

ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRIA

PUBLICACIÓN MENSUAL

Organo de la Sociedad Argentina de Pediatría

Hospital Francés de Buenos Aires. Servicio de Neurología y Neurocirugía
Jefe: Dr. J. C. Christensen

INDICACIONES Y RESULTADOS DE LA HEMISFERECTOMIA
EN LA HEMIPLEJIA INFANTIL *

POR EL

DR. JUAN CARLOS CHRISTENSEN

La hemiplejía infantil es la secuela de una lesión orgánica cerebral producida en el curso del embarazo, en el parto, o durante la primera infancia. El trauma obstétrico y los procesos infecciosos (tromboflebitis cortical, etc.), son las causas más frecuentes de aparición de este síndrome.

El cuadro por lo común se instala en forma más o menos brusca: sigue luego un período de recuperación limitada y finalmente un período de estado que no se modifica mayormente con el pasar del tiempo.

La resultante lesión cerebral atrófica, con destrucción neuronal y gliosis, que constituye el substratum anatómico de la hemiplejía infantil, puede ser localizada o difusa afectando a veces todo el hemisferio. Su aparición temprana, antes de que termine el desarrollo del sistema nervioso y de que se localicen definitivamente ciertas funciones cerebrales, le confiere algunas características anatómicas y clínicas que la diferencian de la hemiplejía del adulto.

CARACTERISTICAS ANATOMICAS Y RADIOLOGICAS

1º *Atrofia hemisférica difusa:*

Hay: a) Dilatación difusa del ventrículo correspondiente y espacios subaracnoideos.

b) Menor desarrollo de la caja craneana de ese lado y desplazamiento ipsilateral de hoz de cerebro, seno longitudinal y hemisferio opuesto.

* Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría, en la sesión del 28 de julio de 1953.

c) Mayor neumatización de celdas mastoideas y de senos paranasales ipsilaterales.

Estas alteraciones serán tanto mayores cuanto más intensa sea la atrofia y cuanto más temprano se haya producido la lesión.

2º *Atrofia circumscripita que afecta principalmente área motora o sensitivomotora:*

Se observa: a) Dilatación localizada de cuerpo y cuerno frontal del ventrículo correspondiente.

b) A veces lesión preencefálica comunicante o no con cavidad ventricular.

c) El desarrollo craneano es más simétrico que en el grupo anterior y lo mismo puede decirse de la neumatización de las cavidades aéreas craneanas. El desplazamiento ipsilateral de las estructuras intracraneanas es también menor.

CARACTERISTICAS CLINICAS

1º *Hemiplejía:*

a) Cuando, como es lo común, la lesión afecta el área sensitivomotora, y no solamente la motora, se observa un menor desarrollo de las extremidades afectadas.

b) Aparte de este menor desarrollo, las alteraciones tróficas cutáneas, óseas y articulares son menores que en el adulto y pueden estar prácticamente ausentes.

c) La contractura y la parálisis son a veces menos intensas que en el adulto.

d) Se observan pocas alteraciones objetivas netas de la sensibilidad superficial o profunda (dentro de las limitaciones que tiene el examen de la sensibilidad en pacientes que como se verá, tienen con frecuencia alteraciones mentales importantes).

2º *Alteraciones mentales:*

En la mayoría de los casos la lesión no está limitada al área motora o sensitivo-motora, sino que afecta en forma más o menos completa varios lóbulos o la totalidad del hemisferio. Por consiguiente se observa con frecuencia, aparte del déficit motor, un descenso de las facultades intelectuales, que pueden variar desde la oligofrenia moderada hasta la idiocia, y alteraciones más o menos marcadas del carácter y conducta: irritabilidad, falta de atención, destructividad, conducta antisocial, etc.

3º *Epilepsia:*

Gran número de estos pacientes presentan ataques epilépticos.

a) Comienzo: Raras veces los ataques aparecen en forma repetida desde el momento de instalación de la hemiplejía. Es más frecuente que

se produzca un ataque o una serie de ataques al instalarse la hemiplejía y que luego pasen meses o años antes de que reaparezcan las convulsiones. Hay también casos en los cuales la epilepsia comienza meses o años después de establecida la hemiplejía.

b) Tipo de ataque: Varía mucho de uno a otro paciente y también se modifica con el pasar del tiempo. Pueden observarse todos los tipos de ataques y con frecuencia alternan en el mismo individuo ataques de características diferentes.

c) Frecuencia: Es muy variable; a veces vienen con meses de intervalo, solos o en grupos, o pueden repetirse diariamente como en un caso personal, hasta 80 veces por día.

d) Lo mismo que en la epilepsia del adulto se observan casos en que la medicación es efectiva y otros en que las drogas no surten efectos o éstos son de poca monta.

e) Características electroencefalográficas: Se observa habitualmente una disritmia cerebral difusa que con frecuencia se propaga al hemisferio cerebral indemne. Cuando la lesión destructiva es muy amplia, puede suceder que la actividad eléctrica anormal se observe más intensamente en el hemisferio sano.

EVOLUCION DE LOS SINTOMAS

Como se ha dicho anteriormente, la hemiplejía es menos marcada que en el adulto. Aún cuando hay una destrucción completa del área sensitivo-motora se constata en muchos pacientes la existencia de movimientos voluntarios en dedos de manos y pies. La marcha se realiza bastante bien a pesar de la debilidad y acortamiento que puedan existir en el miembro inferior. El miembro superior, aunque con más movilidad que en la hemiplejía del adulto, raramente puede ser utilizado en forma efectiva. Habitualmente la cara está poco afectada. El grado de recuperación motora que se observa luego de la brusca instalación de la hemiplejía es mayor que en el adulto y en general no se produce luego ningún retroceso en el nivel de recuperación funcional alcanzado. En cambio, en un buen número de casos, puede observarse una progresión de la sintomatología en lo que se refiere a los trastornos mentales y a la epilepsia.

Es frecuente que los padres relaten que el niño, que había aprendido ya unas cuantas palabras, pierde luego en forma progresiva su vocabulario, o que los trastornos de conducta se intensifiquen con el pasar del tiempo, aumentando la agresividad, carácter antisocial y falta de atención y de escolaridad.

A veces también los ataques epilépticos se hacen progresivamente más intensos y frecuentes a pesar de que el niño reciba medicación anticonvulsiva en grandes dosis.

