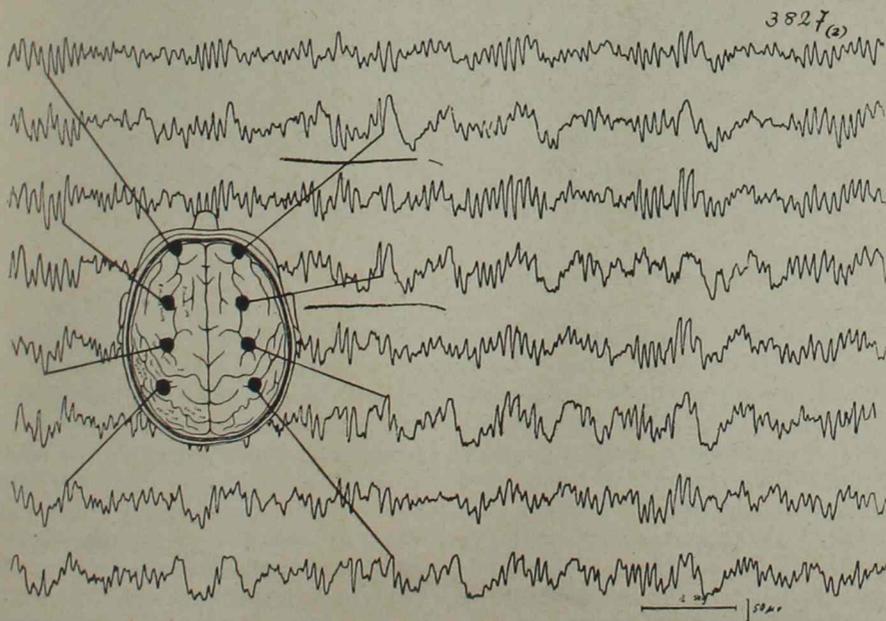


Figura 28.—Caso XXVIII (segundo trazado)

la fiebre y aparece una convulsión que dura 45 minutos y que a partir de entonces se repite cada mes hasta un total de cuatro. Hay gran vitiligo abdominal. El E.E.G. muestra ligera preponderancia frontal y disritmia con elementos sugestivos de pequeño mal pero no suficientes para un diagnóstico.

Se indican Tridione y Gardenal; hay todavía un ataque tipo gran mal. El 2º E.E.G. al año del primero muestra sólo moderada disritmia sin elementos de mal menor. Luego de 2 años sin ataques y en plena crisis puberal la familia abandona la medicación; un tercer E.E.G. a 3 años del primero muestra la persistencia de las disritmias que se acentúan a la hiperventilación y dominación epileptógena temporal izquierda. La madre de este niño quedó sorda a los 9 años después de una otorrea doble.

Caso XXVIII.—Varón que consulta a los 2 años porque al año de edad y en ocasión de un sarampión padeció una convulsión que se repitió a los 15 días y desde entonces aparece regularmente cada 8-15 días; el niño ha cambiado de carácter haciéndose manifiestamente irritable. El primer E.E.G. muestra foco epileptógeno y delta temporal medio y posterior, marcada disritmia y elementos en pico y onda. El tratamiento no modifica las convulsiones que se espacian sin desaparecer; seis meses más tarde de la iniciación del tratamiento aparecen crisis abdominales típicas. Visto dos años después del primer examen se encuentra acortamiento armónico de la pierna derecha y la consiguiente claudicación: un segundo E.E.G. en esa fecha muestra tendencia a la normalización bioeléctrica y marcada disritmia mixta. Una hermana 9 años mayor padeció convulsiones febriles hasta los 3 años; un primo por vía paterna es convulsivo crónico; el padre se ha ido quedando progresivamente sordo desde los 20 años hasta serlo por completo.

VIII.—EPILEPSIA Y GEMELARIDAD

Sobre epilepsia y gemelaridad existe ya una suficiente literatura^{2, 3} a la que no sabríamos agregar nada nuevo; la epilepsia en gemelos idénticos documenta la presencia del hecho genético duplicado y sólo alcanza un valor de colección casuística; no sucede lo mismo cuando en uno de los gemelos asienta la epilepsia y en otro una alteración genética importante.

Documentamos una historia de cada tipo.

Epilepsia en gemelos univitelinos:

Caso XXIX.—María del Carmen y Ana María son gemelas univitelinas nacidas de parto normal. La primera es traída al consultorio a los 26 meses porque a los 19 ha tenido una convulsión no febril que se ha repetido 20 y 10 días antes de la consulta, el examen sólo revela estrabismo funcional y el E.E.G. disritmia cerebral; se indica Gardenal; 4 meses después me traen a Ana María porque acaba de padecer una convulsión, el E.E.G. revela preponderancia parietal derecha, disritmia con elementos sugestivos de mal menor. Puestas ambas niñas en tratamiento las crisis no se repiten. El segundo E.E.G. de María del Carmen muestra ligera desorganización y ligeras variantes sobre el anterior. La niña padece regularmente de crisis de estrabismo de ojo derecho que no ceden a la medicación antiepiléptica. Ana María pasa un año sin síntomas al cabo del cual un nuevo E.E.G. revela mejor organización bioeléctrica y sólo moderada disritmia; se comienza a disminuir la medicación y dos años más tarde un episodio digestivo febril coincide con una convulsión ocular típica.

Caso XXX.—Un gemelo epiléptico y otro mongoliano*.

Primer embarazo de una madre joven que tiene una hermana oligofrénica y un tío alienado. El padre es joven y aparentemente sano. Al 3º mes de embarazo es operada por apendicitis. El electroencefalograma de la dicha señora realizado a los 26 años de edad es difusamente irregular pero no muestra ni focos ni ritmos paroxísticos. El electroencefalograma del esposo a los 32 años es moderadamente anormal sin signos focales pero con moderada disritmia puesta de manifiesto a la hiperventilación. Estos trazados se efectuaron cuando los niños tenían ya 10 meses de nacidos. Como se ve la madre con antecedentes familiares "neurofílicos" tiene un trazado irregular sin disritmia; el padre es un disrímico subclínico.