Esta progresividad de los trastornos mentales y de la epilepsia agrava un cuadro ya de por sí desgraciado y nos plantea un problema. ¿Es la hemiplejía infantil la simple secuela de una lesión destructiva cerebral, o se trata de un proceso dinámico, en el cual el aumento de los síntomas responde a una lenta progresividad de la lesión? ¿Son los ataques epilépticos repetidos la causa del deterioro mental y alteraciones de la afectividad que en estos pacientes se observan?

Es aún demasiado pronto para pronunciarse en forma categórica al respecto, pero, gracias a la inteligente audacia de Krynauw, se está en vías de aclarar estos puntos y de ayudar efectivamente a estos pobres enfermos.

HEMISFERECTOMIA CEREBRAL (OPERACION DE KRYNAUW) EN EL TRATAMIENTO DE LOS TRASTORNOS ASOCIADOS DE LA HEMIPLEJIA INFANTIL

La hemisferectomía cerebral no es un procedimiento nuevo en neurocirugía, pues ha sido utilizado hace ya tiempo en casos de gliomas y Mc Kenzie la empleó también en un caso de hemiplejía infantil. Pero debemos a Krynauw la utilización metódica de la hemisferectomía cerebral para yugular la epilepsia y frenar el progresivo deterioro mental en los pacientes con hemiplejía infantil.

En su trabajo al respecto Krynauw² comunica haber tenido extraordinarios resultados en 12 casos. Posteriormente Obrador Alcalde³, presenta un caso y Cairns¹, tres en los cuales se observa asimismo una gran mejoría de todos los pacientes luego de la operación.

Indicaciones de la hemisferectomía.—La hemisferectomía está indicada en los casos de hemiplejía infantil que presentan, concomitantemente, epilepsia que no responde satisfactoriamente al tratamiento médico y/o alteraciones mentales progresivas. La operación no tiene objeto en pacientes con hemiplejía infantil pura y está asimismo contraindicada cuando hay signos ostensibles de lesión del hemisferio opuesto.

En general, los resultados serán mejores cuanto más extensa sea la lesión preexistente y más marcados los trastornos funcionales resultantes de la misma. Cuando la hemiplejía es poco intensa existe la posibilidad de que ésta aumente luego de la operación.

Exámenes previos.—Aparte de una anamnesis y examen neurológico prolijos, debe efectuarse un examen psiquiátrico y psicológico para determinar el grado de desarrollo mental del paciente. La electroencefalografía nos mostrará la extensión o multiplicidad de focos epilépticos y el grado de desorganización bioeléctrica cortical. Las radiografías simples permiten determinar el grado de hemiatrofia craneana. La neuromiografía evidenciará la atrofia hemisférica y los desplazamientos y deformaciones encefálicas que de ella resulten. Cuando se presume que el origen de la

hemiplejía puede haber sido una malformación vascular, la angiografía cerebral es de gran utilidad.

Técnica.—En nuestros casos hemos seguido la técnica descrita por Krynauw y Cairns, de efectuar la hemisferectomía en forma fragmentada. Obrador Alcalde efectuó la hemisferectomía en block en el caso que publica. La extirpación en forma fragmentada permite seccionar primero los troncos arteriales y después las venas. Krynauw y Cairns extirpan el hemisferio en cuatro sucesivos cuadrantes, comenzando por el pósterosuperior. En nuestros casos hemos modificado levemente esta técnica, ya que extirpamos el hemisferio en tres segmentos. Primeramente extirpamos lóbulo occipital y porciones adyacentes de lóbulos parietal y temporal, pasando el plano de sección por la encrucijada ventricular. Luego extirpamos el resto de lóbulo temporal, parte de ínsula y de núcleo lenticular. Finalmente se extirpa el lóbulo frontal con los restos de lóbulo parietal, ínsula y fragmentos de núcleo caudado.

Krynauw y Cairns extirpan el plexo coroideo por considerar que la hemisferectomía dificultaría la reabsorción del líquido céfallo-raquídeo. En dos casos nosotros lo hemos dejado "in situ" parcialmente electrocoagulado, sin inconvenientes.

En el deseo de no dañar la vascularización del hipotálamo se ha dejado sin extirpar la franja mediana del hipocampo. El tálamo ha sido respetado, pero porciones variables de los cuerpos estriados se han extraído sin inconvenientes.

CASOS PERSONALES

En nuestra casuística contamos con tres hemisferectomías (2 izquierdas y 1 derecha) y una hemisferectomía parcial posterior derecha que mencionaremos brevemente aquí, en primer término, por haber sido el primer caso cronológicamente y por los resultados obtenidos.

CASO 1º.—Hemisferectomía parcial derecha (se deja sin extirpar parte anterior de lóbulos frontal y temporal).

A. R. Niño de 11 años. Primer hijo, parto prolongado, con forceps. Al nacer había parálisis facial derecha, periférica, que luego recupera, y brazo izquierdo en flexión, parético y con puño cerrado.

Comienza a hablar al año y medio, con dificultad, Aún actualmente no pronuncia bien y no forma las frases correctamente. Camina a los 20 meses.

Al año de edad comienza a tener convulsiones de hemicuerpo izquierdo. A veces el ataque afecta solamente cara o brazo, otras toma todo el hemicuerpo. Puede tener hasta 8 ataques por día y pasar hasta 15 sin convulsiones. Tiene también ataques de cataplexia con flexión brusca de cabeza.

Cualquier emoción se traduce en movimientos de brazo izquierdo. Tiene gastada la ropa de ese lado de tanto frotarla y refregarla con el brazo.

Carácter díscolo; desobediente, caprichoso, agresivo con la hermanita menor y otros familiares. Se distrae fácilmente. Al examen se constata: Discreta microcefalia, hemianopsia homónima izquierda, franca paresia de cara y miembro superior en lado izquierdo. Los reflejos tendinosos exaltados en

miembro superior izquierdo y normales en miembros inferiores. Plantares: normal a izquierda y Babinsky a derecha. Sensibilidad aparentemente normal.

Neumoencefalografía: Se le efectuaron dos, una en 1944 y otra en 1948. Ambas muestran una hemiatrofia cerebral derecha más intensa en mitad posterior de hemisferio. En la última encefalografía hay mayor dilatación del cuerno frontal derecho, como si la lesión se hubiese extendido.