El parto es gemelar; de él nace: 1º, Miguel Angel con 3.000 g de peso y aspecto en todo normal, quien a los 81 días de edad comienza a padecer convulsiones generalizadas, breves, son pérdida de conocimiento que a veces alcanzan hasta el número de 15 por día; en ocasiones aparecen desatadas



Figura 29

Figura 30

Caso XXX: Hermanas gemelas. Fig. 29, gemela, clínica y electroencefalográficamente epiléptica. Fig. 30, gemela mongoliana, disritmia cerebral sin traducción clínica

por algún ruido violento. El E. E. G. tomado a los 10 meses de edad se muestra difusamente anormal, no focos y moderada labilidad bioeléctrica, las convulsiones ceden a un tratamiento combinado de hidantoinatos y barbitúricos y el niño se va desarrollando normalmente. 2º, Francisco O., pesando 2,500 g y con los rasgos típicos de un mongoliano; el crecimiento acentúa estos rasgos y la evolución mental corresponde al diagnóstico; no presenta nunca crisis paroxísticas pero su E. E. G. tomado el mismo día que el de su hermano es también marcadamente anormal; no muestra focos y sí marcada disritmia cerebral paroxística.

RESUMEN

El presente trabajo basado en 30 historias clínicas de casos controlados electroencefalográficamente contiene dos partes. A) La primera expositiva repasa los diferentes conceptos patogénicos que han regido en el pensamiento

* Caso generosamente cedido por el Dr. H. J. Vázquez.

médico la ubicación nosográfica de la epilepsia, concluyendo en que para que esta adquiera fisonomía clínica es necesaria una condición genética sobre la que actúe unas veces una causa eficiente tipificable, otras una posibilidad que la enfermedad parece demostrar por sí misma. Se sostiene que en ambos casos aunque la patogenia de síntoma sea diferenciable, la patogenia de enfermedad es idéntica. En última instancia toda epilepsia es genética. Tal palabra significa una condición hereditaria y en consecuencia familiar que la clínica puede en muchos casos establecer ubicando al epiléptico en un conjunto genealógico en cuyos sujetos se encuentra diversas manifestaciones de debilidad del neuroeje. A tal condición se encuentra cómodo llamar "neurofilia". Tal neurofilia se manifiesta no sólo en las formas clásicamente conocidas de epilépticos o aliénados entre los antecesores del epiléptico sino también en otras formas no consignadas habitualmente en los tratados: susceptibilidad a las infecciones del neuroeje y sus envolturas; parálisis diversas, enfermedad de Heine Medin; lesiones oculares; trastornos de la audición; enfermedades consideradas degenerativas. La observación de casos en gemelares acentúa estos puntos de vista. B) La segunda parte documental ilustra con historias clínicas, trazados electroencefalográficos y fotografías los puntos de vista sustentados en la primera.

BIBLIOGRAFIA

1. *Gareiso, A. y Escardó, F.*—Etiología in la Epilepsia en el Niño. Ed. "El Ateneo", Bs. Aires, 1949.
2. *Lennox, W.*—Sixty-six Twin Pairs. Affected by Seizures. Apartado de "Proc. of Ass. for Research in Nerv. and Mental Dis.", 1946; vol. XXVI.
3. *Little, S. C.*—Epilepsy in Twins: An Analysis of Five Twin Pairs. "Am. Jour. of Dis. of Child.", 1950; 79, 925.
4. *Lennox, W. L.*—The genetics of Epilepsy. Apartado de "The Am. Jour. of Psychiat.", en. 1947; vol. CIII, n° 4.
5. *Lennox, W. L.; Gibbs, E. L. y Gibbs, F.*—The Brain. Wave Pattern, an Hereditary Trail. "Jour. of Heredity", 1945; 36, 233.
6. *Chavany, J. A.*—La Herencia en la Epilepsia. Problema biosocial. "Le Monde Med.", Edic. española, 1939,, 115. Bibliografía, especialmente el importante trabajo de Konrad.
7. *Lennox, G. L.*—Science and Seizures. Harper Brothers, New York-London, 1941, 2ª parte Haedeache Seizures. Hay traducción española de B. Cantlon. Ed. "El Ateneo", Bs. Aires, 1949.
8. *Lluesma Uranga, E.*—Neurovegetativo. Ed. López y Etchegoyen, Bs. As., 1948, p. 13-14.
9. *Escardó, F. y Turner, M.*—Observaciones cronaximétricas sobre 33 casos de síndromes extrapiramidales en la infancia. "Arch. Arg. de Ped.", 38:6, julio 1952.
10. *Aycock, W. L.*—Familial Aggregation of Poliomieltitis. "An. Jour. of Med.", 1942; 203, 452.
11. *Escardó, F. y Vázquez, H. J.*—Situaciones etiopatogénicas no comunes en la instalación del síndrome epiléptico. "Arch. Arg. de Ped.", 1949; 32, 181. Historia 5 y trazado electroencefalográfico (Fig. 6). Esta historia ya ha sido publicada desde otro punto de vista.

Libros y Tesis

FIEBRE REUMÁTICA.—Un tomo encuadernado de 24 x 16, editado por *Lewis Thomas*, profesor destacado por la American Legion Memorial Heart en el Departamento de Pediatría de la Universidad de Minnesota, donde tuvo lugar el Symposium que este libro transcribe, en los últimos días de noviembre de 1951 y que también intervino destacadamente en el mismo.

Dividido en 23 capítulos que reproducen las conferencias pronunciadas representa el trabajo de más de 40 investigadores que consideran el problema de la F.R. bajo el punto de vista de la etiología, histología, epidemiología y terapéutica, dejando de lado las manifestaciones clínicas de la enfermedad seguramente por considerarlas demasiado conocidas.

Comienza el Symposium refiriendo Duckett Jones y Bland la evolución de la F. R. de acuerdo a sus conocidos trabajos sobre 1.000 enfermos reumáticos provenientes de la Colonia del Buen Samaritano de Boston, seguidos durante 20 años, y algunos ya durante 30, destacando que durante el tiempo transcurrido desde 1921 hasta la fecha, pueden considerarse como satisfactorios, los resultados obtenidos en el 56 % de los casos y desfavorables en el 44 % incluyendo entre éstos los muertos o severamente invalidados. Estas cifras obtenidas con los métodos clásicos de tratamiento y profilaxis, servirán sin duda con fines comparativos para demostrar la efectividad de los métodos profilácticos y terapéuticos que se utilicen en el futuro.