Operación (11-XI-951): Anestesia general. Amplia craniotomía derecha.

Circunvoluciones cerebrales de aspecto normal en región frontal y temporal anterior. Microgiria bastante manifiesta en región parieto-occipital. Se reseca, en dos tiempos, lóbulo occipital, parietal y 1/3 posterior de lóbulo temporal o sea la zona con microgiria. El plano de resección pasa algo por delante de encrucijada ventricular pero respetando tálamo. Debido a la normalidad macroscópica del resto del hemisferio se decide no completar la hemisferectomía.

Cierre por planos.

Transfusión operatoria: 2 litros de sangre.

Postoperatorio: Perfecto desde el punto de vista quirúrgico. Enfermo lúcido. Durante las primeras horas hay desviación conjugada de ojos a derecha. La sensibilidad es aparentemente normal en el hemicuerpo izquierdo, dentro de lo que puede examinarse, ya que el enfermo no colabora mucho. Parece más bien haber una hiperestesia, sobre todo a nivel de miembro superior y, más aún, de la mano. Se queja y protesta vigorosamente cada vez que uno quiere tomarle la mano. Hay una parálisis completa de miembros izquierdos durante los primeros días y el niño protege con la mano derecha a la mano izquierda paralizada. La movilización de la misma no despierta dolor, según el niño, pero le resulta evidentemente desagradable todo movimiento que se le imprima a la misma.

Aparentemente no hay alteración del esquema corporal ni desconocimiento de los miembros izquierdos. Antes de la operación existía una franca paresia facial izquierda. Luego de operado, esta asimetría facial producida por la paresia es mucho menor. Luego de operado hay un cuadro de excitación psicomotora que se acompaña también de llantos y quejidos continuos sin motivo alguno. A cualquier cosa que se le pregunta contesta llorando. Si se le pregunta si tiene dolor, dice no, que no tiene ninguna molestia, a pesar de ello sus respuestas las hace en medio de llanto. Se le da luminal 0,20 g por día. A pesar de ello duerme poco y la excitación motriz y el llanto persisten casi día y noche. Es necesario darle barbitúricos durante la noche para que concilie el sueño. Al cabo de 4 ó 5 días empieza a recuperar la fuerza en miembro inferior izquierdo y a los 10 días de operado ya hay movimiento bastante franco a nivel de hombro y de codo de brazo izquierdo. A las dos semanas de operado todavía no hay ningún movimiento en mano. Hay, sin embargo, amplios y enérgicos movimientos de todo el miembro inferior. Desde que ha sido operado, no ha tenido ningún ataque epiléptico, lo cual contrasta en forma marcada con el cuadro preoperatorio.

Tres días después de la operación los padres del enfermo tuvieron una violenta discusión en presencia del mismo. Parte de las reacciones temperamentales, llantos e inquietudes del niño pueden, según el Dr. Villar, deberse, a menos en parte, a este cuadro familiar que se realizó en presencia del enfermo. Tiene dos ataques jacksonianos de miembros superior izquierdo, uno al mes y otro a los tres meses de operado. No toma medicación anticonvulsiva y a pesar de ello los ataques no vuelven a repetirse en los 17 meses

transcurridos desde la operación. Mejora la hemiparesia pero sin llegar por completo al nivel preoperatorio.

Hay Babinsky bilateral. Sensibilidad aparentemente normal. Está mucho más bueno y dócil, juega con la hermanita, se adapta a la vida de relación y es, según la madre, "otra persona".

CASO 2º—R. E. M. Niña de 8 años. Nace asfixiada luego de embarazo malo y parto prolongado. Seis días muy grave, en carpa de oxígeno. Desde el nacimiento presenta hemiparesia derecha. A partir del cuarto mes aparecen ataques epilépticos. Empieza a caminar a los 2 años y la hemiparesia parece disminuir con el pasar del tiempo, aunque la niña no utiliza el brazo derecho. Comienza a hablar en época normal.

Los ataques más frecuentes son de tipo "petit mal" o viscerales. Suele tener varios por día, llegando hasta 30 ó 40 en las 24 horas. Los ataques vienen frecuentemente con ahogos y palpitaciones, o contracciones clónicas del cuello, o despiden gases y hay ruidos intestinales intensos. No pierde el conocimiento. Aproximadamente una vez al año tiene ataques de gran mal, más intensos a derecha, y seguidos de un período akinético.

Carácter irritable, díscolo, agresivo de palabra y de hecho. Gran inquietud motora.

Examen: Niña delgada con marcado hirsutismo en brazos y región lumbar. Cráneo aparentemente bien desarrollado. Hemiparesia y hemiatrofia de miembros derechos. Babinsky y exaltación de reflejos tendinosos a derecha. No puede completarse el examen por falta de cooperación, es desconfiada, quiere escapar, insulta, pateo, etc. Tendencia a los movimientos rítmicos estereotipados, se balancea de un pie a otro.

Hay un descenso mental intenso, falta de atención, etc., pero no es posible utilizar tests por la absoluta falta de colaboración.

Neumoencefalografía (1-XII-951): Lesión precefálica en territorio de grupo silviano izquierdo, con gran dilatación ventricular y desplazamiento hacia la izquierda de las estructuras intracraneanas.

Operación (3-XII-951): Anestesia general.

Hemisferectomía cerebral izquierda completa, excepto por parte de hipocampo, tálamo óptico y la mayor parte de núcleos caudado y lenticular. Se extirpa el plexo coroideo.

Postoperatorio: Cinco horas después de la operación la niña podía levantar el brazo o pierna del plano de la cama y abrir y cerrar los dedos de la mano con cierta dificultad. A la semana de operada camina igual o mejor que antes de operada. Luego de la operación, desaparecen los ataques epilépticos excepto por algunos ataques acinéticos de muy breve duración que vienen durante las primeras semanas. La niña está muy tranquila, aunque se irrita y encoleriza ante el médico, recordando con precisión todas las intervenciones. Según los padres, pregunta actualmente acerca de cosas que antes no le interesaban. Su conducta en la casa es más solícita y amable. Su lenguaje es más correcto, insulta menos. La pierna parálitica está mejor que antes, no así el brazo y mano que se mantienen igual, aunque su actitud más tranquila le permite adquirir nuevos hábitos. Así por ejemplo, delineo círculos y rayas paralelas que antes no ejecutaba en modo alguno.

Aumento de peso muy franco. Estos progresos aumentan y se consolidan en los 16 meses transcurridos desde la operación.

CASO 3º—A. G. Niña de 6 años. Parto con forceps; céfaloematoma. hemiplejía izquierda evidente desde el comienzo, jamás pudo tomar nada

con mano izquierda. Caminó a los 20 meses. Conoció a los padres a los 9 meses y pronunció las primeras palabras al año. Control esfinteriano a los 2 años. Come sola, a veces con ayuda. Se babea ocasionalmente. No se viste sola. Su desarrollo motor ha sido inferior a su edad cronológica. En la actualidad camina, anda en triciclo, maneja bien su mano derecha. Tiene lenguaje de expresión normal. Desde los 4 años de edad crisis epilépticas a repetición, breves, duran segundos, desvía la vista a izquierda, parpadea, se le aflojan las piernas y cae. Se ha lastimado muchas veces. Estos ataques son muy frecuentes, hasta 80 por día. Ha tenido solamente dos ataques de gran mal.

Carácter nervioso, continuamente excitada, tira o rompe todo lo que está a su alcance, pega, araña o muerde sin motivo al hermanito. No puede quedarse 5 minutos quieta. Incapacidad total para adaptarse a las demandas sociales.

Su cociente intelectual no llega al 40 % de acuerdo a los tests de Terman-Merrill, Bender, Wechsler, Goodenough y de adaptación social de Vineland.

Examen: Cráneo normal. Estrabismo. Quizás hemianopsia homónima izquierda. Hemiparesia derecha franca, mayor en brazo, no hay prehensión activa en mano. Posición: brazo en flexión y pronación, mano en flexión y dedos en extensión. Discreta hipertonía de flexores y pronadores e hipotonía en el resto. Hemiatrofia moderada.

Reflejos tendinosos vivos, y Babinsky a derecha.

Sensibilidad aparentemente normal.

Electroencefalografía (Mosovich): Daba (17-VII-951): 1º Preponderancia focal precentro-centro-temporal izquierda. 2º Marcada disritmia cerebral paroxística del tipo espiga y onda. E.E.G. marcadamente anormal y desorganizado.

Neuroencefalografía (21-XII-951): Efectuada por el Dr. Carrea: Hemiatrofia cerebral derecha con dilatación ventricular especialmente en cuerpo y prolongación occipital. Quiste preencefálico a nivel y por debajo de cuerpo de ventrículo derecho. Hemiatrofia craneana derecha y desplazamiento a ese lado de estructuras intracraneanas.

Operación (29-I-953): Anestesia general.

Hemisferectomía derecha en tres etapas. Se deja tálamo óptico, parte de núcleos estriados y de hipocampo y el plexo coroideo que se coagula parcialmente. Cierre por planos. Transfusión de 2.000 cm³ de sangre.

Postoperatorio: Bueno desde el punto de vista quirúrgico. Cicatrización perfecta. Durante dos semanas cuadro de hipertermia sin infección alguna ostensible. A las 48 horas de operada comienza a hacer episodios de diabetes insípida de pocos días de duración, que ceden al extracto hipofisario por vía nasal y que se repite tres veces.

Hay un cuadro de negativismo y mutismo marcado. No quiere comer. Reacciona llorando o insultando a las curaciones. Al cabo de 15 ó 20 días desaparece este cuadro; se interesa por lo que sucede alrededor, conversa, ve dibujos de revistas.

En ningún momento hubo hemiplejía. Durante los primeros días los movimientos de hemicuerpo izquierdo se hacen más débiles. Luego mejora rápidamente. Al cabo de un mes, según los padres, camina mejor que antes de operada, lo hace más naturalmente, hay menos espasticidad y no mantiene el bracito flexionado como antes.

No tiene ningún ataque epiléptico luego de operada. Durante el primer

mes y medio está irritable, agresiva con el hermanito. Luego poco a poco se tranquiliza.

Anatomía patológica (Polak): Atrofia de corteza cerebral con marcada gliosis astrocitaria marginal. Seudohiperplasia de la oligodeudrogliá con fenómenos de hinchazón aguda. Disminución cuantitativa de la microglia.

E. E. G. postoperatorio (Poch): 1º Ritmos de amplitud normalmente baja en áreas derechas. 2º Marcada labilidad bioeléctrica a izquierda. 3º Ritmos de amplitud anormalmente baja en área occipital izquierda.

CASO 4º—R. V. Niño de 9 años. Trauma materno en el sexto mes del embarazo, quedando con dolores y molestias hasta el parto a los 9 meses. Cabeza encajada cuatro días antes del parto. Nació con cordón envuelto en cuello, parecía muerto, no reaccionaba. Gran hematoma cefálico difuso. Al año de edad recién notan los padres la existencia de hemiparesia derecha. Recién a los 2 años se sienta solo, camina a los 3 años y habla a los 5 o 6 años, pero aún ahora no lo hace en forma absolutamente clara. A los 13 meses tiene ataques convulsivos generalizados, a predominio derecho, que continúan durante 12 horas. A partir de entonces tiene ataques similares a intervalos irregulares a pesar de variada medicación.

Muy nervioso; cualquier ruido lo hace saltar, vengativo, crisis de nervios y de rabia. Se orina en la cama. No se viste ni come solo. No sabe jugar.

Examen: Microcefalia. Hemiparesia derecha intensa, no habiendo ningún movimiento voluntario en mano. Hipotono derecho discreto. Al utilizar el brazo izquierdo aparecen cincinesias en el derecho.

Sensibilidad aparentemente normal (examen detenido imposible por agresividad y pánico del paciente).

Niño inquieto, de actividad dispersa, pasando permanentemente de un estímulo a otro sin detenerse en ninguno. Torpe y desmañado. No se puede hacer un test mental standardizado; se calcula empíricamente su edad mental en 3 años y medio.

E. E. G. (3-III-953) (Arbelaiz): Ausencia de ritmo de Berger normal. Amplitud del trazado disminuía con aplanamiento general. Se visualizan espículas con predominancia parieto-temporal izquierda.

Neumoencefalografía (9-III-953): Intensa hemiatrofia cerebral izquierda con dilatación ventricular mayor en región parieto-occipital.