En los capítulos siguientes se hace un extensivo estudio de la epidemiología de la F.R. llamando la atención que la frecuencia de la enfermedad varía en los diferentes Estados, desde 0.1 hasta 6 % y la franca disminución del índice de morbilidad que se observa en la actualidad concomitantemente con la disminución de la frecuencia de las infecciones estreptocócicas lo que sugiere —aún sin pruebas— la existencia de una relación de causa a efecto, para destacar el papel preponderante de este germen en la etiología de la enfermedad. Enseguida se hace una revisión crítica de la histopatología de la F.R. y muy especialmente del origen y especificidad de los nódulos de Aschoff, a los que Murphy designa "myofiber Aschoff bodies" para indicar su histopatogenia ya que pueden desarrollarse sin signos evidentes de inflamación primaria del colágeno intersticial. Pero, la F.R. puede *ocasionalmente presentarse con valvulitis, endocarditis, y pericarditis sin nódulos de Aschoff en el miocardio*, siendo la inversa también posible. Al analizar las lesiones histológicas registradas en todos los órganos, me ha parecido particularmente interesante (porque no creo que sea muy conocido) que ocasionalmente la F.R. puede presentarse inicialmente como una típica glomerulonefritis que precede por muchos días a la aparición de los signos clásicos de la enfermedad; lo mismo el desarrollo de obesidad en ciertos adolescentes reumáticos, sugestiva de alteración del eje hipotálamo-pituitario, por la enfermedad.

Dry se refiere al hecho de que, contra lo clásicamente aceptado, la F.R. es una complicación sumamente rara en las afecciones congénitas del corazón y que cuando ella aparece está lo más comúnmente asociada a los defectos del septum auricular o a una bicúspide valvular-aórtica. En cambio, la frecuencia de la endocarditis bacteriana subaguda es extraordinariamente elevada como complicación de las cardiopatías congénitas, señalándose tam-

bién que los abscesos de cerebro como complicación en estas últimas deben ser más frecuentes de lo que se cree.

El aspecto biológico del estreptococo, sus componentes extracelulares; estreptolisina S y O, el precursor de la proteinasa, y la hialuronidasa, la toxina eritrogénica y las nucleasas, lo mismo que los componentes celulares proteicos M y T y polisacárido C y ácido hialurónico son analizados con todo detalle, resultando de especial interés para los laboratoristas y bacteriólogos. La epidemiología de la enfermedad reumática en las fuerzas armadas y las infecciones y reinfecciones por estreptococo hemolítico en la lactancia son capítulos que se complementan, desde que se prueba que en éstos se observan las complicaciones supurativas, mientras que en la media infancia éstas son menos frecuentes aumentando en cambio los "rash". Simultáneamente en los adultos son raros los rash y las complicaciones supurativas, aumentando en estos dos últimos grupos la frecuencia de la F.R. (Más de la mitad del libro está destinada a la bioquímica de la F.R. sorprendiendo en este aspecto no solamente la profusión de conocimientos sino también la de los centros de investigación pareciendo que alternaran en la discusión con la misma jerarquía: pediatras, cardiólogos, bacteriólogos y bioquímicos). Se da por sabido que la eritrosedimentación es un índice inseguro para valorar la actividad reumática y si bien las reacciones agudas que produce la F.R.: aumento del reactivo de la proteína C, de las mucoproteínas del suero y del inespecífico inhibidor de la hialuronidasa no son tampoco absolutamente seguros, si se los considera aisladamente, parece que la pesquisa sistemática de todos ellos permitiría afirmar en el 100 % de los casos la actividad reumática y su grado e igualmente el pasaje de la etapa activa a la inactiva, conclusión que no fué aceptado por los que consideran que la enfermedad reumática cardíaca no se inactiva nunca a juzgar por los exámenes histopatológicos de los enfermos operados de estenosis mitral, aparentemente inactivos desde hacía muchos años. Luego se reproducen los intentos para provocar la enfermedad reumática en los animales de experimentación a lo que parece haberse llegado (aunque no en forma uniforme) después de una serie de repetidas infecciones estreptocócicas con una peculiar alteración de la reactividad del huésped. La reproducción experimental de la endocarditis bacteriana subaguda en los animales a los que previamente se les había hecho una amplia fístula arteriovenosa, prueba que estas fístulas engendran una gran receptividad hacia los gérmenes al punto de que bastan inoculaciones 10.000 veces menores que las que serían necesarias en los perros normales para producirla, llamándose la atención hacia la extraordinaria resistencia a los antibióticos que adquieren los gérmenes en esos animales, si se tiene en cuenta de que el germen utilizado en estos experimentos era moderadamente resistente a los tres antibióticos utilizados en ese estudio. Se discute después la bioquímica del tejido conjuntivo, la forma como penetra el antígeno en el mismo, y la patogenia del fenómeno de Schwartzman y de Arthus y su vinculación en la patogenia de la enfermedad. Y en los capítulos finales del Symposium se analizan en primer término el problema quirúrgico de la estenosis mitral y de las otras afecciones valvulares reumáticas, no siendo al parecer el autor (Varco) muy entusiasta de acuerdo a los resultados por él logrados con los métodos actuales.

En el capítulo del tratamiento de la endocarditis bacteriana se destaca la importancia del hemocultivo y de la determinación de la sensibilidad del germen a los diferentes antibióticos antes de iniciar la terapéutica. El autor se manifiesta partidario, para los casos producidos por el estreptococo viridans, del tratamiento a base de 1.200.000 U. diarias de penicilina y 1,2 g

de estreptomicina diarios, en inyección cada 12 horas, durante 4 a 6 semanas. En los casos producidos por "estreptococo fecalis" llega a la dosis de 10.000.000 U. diarias por vía intravenosa gota a gota. Un hecho importante, aunque sea bien conocido, es que con estas dosis de penicilina, se puede producir fiebre que desaparece al suprimir la droga.

El grupo de la Mayo Clinic se ocupa del tratamiento de la F.R. con cortisona y A.C.T.H. y de los resultados logrados, de acuerdo al tiempo transcurrido desde la iniciación de la enfermedad, si han tenido o no ataques previos de F.R. o si había o no carditis o insuficiencia cardíaca en el momento en que las drogas se comenzaron a utilizar. Aunque los casos que presentan dejan una duda sobre la eficacia de las hormonas, concluyen que ya que se ha demostrado que el salicilato no ha sido capaz de prevenir en todos los casos la carditis reumática, aconsejan tratar a todos los pacientes con las hormonas, además del reposo en cama, precozmente en la fase aguda de la enfermedad, en la esperanza de que no se presente la lesión cardíaca, o que ésta no empeore en las reactivaciones. Pero este criterio no fué compartido por la mayoría de los participantes del Symposium, siendo particularmente satisfactorio para nosotros, que desde hace tantos años lo venimos sosteniendo, leer que primó la opinión de que el tratamiento de los pacientes con F.R. debía considerarse de acuerdo a la forma clínica de la enfermedad: poliartritis, corea, pericarditis reumática, carditis sin agrandamiento cardíaco, carditis con agrandamiento cardíaco y carditis con insuficiencia cardíaca, aconsejándose el tratamiento hormonal sólo en estos dos últimos grupos, ya que se ha demostrado: 1º) Que el salicilato es sumamente efectivo en los primeros y que también parece suprimir la receptividad del huésped; 2º) Que esta droga es raramente efectiva en los pacientes con insuficiencia cardíaca; 3º) Que el A.C.T.H. parece suprimir más rápidamente que el salicilato la fase exudativa, por lo que los pacientes con insuficiencia cardíaca tienen mayor probabilidad de mejorar si son tratados con esta droga; 4º) Por último, que también las hormonas se han mostrado incapaces de prevenir la localización cardíaca aún utilizadas precozmente en la F.R., por lo que deben considerarse a todos estos medicamentos como supresores del estímulo en la enfermedad, pero el medicamento ideal aún no ha sido encontrado.