Operación (21-III-953): Anestesia general. Hipotensión controlada con Pendiomid. Abierta la dura se encuentra un gran higroma con cápsula lactescente que ocupa casi toda la convexidad del hemisferio. Otro higroma menor se observa en polo temporal. Microgiria a predominio occipital. Hemisferectomía en tres tiempos. Se respeta tálamo óptico y partes de núcleos estriados e hipocampo.

Postoperatorio: Cicatrización perfecta.

Negativismo y algo de mutismo. Se niega absolutamente a comer los primeros 8 días. Luego desarrolla apetito voraz. No quiere que se le examine brazo izquierdo. No se encuentra ninguna alteración ostensible postoperatoria de motilidad ni de sensibilidad. Camina a los 12 días. Hay ocasionalmente clonus espontáneo de pie. Al utilizar la mano izquierda ya no hay las sinergias de flexoextensión que se observaban en brazo derecho.

Desaparecen luego de operado, los ataques convulsivos y las crisis paroxísticas de irritabilidad. Apacible, tranquilo, responde adecuadamente a las órdenes elementales. Duerme 11 horas de noche con absoluta tranquilidad y 2 horas de siesta.

Ha aumentado el número de vocablos y mejorado de manera evidente la articulación de la palabra, no así su contenido semántico. En términos generales puede decirse que ha mejorado los instrumentos de la inteligencia, no así el contenido abstracto de la misma. La inadaptabilidad del niño hace imposible la cuantificación de la inteligencia con una prueba standard.

Anatomía patológica (Schlossberg): La membrana del higroma subdural está constituida por una delgada y delicada pared conjuntiva, con escasas células alargadas entre las que se hallan numerosos espacios linfáticos. Esta membrana está recubierta por una capa de células aplanadas; en zonas muestra una disposición vellosa.

Los cortes de las diversas zonas de cerebro estudiadas muestran una alteración de las capas celulares en la disposición y múltiples focos de necrosis y otras zonas con marcado edema. Las células piramidales presentan fenómenos degenerativos entre los que se aprecian marginación del núcleo y abundantes depósitos de grasa; algunas están en necrobiosis. Se observan también aisladas y pequeñas hemorragias en focos.

E. E. G. *postoperatorio* (Arbelaiz).

COMENTARIO

El resultado obtenido en estos casos puede considerarse absolutamente favorable y similar al observado por Krynauw y Cairns. Evidentemente la hemisferectomía no puede hacerlo más inteligente al sujeto, pero sí le permite una mejor utilización del hemisferio sano. El lado enfermo, por medio probablemente, de circuitos reverberantes, interfiere en el normal funcionamiento de las zonas cerebrales del lado opuesto. En su comunicación Krynauw se manifiesta partidario de la hemisferectomía en todos los casos de hemiplejía infantil con epilepsia y/o trastornos de conducta francos. Los resultados de nuestro primer caso demuestran que no es necesario llegar a una hemisferectomía completa cuando la lesión está localizada a dos o tres lóbulos; bastaría la excisión amplia de la zona patológica. Además, la intensificación postoperatoria de la hemiparesia en el caso 1º demuestra que la paresia puede aumentar cuando es poco intensa antes de la operación. Es este un riesgo que vale la pena correr si la epilepsia y los trastornos mentales adquieren importancia preponderante. La mejoría de estos trastornos compensa con creces el aumento de la hemiparesia. Agregaremos que la existencia de lesión discreta del otro hemisferio, evidenciada en el caso 1º por la presencia de un Babinsky, no impidió la obtención de buenos resultados.

Los pacientes de nuestra serie tienen un franco descenso intelectual que junto con la hemiparesia, representan un handicap considerable. Pero la eliminación de los ataques epilépticos y la reducción de los trastornos de conducta, atención, etc., que presentaban tiene indudable valor.

Gracias a la operación los enfermitos están en mejores condiciones para actuar en el medio familiar y en la sociedad.

El estudio pre y postoperatorio de estos pacientes permitirá profundizar nuestro conocimiento de las funciones cerebrales. Entre estos es

particularmente interesante el lenguaje. En dos de nuestros pacientes, que eran genéticamente diestros, la extirpación del hemisferio izquierdo no produjo ningún trastorno de la palabra. Estos resultados concuerdan con los publicados por otros autores. Puede inferirse de ello que una lesión precoz de los que serían futuros centros del lenguaje es compensada satisfactoriamente por el hemisferio opuesto, ya que la extirpación del lesionado no produce ningún trastorno. La dominancia de hemisferio puede ser transferida.

Parecerá asimismo que la representación motora y sensitiva homolateral postulada y demostrada como una realidad en el hombre por Penfield y sus colaboradores, puede adquirir una mayor extensión y complejidad cuando las áreas principales, cruzadas, son destruidas precozmente. En la hemisferectomía infantil, antes y después de la operación, observamos un déficit sensitivo-motor menor de lo que acostumbramos ver en el adulto, aún cuando la hemiplejía de éste date de mucho tiempo.

Queda por determinar aún la vía seguida por los impulsos motores homolaterales. Krynauw opina que la transmisión se hace a través del núcleo caudado del lado hemisferectomizado. Me parece más plausible la opinión de Cairns que descarta al núcleo caudado opuesto como etapa de esta vía. En efecto, algunos de nuestros pacientes presentaban resecciones amplias de los núcleos estriados sin que ellos afectaran las funciones motoras.

La hemianopsia homónima que resulta de una hemisferectomía cuando este defecto visual no es preexistente, parece no causar molestias a los enfermos operados.

En relación con los ataques epilépticos, llama la atención que la hemisferectomía sea capaz de producir la cesación total de los mismos irrespectivamente de las características de los ataques. Desaparece tanto el gran mal, como el petit mal, la epilepsia jacksoniana, los ataques psicomotores y los equivalentes epilépticos. Penfield ha postulado que los ataques de petit mal se originan en el centro superior de la conciencia que él localiza en el tronco encefálico. La desaparición del petit mal por la hemisferectomía demostrará que esa hipótesis es errónea o que el presunto foco mesencefálico es un foco secundario, activado por focos epiléptógenos primitivos corticales.

Son también interesantes y abren nuevas rutas para la especulación científica los estados de negativismo, mutismo y anorexia observados en estos pacientes en el postoperatorio inmediato y la diabetes insípida e hipertermia presentes en el caso 3º.