En la larga discusión que se entabló, Lewis llegó a decir que ya que las hormonas no se habían demostrado más efectivas que el salicilato y teniendo en cuenta los efectos secundarios de aquellas, cabía preguntar si los pacientes con F.R. tenían una lesión adicional en los tejidos *debidos* a la utilización de estas hormonas. En conclusión, se sugirió seguir el plan del Cooperative Rheumatic Fever Study a las dosis por éste aconsejada. En cuanto al salicilato, Kuttner fué de opinión de darlo a la dosis de 1 "grain" por libra de peso (0.15 g por kg) durante 48 horas para seguir después con 2/3 de "grain" por libra, pero afirmando que se guiaba más por lo respuesta del paciente que por la relación peso-"grain".

En cuanto a la profilaxis, considera que deben abandonarse las sulfadrogas porque su administración crónica desarrolla la resistencia de los estreptococos siendo decididamente partidarios de la penicilina. En todo paciente reumático que sufra una infección de vías respiratorias superiores producidas por el estreptococo betahemolítico, administra procaína penicilina durante 10 días mientras que los que no tienen antecedentes reumáticos deberían recibir sistemáticamente dos inyecciones de 600.000 U de procaína penicilina con tres días de intervalo, con el propósito de prevenir la enfermedad reumática en la comunidad, a lo que se llegaría sin duda si los médicos y la población en general se preocuparan por reconocer la infección

estreptocócica de las fauces, lo que es frecuentemente difícil, sirviendo como índice en este caso la simple leucocitosis.

Termina el Symposium con un capítulo destinado al cuidado de la F.R. considerando a los pacientes en tres fases: 1º) Fase aguda; salicilato o en caso de intolerancia piramidón, A.C.T.H. en los casos graves para suprimir la fase hiperactiva y luego continuar con el salicilato. En todos los casos, reposo en cama en hospitales generales, recibiendo además sulfas o antibióticos, no para tratar la fiebre reumática sino para prevenir las reinfecciones de vías respiratorias; 2º) En la fase crónica activa aconseja los hospitales y las casas de convalecencia continuando con el salicilato hasta tanto persistan los síntomas de actividad; 3º) Por último en la fase inactiva insisten sobre la necesidad de no desarrollar en el niño el complejo de enfermedad y que es inexcusable alejarlos del gimnasio simplemente porque tengan un soplo sistólico de la punta o diastólico de la base. El peligro está en las reactivaciones reumáticas que se prevendrán con los medios arriba indicados y en la endocarditis bacteriana subaguda, aconsejando medidas profilácticas en toda operación bacteriémica.

Y como capítulo final, bajo el título de "Mismanagement of Rheumatic Fever" el autor insiste sobre algo que siempre hemos pregonado: el error de considerar como reumáticos a niños que se quejan de dolores no reumáticos con soplo sistólico accidental, confinados en el lecho por semanas o meses y con variadas formas de tratamiento: amigdalectomía, drenaje de senos, extracciones dentarias, etc., únicamente porque tenían dolores en las piernas. Sólo debe hacerse el diagnóstico de fiebre reumática cuando se esté bien seguro de ello; es inexcusable formularlo con ligereza porque lleva al paciente a la invalidez y a la neurosis.

En suma, un brillante Symposium sobre fiebre reumática, cuyas conclusiones deberían ser tenidas en cuenta por los pediatras y cardiólogos; en cuanto a las experiencias e investigaciones en el campo de la bacteriología e inmunología de la fiebre reumática, sólo podemos decir que deseáramos ansiosamente que pudieran realizarse en nuestro medio.

Dr. Rodolfo Kreuzer.

ENDOCRINOLOGIA INFANTIL, por el *Dr. Martín Cullen*. 1 libro de 478 páginas, con 394 fotografías, radiografías y esquemas. Editado por "Edit. Vergara". Buenos Aires, 1953.

Con el título de endocrinología infantil y con la firma del Dr. Martín Cullen, ha aparecido recientemente un libro destinado a ser clásico en nuestro ambiente pediátrico. Y ha de ser así porque abarca por primera vez en nuestro medio, el amplio aspecto de las alteraciones de las glándulas de secreción interna en una época de la vida lamentablemente olvidada hasta el presente por los endocrinólogos. Su autor, con visión e inteligencia ha sabido captar esta omisión y dedicándose con infatigable entusiasmo a la tarea, ha logrado conquistar merecido renombre. Formado en esa brillante escuela del Servicio de Enfermedades Endocrinas del Hospital Rivadavia, ha hecho su experiencia clínica infantil al frente del Consultorio de Endocrinología del Hospital de Niños. Fruto de esta doble paternidad, donde se unen los sólidos conocimientos y el ejemplo de honestidad científica que tanto ha prestigiado al Dr. Enrique B. del Castillo y la experiencia adquirida en el propio campo de la patología infantil, en diario contacto con los médicos pediatras, es el libro que comentamos.

Su principal finalidad es presentar al médico general y al médico pediatra en particular, una visión clara y sintética de los distintos cuadros endocrinológicos en la infancia, despojados de todo exceso de bibliografía y erudición, y con un fin esencialmente práctico. A través de todo el planteo de la obra se percibe el deseo de presentar al enfermo tal como lo encuentra el médico en la práctica corriente, razonando de lo simple a lo complejo en forma sencilla y objetiva y buscando soluciones eminentemente útiles. Para lograr este objetivo considera necesario partir del proceso fisiológico básico y analizar las alteraciones ocasionadas por las enfermedades. De esta manera la fisiopatología es la base de la clínica endocrina y del tratamiento. Se busca así facilitar la actuación del médico frente al enfermo endocrino con frecuencia compleja, proporcionándole los elementos de juicio para llegar al diagnóstico y tratamiento sin necesidad de recurrir a esquemas.