Es necesario estudiar mayor número de pacientes para aclarar debidamente estos puntos.

En cuanto a las mejorías de la esfera psíquica, que parece traducirse sobre todo por una mejoría de la conducta y una mayor adecuación del paciente a las exigencias del medio y la vida de relación, parecería que,

en parte al menos, puede explicarse como resultado del cese de la actividad epileptógena del hemisferio enfermo. Muchos de los trastornos mentales serían, pues, equivalentes epilépticos.

En conclusión, podemos decir que la hemisferectomía cerebral no solo representa un aporte valioso para el tratamiento de la epilepsia y los trastornos mentales en pacientes con hemiplejía infantil, sino que constituye un importante procedimiento de investigación en la fisiología nerviosa.

REFERENCIAS

- Cairns, H.*—Hemipherectomy in the treatment of infantil hemiplegia. "Lancet", 1951; vol. II, p. 411.
- Krynauw, R. A.*—Infantile hemiplegia treated by removing, one cerebral hemisphere. "J. Nerol. Neurosurg. Psychiat.", 1950; vol. XIII, p. 243.
- Obrador Alcalde, S.*—Extirpación del hemisferio cerebral derecho por hemiatrofia cortical. "Rev. Clín. Españ.", 1950; vol. XXXVI, p. 172.

EL FACTOR ENDOCRINO EN LOS TRASTORNOS DE LA ADAPTACION DEL LACTANTE

POR EL

DR. FEDERICO CARLOS MILIA

Jefe del Servicio de Lactantes del Hospital de Niños de Santa Fe

Las concepciones actualmente en boga de los llamados trastornos nutritivos del lactante al enfocarlos en una forma en demasía simplista—en nuestro país se reducen a los crónicos a “distrofias carenciales” (Garrahan), simple remozamiento de la afirmación de Finkelstein que “las distrofias son trastornos nutritivos por carencias”¹, o a síndromes de etiología múltiples (del Carril y Larguía), y a los agudos, relacionándolos exclusivamente con la infección y comprendiéndolos como simples epifenómenos casi siempre intercurrentes sobre una distrofia previa—dejan sin respuesta a un número sin fin de preguntas que todo pediatra las enuncia a poco que tenga una experiencia más o menos rica en su observación y tratamiento. Con toda razón Ramón Guerra² ha podido decir “. . . llama la atención entre el grande y valioso cúmulo de hechos y lo escaso de las concepciones generales que fundamenten una doctrina coherente o cuando menos, una amplia hipótesis de trabajo”.

En otro lugar hemos expuesto nuestra concepción de los trastornos nutritivos del lactante como *trastornos de la adaptación del lactante* y, particularizando, a los cuadros agudos como reacciones de alarma; a los crónicos, como el período de resistencia del S. A. G. en el lactante y, en ciertos casos, como enfermedades de adaptación como consecuencia de la hiperfunción del sector glucocorticoide de la suprarrenal motivada por la constante y repetida estimulación del sistema neuroendocrino de defensa sistémica no específica ante la acción de stress de distinta índole productores de reacciones de alarma clínicas o subclínicas y, finalmente, a la descomposición, como el período de agotamiento del mismo síndrome.

Hoy nos proponemos presentar los hechos terapéuticos —técnica, indicaciones y resultados— que dicha indicación trae aparejada al colocar en primer plano el papel jugado por el factor endocrino en estos trastornos.

REACCIONES DE ALARMA

A todos los cuadros agudos —desde la simple dispepsia a la más grave toxicosis— los entendemos como reacciones de alarma o subclínicas, intercurrentes o no sobre un período de resistencia previo (disergia). Para nosotros no existe la barrera artificialmente levantada entre la dis-

* Comunicación presentada a la Sociedad de Pediatría de Santa Fe (Filial de la Sociedad Argentina de Pediatría), en la sesión del 4 de noviembre de 1952.

todo el sistema neurohipofisocortical que se traduce por cifras de eosinófilos a cero o muy cercanas a él en todo lactante que no sea un eczematoso o un alérgico. La existencia no a cero de E. y su baja ante un stress terapéutico (venoclisis) indica una falla de dicho sistema que debemos localizar en un plano o, como lo llama Pascualini, en un escalón más alto que la hipofisis.

Por otra parte, cifras de E. a cero en un lactante toxicósico, si bien indicada que el sistema neuroendocrino de defensa sistémica no específica ha sido empleado a fondo, es decir, que es suficiente desde el punto de vista endocrino, no significa que lo sea desde el punto de vista adaptativo.

Partiendo de estas ideas y hechos, el reforzamiento de todo este sistema con el agregado terapéutico de cortisona en lactantes considerados desde el punto de vista clínico como que seguramente fallecerían o difícilmente sobrevivirían al tratamiento común, debería traducirse en el éxito, por lo menos en gran número de casos, si estábamos en lo cierto.

MÉTODO UTILIZADO

1º Se trataron exclusivamente aquellos casos en que vistos separadamente por dos médicos del Servicio fueron reconocidos como que seguramente fallecerían o difícilmente sobrevivirían con el tratamiento corrientemente utilizado en el Servicio.

2º La única diferencia de tratamiento fué el uso de la cortisona.

3º *Corrección de la infección:* Se los clasificó desde el punto de vista clínico como enterales, parenterales o mixtos. La infección parenteral se la intentó corregir con penicilina; la enteral, con ftalilsulfatiazol a 0,30 g por kilo y por día; la estreptomycinina se la utilizó I. M. cuando se sospechaba una pielitis o cuando era una forma emetizante o cuando la teníamos con cierta abundancia. La aureomicina y la cloromicetina se las utilizó únicamente para controlar pielitis que se habían demostrado en los días subsiguientes como resistentes a la terapéutica anterior.

4º *Corrección del shock:* Mediante el uso de plasma endovenoso a dosis de 20 a 50 cm³ por kilo (esta última dosis fué usada excepcionalmente). Cuando la presión venosa era tan baja que impidió la venoclisis, se utilizó la méduloclis. Cuando el shock era muy profundo se agregó en el volumen a transfundir 1/4 de efetonina o veriazol o simpadrén.