A lo largo de sus páginas se descubre un constante deseo de síntesis. "Trato de no incluir sino las cosas demostradas que han pasado por el tamiz de la buena observación clínica y de la comprobación bioquímica y experimental". Este propósito ha sido fundamental para el éxito del libro, porque la endocrinología adelanta con paso vertiginoso y constantemente se enriquece la bibliografía con innumerables trabajos y publicaciones, y es preciso tener amplios conocimientos y criterio bien formado para no dejarse seducir por atrayentes concepciones teóricas tantas veces sin comprobación clínica o experimental. Afortunadamente su autor ha hecho el doble aprendizaje teórico y práctico, de la especialidad, aprendiendo las enfermedades no solamente en los libros sino también viviendo los procesos patológicos y adquiriendo el conocimiento intransferible que es el fruto de la experiencia.

La obra ha sido dividida en diez capítulos y un apéndice. En los primeros se estudian separadamente la fisiología, patología, sintomatología y cuadros clínicos y tratamiento de las glándulas endocrinas. Son capítulos de lectura fácil y clara, y entre ellos se destacan como ejemplo de orden expositivo y presentación clínicopráctica el análisis de la hipofunción del lóbulo anterior de la hipófisis, los estados de hipotiroidismo, el desarrollo sexual precoz y los infantilismos. Con el sugestivo subtítulo, del problema del testículo no descendido, se pone al día la conducta médicoquirúrgica provocada por la ectopia testicular.

El capítulo siete trata del crecimiento y de sus alteraciones. Es un capítulo bien logrado donde se analizan en primer término los factores genéticos, hormonales, humorales, nutricios y patológicos que puedan ser causa de defectos del crecimiento, para luego plantear los problemas del diagnóstico diferencial y "que debe hacer el médico". Cabe destacar aquí la honestidad con que ha sido encarado el tratamiento, teniendo en cuenta la dificultad para establecer un balance entre lo que puede ser atribuido a la terapéutica y al proceso normal del crecimiento. Igual posición se observa en el capítulo que trata de la obesidad donde insiste en la necesidad de destruir conceptos erróneos como el hipogenitalismo de los obesos, pero que la difusión los ha llevado a parecer verdades demostradas.

En los capítulos finales se estudian las enfermedades paraendocrinas "en cuya etiopatogenia intervienen poco y nada las glándulas endocrinas" pero que constantemente concurren a los consultorios de la especialidad. En el capítulo final titulado: "Como se estudia al enfermo endocrino", se dan las normas y recursos de investigación que permitirán llegar al diagnóstico del proceso.

Un numeroso conjunto de fotografías, radiografías de su archivo personal y gráficos y esquemas muy bien logrados, completan los conceptos expuestos

a modo de casuística y de expresión gráfica. Y al mismo tiempo son cabal demostración del empeño puesto por el autor de ser objetivo y personal en el estudio de sus enfermos, confirmando cuanto hemos dicho sobre el propósito de presentar el fruto de una experiencia vivida. No necesitamos repetir que Endocrinología Infantil llena un vacío en la bibliografía nacional y establece un vínculo de unión entre dos especialidades cuyos límites se confunden con la clínica en general. Por esta razón es una obra para todos los médicos clínicos, pediatras y generales.

Al final se encuentra el índice bibliográfico dividido en capítulos (y que se refiere exclusivamente a trabajos extranjeros), y el índice por materias, de gran utilidad práctica. La impresión excelente ha sido realizada por la "Editorial Vergara".

A. E. L.

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRIA

ASAMBLEA: MARTES 25 de NOVIEMBRE de 1952

Presidencia del Dr. Felipe de Elizalde

Siendo las 21,30 horas se inicia la sesión a fin de tratar los siguientes puntos de la orden del día:

1° **Nombramiento de Miembro Honorario Nacional:** Se propone al Dr. José María Valdés (de Córdoba). Puesto a votación resulta aprobado por unanimidad.

2° **Nombramiento de Miembro Honorario Extranjero:** Se propone al Dr. G. Fanconi (de Suiza). Puesto a votación resulta aprobado por unanimidad.

3° **Nombramientos de Miembros Correspondientes Extranjeros:** Se propone a los Dres. Leo Taran (de Estados Unidos) y al Dr. Manuel Suárez (de España). Puesto a votación resulta aprobado por unanimidad.

DECIMA SESION CIENTIFICA: 25 de NOVIEMBRE de 1952

1° **Asuntos entrados:**

a) **Premio Aráoz Alfaro.** Se informa que la inscripción estará abierta entre los días 1° y 15 de diciembre.

b) Se toma nota del homenaje llevado a cabo en la filial Santa Fe por la personalidad del Dr. Mario Justo del Carril. Se cursa nota de agradecimiento.

2° Se entregan diplomas a los nuevos socios.

EL FACTOR 52 DIAS EN LAS DIFTERIAS GRAVES Y MALIGNAS

Dres. R. Ceroni, H. Allemand, E. Schteingart y A. Prieto.—Los autores sostienen que en las formas graves y malignas de la difteria, la muerte puede presentarse en cualquier momento, hasta los 52 días de su enfermedad.

Transcurridos estos 52 días, el enfermo evoluciona hacia la curación completa, desapareciendo el peligro de muerte.

Mientras no haya transcurrido este lapso, el niño debe permanecer en cama, bajo vigilancia médica estricta, pues las complicaciones o agravación que constituyen el síndrome tardo maligno de Grenet y Mezzard pueden aparecer en forma imprevista y producir la muerte antes del límite establecido, pero cumplido el plazo de los 52 días la curación es la norma.

Discusión.—Dr. Maggi: El trabajo presentado por los comunicantes es sumamente interesante y de él se derivan conclusiones de gran utilidad práctica. Como muy bien ha sido expuesto en el trabajo que acabamos de escuchar Grenet y Mezzard en 1933 comprobaron el hecho importante del factor o noción de la cincuentena, o mejor dicho, del quincuagésimo segundo día. Según ellos, durante este período de enfermedad, siempre se puede temer la muerte. En cambio un diftérico que pasa los 52 días está prácticamente salvado. Han

observado enfermos en apariencia gravemente afectados y en los que pasado este término han experimentado una transformación rápida e iniciado una convalecencia que sería definitiva. Han visto morir diftéricos a los 47 y 48 días, pero no después del 52° día. Sostienen que al 52° se produce una especie de crucis, como una transformación bien evidente sobre todo el estado general. Consideran el 52° días como un límite y por su parte no conocen ningún caso de muerte más tardía. Durante los 14 años que ocupó la sub Jefatura del Servicio de Int. del Hospital de Niños, de 1933 a 1947 en la observación de miles de casos solamente ha visto morir uno en el año 1943 después de los 52 días y ello ocurrió a los 64 días de enfermedad. Se han comentado algunas observaciones del síndrome maligno tardío que han evolucionado mortalmente después del 52° día, pero son excepcionales. A pesar de estas excepciones, ellas nada restan a la importancia práctica de la noción o factor del quincuagésimo segundo día de la difteria.

Dr. González Aguirre: Pregunta qué experiencia tienen como acción profiláctica de la inyección combinada de suero y vacuna.

Dr. Ceroni: Contesta al Dr. Maggi que si bien existen casos de muerte después de los 52 días, ello es excepcional y ellos no lo han observado. En cuanto al caso citado por el Dr. Maggi a los 64 días, era un enfermito portador además de un síndrome nefrótico.

Al Dr. González Aguirre: La mezcla de suero y vacuna no ha dado resultados; ellos vacunan a todos los enfermos que ingresan al Servicio.

SOBRE UN CASO DE LESIONES OSTEOCUTANEAS MULTIPLES Y CONGENITAS. (MESENQUIMATOSIS MULTIPLE CONGENITA)

Dres. D. Fuks; R. Laplover y Schajowicz.—Los autores presentan un caso en el que el cuadro clínico está caracterizado por una serie de tumores cutáneos generalizados, de consistencia pseudocartilaginosa, tumores en lengua, lesiones osteolíticas del esqueleto con excepción del cráneo, manos y pies, de disposición simétrica, y cuyo examen histológico revela un tejido mesenquimatoso. La evolución hacia la curación se ha hecho en forma espontánea, con desaparición total de los tumores cutáneos, de lengua y restitución de las lesiones óseas.

ENFISEMA OBSTRUCTIVO EN LA INFANCIA

Dres. V. J. Anello, D. S. de Gerschenfeld y O. Guaglione.—Los autores presentan cuatro observaciones de enfisema obstructivo. Unifican el concepto etiopatológico del enfisema obstructivo, pnoneumotórax y enfisema mediastinal. Formulan normas terapéuticas adecuadas a los distintos casos.

Discusión.—Dr. Di Menna: Hace la presentación de un caso en el que el enfermo además de su síndrome pulmonar a gran burbuja era portador de un proceso renal nefrótico. Sigue el curso de su cuadro pulmonar al través de un desfile de 10 películas radiográficas y termina manifestando que ellos lo han clasificado como una crisis nefriscopulmonar.

Dr. Capurro: Presenta un caso sumamente accidentado en su evolución clínica. Tratábase de un niño de 1½ años de edad que en 24 horas presenta un cuadro grave traducido por hipertermia, disnea, cianosis, matitez derecha. Radioscópicamente condensación de los 2/3 superior del hemitórax derecho. El tratamiento médico a base de antibióticos sideran este primer episodio que se vuelve a repetir a los 4 días razón por la cual es operado a continuación, de lo cual con tratamiento médico curó.

Dr. Anello: Agradece la colaboración y el interés despertado por su comunicación.

INFECCION POR SALMONELLA NOTINGHAM EN UN LACTANTE

Dres. O. R. Turró, W. Monti y H. Leiguarda.—Relatan la evolución seguida por un niño infectado por salmonella Nottingham, tipo de salmonella que se identifica por primera vez en el país y en este enfermo.

El paciente lactante, eutrófico de 2 ½ meses de edad, presentó una evolución en que se registró inicialmente un episodio de bronquitis espasmódica, con caracteres de malignidad y a continuación una dispepsia prolongada que tardó 26 días en curar. La evolución ulterior del enfermo hasta la actualidad ha sido totalmente normal.

En el estudio bacteriológico, se aisló el tipo de salmonella del epígrafe. En este paciente el L. cloranfenicol fué inoperante para curar su dispepsia, la que cedió por completo cuando se le indicó terramicina.

Discusión.—Dr. González Aguirre: Cuando era jefe del Servicio del Hospital Salaberry enviaba materias fecales al Instituto Nacional de la Nutrición, donde se investigaba la salmonella y se hacían los estudios de aglutinación. Habiendo enviado alrededor de 400 muestras. Pregunta si sólo para el diagnóstico de la enfermedad se requiere la identificación del germen en materias fecales, pues él cree que esto solo no es suficiente, si no se acompaña de las pruebas de aglutinación.

Dr. Taubenslag: Desea conocer la opinión sobre el valor práctico de la prueba de la sensibilidad al antibiótico en los casos de diarreas rebeldes.

Dr. Turró: Contesta al Dr. González Aguirre que no se han podido hacer las pruebas de aglutinación por tratarse de un enfermo que se atendía por consultorio externo y que vivía lejos del hospital. Entiende que puede ser un portador aunque aboga en contra de ello la edad del paciente: 2 ½ meses y estar alimentado al seno.

Al Dr. Taubenslag: Se hace la prueba de sensibilidad al antibiótico y la creen de valor práctico aunque a veces fracasa como en el caso de una infección estafilocócica que citó.

ANATOMIA DE LA TETRALOGIA DE FALLOT (A PROPOSITO DE VEINTE CASOS ESTUDIADOS)

Dres. R. Kreutzer, G. G. Berri, J. A. Caprile y A. D. González Parente.—Los autores dicen que del estudio anatómico de veinte tetralogías de Fallot se pueden deducir los siguientes hechos:

- 1º La menor frecuencia de la estenosis valvular aislada.
- 2º El aumento de calibre de la aorta y la disminución del orificio valvular de la pulmonar.
- 3º La hipoplasia del orificio valvular de la pulmonar no permitiría aumentar el flujo de sangre a los pulmones después de la valvulotomía, ocurriendo lo mismo si ésta se hace sobre valvas que no dejan un orificio central estenosado. Pero cuando la estenosis es en forma de "hocico de tenca" es posible que la operación de Brock mejore la condición.
- 4º En la mayoría de las tetralogías de Fallot existen tres válvulas sigmoideas engrosadas y sólo en la cuarta parte de los casos hay "hocico de tenca".
- 5º En un elevado porcentaje de observaciones la situación del ostium infundibular estenosado disimulado entre los accidentes anatómicos de la cara

anterior del ventrículo derecho y la presencia de un tercer ventrículo dificultan la resección del infundibulum propuesta por Brock.

6° La aorta nace generalmente en su mayor parte del ventrículo derecho o cabalgando en igual proporción sobre ambos ventrículos.

7° El grado de cabalgamiento de la aorta no guarda relación con el tamaño de la comunicación interventricular.