5º *Corrección del déficit hidrosalino:* Se corrigió un mínimo del 75 % de la pérdida de peso conocida o calculada; en la emetizante, el 100 %. Se utilizó suero Darrow con la única modificación que se substituyó la solución 1/6 de lactato de sodio por una solución isotónica de bicarbonato de soda por no poder disponer el primero. En las formas emetizantes se agregó suero clorurado hipertónico de 3 a 5 cm³. En ciertos casos se agregó unos 100 cm³ de suero glucosado al 25 %. Cuando la frecuencia cardíaca estaba por debajo de 120, se comenzaba con suero fisiológico previamente a la clisis se hacía 5 cm³ de gluconato de calcio con el fin de combatir la seguramente existente hiperpotasemia. Todo el volumen a transfundir (plasma y sueros), se mezclaba en el mismo frasco. En caso de demostrarse una anemia, ésta se corregía con sangre compatible a continuación de la clisis y por la misma aguja y goma separada de ésta por una columna de suero cuando poseíamos sangre

compatible en ese momento. Las clisis se repitieron según las indicaciones de la curva de peso y de la clínica.

Sólo se observaron edemas cuando existía una nefropielitis, hipoproteinemia intensa o procesos infecciosos de meninges.

6º *Corrección de la acidosis*: No requirió ninguna medida especial.

7º *Corrección de la anoxemia*: La existencia de una intensa cianosis, disnea muy intensa o síntomas neurológicos fueron las indicaciones para el uso de la carpa de oxígeno.

8º *Uso de la cortisona*: Se utilizó una dosis única de 10 mg por kilo repartida en la siguiente forma: 1/4 cm³ disuelto todo en volumen a transfundir por vía intravenosa y el resto intramuscular. En un solo caso se la siguió utilizando durante tres días a razón de 1/4 cm³ I. M.

RESULTADOS

a) *Ambas técnicas* (dosis única y dosis fraccionada) ⁵:

Total de casos	92
Fallecidos	23
Mortalidad bruta	26 %

b) *Dosis única*:

Mortalidad bruta	29,6 %
Porcentaje del peso inicial ganado al alta	14,05 "
Porcentaje mínimo	4,6 "
Porcentaje máximo	51,0 "
Gramos/día ganados al alta	54,6 g
Gramos/día máximo	190 "
Gramos/día mínimo	6,6 "
Días de internación	15,4 días
Máximo	60 "
Mínimo	5 "

Al final de la segunda semana se había dado de alta el 64,5 %. La prolongación de la internación más allá de la segunda semana fué motivada por dispepsia pútrida, pielitis o inmadurez.

Las muertes se produjeron a las 1 y cuarto, dos, dos y media, tres, tres y media, once, trece, catorce, quince, veinte y una, veinte y dos, cuarenta y ocho, cuarenta y ocho, setenta y dos y noventa y seis horas. Uno falleció de shock transfusional al 9º día.

Excluidos los 5 casos que no fué posible completar el tratamiento (clisis), la mortalidad se reduce al 21,5 %.

Todos los casos fueron seguidos en el consultorio de convalecientes durante un período mínimo de 20 días.

EL PERIODO DE RESISTENCIA

Sin entrar en las razones que nos llevaron a nuestra concepción de las distrofias ⁶, pues nos llevaría muy lejos, entendemos al factor endocrino en un plano de igual importancia que el de la carencia, infección

y constitución. La hiperfunción cortical resultante de la constante y repetida puesta en marcha de todo el sistema neuroendocrino de defensa sistémica no específica por reacciones de alarma, clínicas o subclínicas, intercurrentes agrega, por la acción catabólica de los glucocorticoides, un nuevo factor carencial que es lo que hemos denominado *consumo proteico* y *consumo hemoglobínico*. En la figura 3 mostramos un ejemplo grosero de ello. Otro ejemplo del consumo proteico es un lactante que cinco días antes de ser internado por una R. A. tóxica tiene una protidemia de 6,8 g; para el tratamiento se utilizaron 250 g de plasma y cinco días después de su internación con igual peso que en la protidemia citada, tenía una protidemia de 6,15 g. La reacción catabólica característica de los glucocorticoides es fácil de demostrar mediante el uso de la cortisona en un distrófico lejos de todo otro (Fig. 2). En estudios hechos sobre inmaduros por Silverman, Day y Blodi⁷, se ha podido demostrar igual acción sobre el peso y sobre la longitud del peroné mediante el uso del A.C.T.H.

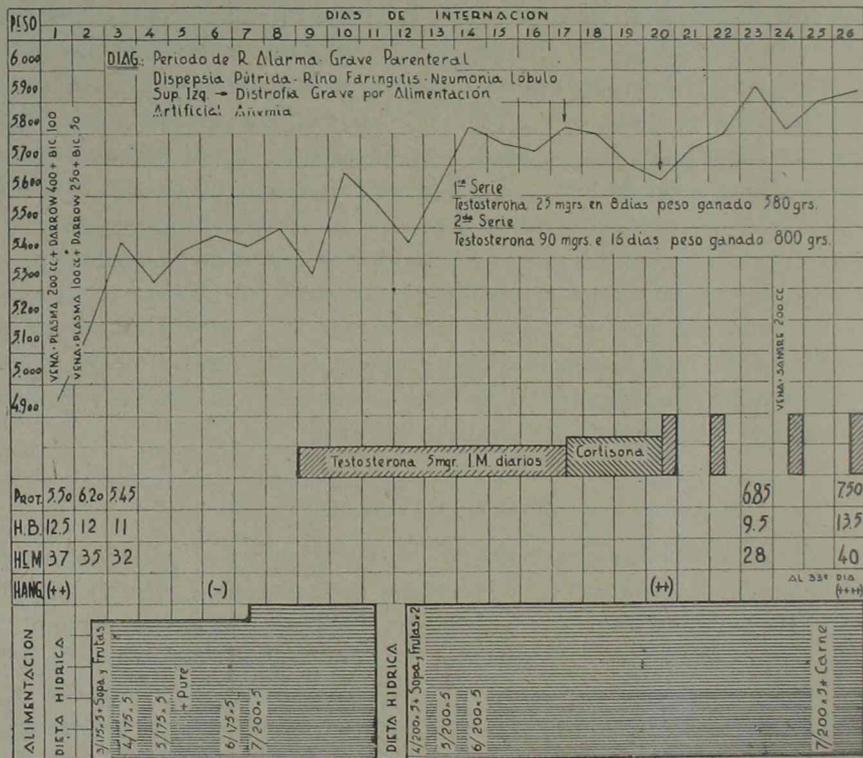
Todo freno que pudiéramos poner a la corteza hiperfuncional y a la acción catabólica de los glucocorticoides resultantes de la misma, que de una defensa útil en ciertos momentos se convierte en defensa equivocada, debería traducirse por un balance positivo de N y un mejoramiento del síntoma distrofia propiamente dicho. Con tal fin utilizamos el propionato de testosterona basándonos en su acción anabólica utilizada y probada en el adulto y en el niño de segunda infancia.