8° Hemos encontrado las siguientes lesiones asociadas: cayado aórtico a la derecha; comunicación interauricular; persistencia del conducto arteriovenoso; anomalías de las ramas de la aorta; vena cava superior izquierda persistente; anomalías coronarias; circulación colateral bronquial.

Crónica

CUARTAS JORNADAS PEDIÁTRICAS ARGENTINAS. — Las Cuartas Jornadas Pediátricas Argentinas de la Sociedad Argentina de Pediatría y de sus filiales y secciones, acaban de tener lugar en Mar del Plata, los días 26 al 28 de marzo pasado. Su éxito ha superado los vaticinios más optimistas de quienes habituales concurrentes a las jornadas anteriores comprobaban el interés creciente de los pediatras argentinos por estas reuniones y que, en esta oportunidad estuvo perfectamente justificado por la calidad del programa científico y el elevado plano en que se desarrollaron las discusiones. Sin duda, las previsiones adoptadas por el Comité Consultivo en Tucumán en base a la experiencia recogida en las reuniones anteriores, dieron amplios frutos y sirvieron de sólida base para organizar un programa científico ágil y dinámico y de real interés práctico. Prueba cabal han sido las seiscientas adhesiones recibidas, el interés de los temas recomendados por las sociedades participantes, la atracción del tema central y sobre todo la consagración indiscutible de las mesas redondas que sellaron el éxito de la jornada marplatense.

Las sesiones se iniciaron el 25 de marzo con la presentación por especial invitación de la filial marplatense de los temas: "Enfoque pediátrico de los problemas de conducta en la infancia" y "Tratamiento de los primeros cien casos de meningitis tuberculosa en el niño". En la sesión de la mañana, los Dres. Telma Reca y Florencio Escardó con sus colaboradores, plantearon con sólida base clíconeuroológica y psicológica un enfoque agudo y certero de los problemas de conducta del niño, tema de gran actualidad que dió motivo a una animada discusión de mesa redonda que se prolongó por espacio de varias horas y que fué seguida con gran interés.

Ese mismo día por la tarde, correspondió a los Dres. Cucullú, Maggi, García Díaz y López Rovarella, exponer la experiencia clínica y terapéutica adquirida en el tratamiento de la meningitis tuberculosa en el Hospital de Niños de Buenos Aires. La comunicación tuvo gran éxito por la seriedad de la experiencia recogida, de acuerdo a los esquemas terapéuticos de actualidad y por el valor del aporte personal de los comunicantes, que en la discusión entablada a continuación ampliaron brillantemente los conceptos básicos.

Con el mismo ritmo ágil y sostenido se iniciaron al día siguiente las Cuartas Jornadas con la presentación de los temas recomendados y que se referían a temas orinales o de investigación personal. Por la tarde se reunieron las Mesas Redondas y Panel, por primera vez incorporadas al programa científico y que como ya lo anotamos, tuvieron un éxito consagratorio. La exposición de temas de interés pediátrico y la conducción de la discusión en forma ordenada por un grupo de personas capacitadas por su experiencia y dedicación, permitió a los concursantes obtener la más amplia información sobre un tema determinado, conocer el estado actual del problema y a través de la discusión entablada recoger una impresión precisa de los distintos enfoques y puntos de vista. Por otra parte, ellas permiten la participación de distinguidas personalidades médicas, no necesariamente pediátricas, como los Dres Houssay, Marenzi, Varela, Jiménez de Asúa, Landabure y otras más. Se explica así la gran concurrencia que tuvieron las mesas redondas que trataron los temas: "Crecimiento", "Equilibrio ácidobase", "Mortalidad perinatal", "Vómito en el lactante", "El problema amigdalino en la infancia", "Asma", "Normas de vacunación e inmunizaciones activas".

El viernes 27 fué íntegramente dedicado a la consideración del tema

central: "Hemopatías en la infancia", a cargo de relatores de las sociedades de Buenos Aires, Rosario, Eva Perón y Córdoba, quienes con habilidad y espíritu de síntesis lograron sortear el escollo representado por la amplitud del tema a tratarse y el reducido tiempo disponible. Por la tarde después de ser escuchados los correlatos se formalizó la discusión en mesa redonda, presidida con tino y eficacia por el Dr. Felipe de Elizalde y con la participación por especial invitación de los Dres. Enrique Varela, Jiménez de Asúa y Bomchil y de los relatores oficiales. El interés de los concurrentes se concentró especialmente en el tratamiento de estos procesos y en particular en la enfermedad hemolítica y en la leucemias.

El 28 por la mañana y por la tarde estuvieron reunidas las restantes mesas redondas, cuyas disertaciones fueron seguidas con gran entusiasmo por un numeroso auditorio. Al terminar el día el Presidente de la Sociedad Argentina de Pediatría Dr. Rodolfo Kreutzer y el Presidente del Comité Ejecutivo Marplatense Dr. Mariano Palá, clausuraron las Jornadas pronunciando sendos discursos. Enseguida el Dr. Figoli de la delegación de Santa Fe, sede elegida para la celebración de las Quintas Jornadas, invitó con sentidas palabras a concurrir el próximo año a la tradicional ciudad del litoral.

Simultáneamente con las reuniones científicas se cumplió un animado programa social, con participación de los congresales y sus señoras. "Cocktail-party" en el Club Pueyrredón, excursiones a Chapadmalal, almuerzo criollo en las estancias "El Casal" donde el Sr. F. Solá recibió con exquisita cortesía a los comensales, recepción a los delegados de las filiales ofrecida por el Dr. Mariano Palá, comida y baile en el Hotel "Royal", y otras reuniones más, alegraron la solemnidad y gravedad de las Jornadas. Y como no podía ser menos la bella ciudad balnearia recibió a los congresales con serenos días de sol que permitieron la concurrencia a sus hermosas playas.

No sería justo terminar la crónica de estas magníficas Jornadas sin destacar la excelente tarea cumplida por los organizadores. El Comité Ejecutivo de la filial Mar del Plata presidido por el inquieto y dinámico Dr. Mariano Palá, con celo infatigable y exquisita cortesía ofreció una intachable organización que merece todos los elogios y agradecimiento de los concurrentes.

Dr. JUAN P. GARRAHAN.—Por decreto de las autoridades correspondientes del 13 de diciembre de 1952, han sido dadas por terminadas las funciones del Dr. Juan P. Garrahan como Profesor Titular de Clínica Pediátrica y Puericultura de la Facultad de Ciencias Médicas de Buenos Aires y Director del Instituto de Pediatría del Hospital de Clínicas.

Desde su iniciación en la docencia universitaria en el año 1920, han transcurrido largos años, consagrados a la noble tarea de fomentar el progreso y adelanto de la pediatría y a formar nuevas generaciones de médicos capaces de tratar al niño considerado en su concepto más integral. Durante este largo tiempo enseñó con vocación, con entusiasmo y honestidad, prodigando sin retaceos su vasta experiencia clínica adquirida en el diario contacto con el niño enfermo pero al mismo tiempo tamizada por un agudo sentido de autocritica y de síntesis. Sabía que para enseñar ciencia y arte médico, se deben dominar los esquemas modernos de diagnóstico y tratamiento, es menester saber captar y asimilar la constante renovación médico conceptual, pero también se precisa tener un profundo respeto por la vieja observación clínica y una aguda sensibilidad humana que le permita acercarse al enfermo como individuo. Por eso, quienes siguieron sus cursos aprendieron el difícil arte de examinar al niño enfermo y reconocer paso a paso los signos y síntomas que le permitirían llegar al diagnóstico de la enfermedad. Y también aprendieron a actuar como

médicos de familia, a proceder con tino y a sortear con elegancia y eficacia los complejos problemas psicológicos que diariamente se plantean en la práctica diaria. En la sólida formación médica, en su inquieto espíritu de investigador, en su interés constantemente renovado por los progresos de medicina, en su admirable capacidad de síntesis y de sentido común para enfocar los problemas de clínica pediátrica, y en su vida austera y ejemplar se encuentra la razón del prestigio alcanzado por la cátedra del Prof. Garrahan en nuestro país y en todos los centros pediátricos del extranjero.

Su tarea docente se completa admirablemente con la obra magistral: "Medicina Infantil", para estudiantes y médicos prácticos, cuya primera edición se publicó en 1920 y que en sucesivas ediciones hasta llegar a la séptima ha ido perfeccionándose y agrandándose hasta llegar a ser el magnífico libro de la actualidad, leído por todos los médicos argentinos y consagrado como libro de texto en la mayoría de las facultades de medicina de los países de habla castellana. Exito poco común en las obras científicas que se explica cuando a medida que se recorren las páginas se encuentra en admirable conjunción el sentido clínico y el criterio práctico al lado del concepto patogénico moderno o del esquema terapéutico de actualidad, de tal manera que el estudiante obtiene de su lectura una sólida base pediátrica y el médico los elementos de juicio necesarios para orientarse en el diagnóstico y en el tratamiento eficaz.

Y precisamente para quienes lamentan profunda y sinceramente su retiro de la cátedra, "Medicina Infantil" representa una fundada esperanza de que el Maestro Garrahan continuará prodigando sus conocimientos y ejerciendo su función orientadora. De su espíritu de trabajo, y amor por la pediatría argentina son muchas las pruebas que podemos esperar y esperan sus numerosos discípulos diseminados en nuestro país y por toda América.

JORNADAS RIOPLATENSES DE PEDIATRIA.—Las Jornadas Rioplatenses de Pediatría que debían celebrarse el 25 de marzo en Mar del Plata, han quedado postergadas para una fecha que será oportunamente anunciada.

FUNDACION INTERAMERICANA PARA ESTUDIOS MEDICOS DE POSTGRADUADOS.—Con el nombre de Interamerican Foundation for Postgraduate Medical Education se constituyó, en los Estados Unidos de Norteamérica, una organización privada sin propósitos de lucro, que tendrá entre sus fines fundamentales el intercambio entre América latina y EE.UU., de docentes, investigadores y egresados en el campo de la medicina y ciencias afines. Prestan su colaboración las más importantes sociedades médicas del país y el apoyo económico de compañías interesadas en las relaciones amistosas del hemisferio, permitió la organización inicial y la incorporación legal de esta nueva Fundación.

Varias firmas industriales y comerciales norteamericanas sostenían independientemente, un programa de becas médicas para latinoamericanos que desearan ampliar sus conocimientos en los EE. UU. La nueva Fundación tiene el propósito de coordinar y ampliar estas oportunidades actuando como organismo central y complementando la labor eficaz realizada hasta la fecha, por otras instituciones privadas y oficiales interesadas en los programas de intercambio científico.

Comités locales representarán en cada país al Directorio de la Fundación Interamericana, en colaboración eficaz con las escuelas y sociedades médicas, así como con los centros hospitalarios o de investigación. Ello permitirá una

calificada selección de aquellos candidatos a becas que desean ampliar sus conocimientos y que reúnan condiciones necesarias. Fué nombrado Director Ejecutivo de esta Fundación Médica el Dr. Alberto Chattás, de Córdoba, Argentina, y la sede actual de la misma es 112 East Chestnut Street, Chicago 11, Illinois, U. S. A.

El primer directorio elegido lo forman:

Presidente: Dr. George M. Guest, Cincinnati, Ohio.

Vicepresidente: Dr. James T. Case, Santa Bárbara, California.

Tesorero: Mr. Harold D. Arneson, Chicago, Illinois.

Directores: Dr. Charles P. Bailey, Philadelphia, Pennsylvania. Dr. Troy Cook Daniels, San Francisco, California. Dr. Burgess L. Gordon, Philadelphia, Pennsylvania. Dr. L. Emmett Hold, Jr., New York, New York. Dr. Chevalier L. Jackson, Philadelphia, Pennsylvania. Mr. Murray Kornfeld, Chicago, Illinois. Dr. George F. Lull, Chicago, Illinois. Dr. Malcolm T. MacEachern, Chicago, Illinois. Dr. Jay Arthur Myers, Minneapolis, Minnesota. Dr. Alton Ochsner, New Orleans, Louisiana. Dr. Richard H. Overhold, Boston, Massachusetts. Dr. J. Winthrop Peabody, Washington, D. C. Dr. Charles Pierre Mathe, San Francisco, California.

Consejeros: Dr. Gaylord Anderson, Minneapolis, Minnesota. Dr. E. H. Christopherson, Evanston, Illinois. Mr. L. S. Curtis, Chicago, Illinois. Dr. O. Spurgeon English, Philadelphia, Pennsylvania. Dr. Leon Goldman, Cincinnati, Ohio. Dr. E. S. Guzmán Barrón, Chicago, Illinois. Dr. Henry Helmholtz, Rochester, Minnesota. Dr. Irvine McQuarrie, Minneapolis, Minnesota. Mr. Bryon A. Olerich, Chicago, Illinois. Mr. R. M. Rivinus, Jr., Philadelphia, Pennsylvania. Mr. W. H. Bundesen, Detroit, Michigan.