METODO UTILIZADO

Sólo se la debe utilizar cuando “se ha estabilizado” al niño habiéndose compensado toda carencia (proteica, hemoglobínica, vitamínica, etc.) controlada la infección y la diarrea. La dispepsia pútrida a menudo no ha sido inconveniente para su uso. De no tomarse estas precauciones, los resultados serán discordes y, en ciertos casos, hasta contrarios a lo buscado. A pesar de todas las precauciones adoptadas en los internados, los resultados contrastan por su irregularidad con la constancia de los obtenidos en los seguidos en el consultorio externo. La explicación de este hecho es que en niños no compensados hemos podido producir “una reacción catabólica paradójica a la testosterona” que se explica porque con la testosterona no sólo utilizamos su acción anabólica, sino que ella posee una acción inhibitoria indirecta sobre la cortical a través de la hipófisis (Venning y Browe)⁸, y el que la transición entre la R. A. y el período de resistencia —que representan dos momentos endocrinos distintos, uno de incapacidad relativa del sector neuroendocrino y otro de hiperfunción cortical— no es neta, sino gradual.

Con el fin de evitar esta acción paradójica, comenzamos siempre con la solución oleosa de propionato y a dosis baja. Observada una reacción anabólica seguimos con mayores dosis más espaciadas y, a veces con los microcristales. La dosis fué alrededor de 5 mg por día. Las dosis

totales han sido entre 40 y 125 mg. Sólo se observaron aumentos transitorios y ligeros de pene. La metiltestosterona no dió resultados. Las ganancias de peso, que siendo tan grandes a veces hicieron pensar en edemas, una vez suspendida la terapéutica no se perdieron, ya que el niño o seguía con una curva de peso ascendente o permanecía estabilizado en el peso ganado. Meneghello, Niemeyer, Rosselot, Mardones y Undurruga⁹, han repetido nuestras experiencias comunicadas a las II Jornadas de la Sociedad Argentina de Pediatría y, sin citarnos, han observado resultados



VIRAJE DE LA HANGER POR LA CORTISONA
 ACCION ANABOLICA DEL PROPIONATO TESTOSTERONA y CATABOLICA DE LA CORTISONA

Figura 2

satisfactorios con el uso de la testosterona y en dos niños hubo un aumento de la retención nitrogenada, en uno de ellos de una magnitud considerable.

El próximo advenimiento del metilandrostenediol, que, poseyendo la misma acción anabólica, carece de la acción androgénica de la testosterona, permitirá seguramente el empleo de mayores dosis, su prolongación durante mayor tiempo y la menor frecuencia de las reacciones paradójales. La limitación del espacio no nos permite mayores datos sobre los casos tratados, refiriéndonos como ejemplo a la figura 2.

Al lado de los conocidos cuadros de hiperfunción del sector andro-

génico, de la hipofunción del mineralocorticoide tipo Addison y de la mezcla de ambos, ha sido descrito por Fanconi y Landolt¹⁰ y por Deamer y Silver¹¹, la hipofunción del sector mineralocorticoide simulando una hipertrofia pilórica no existente.

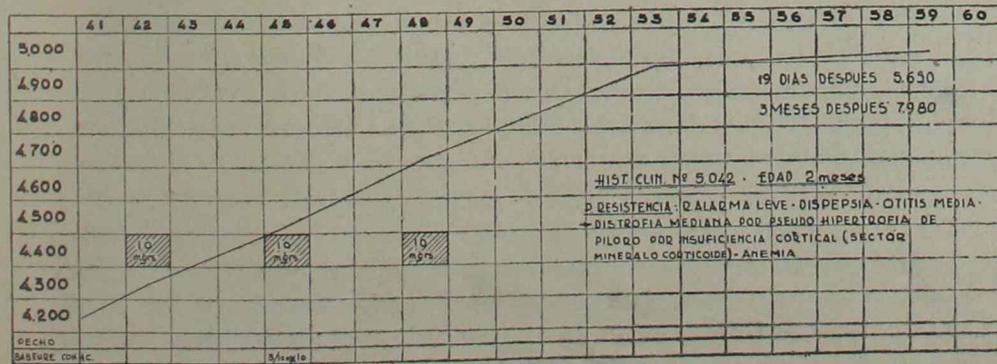
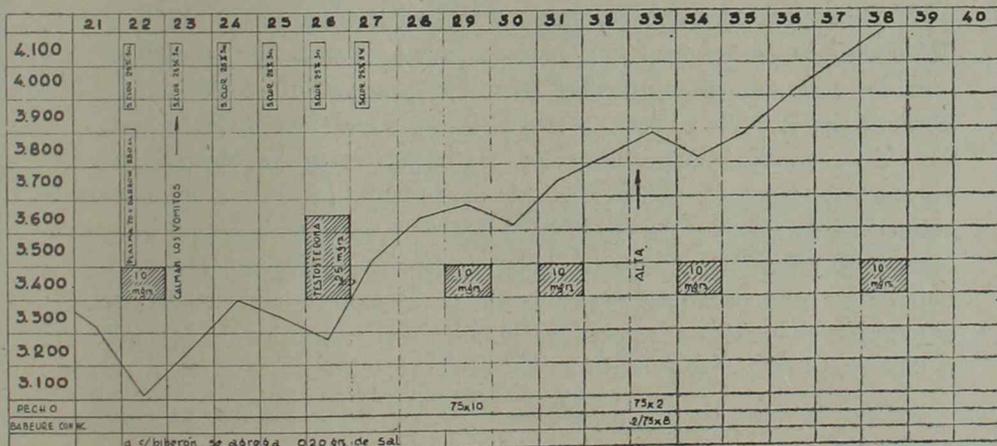
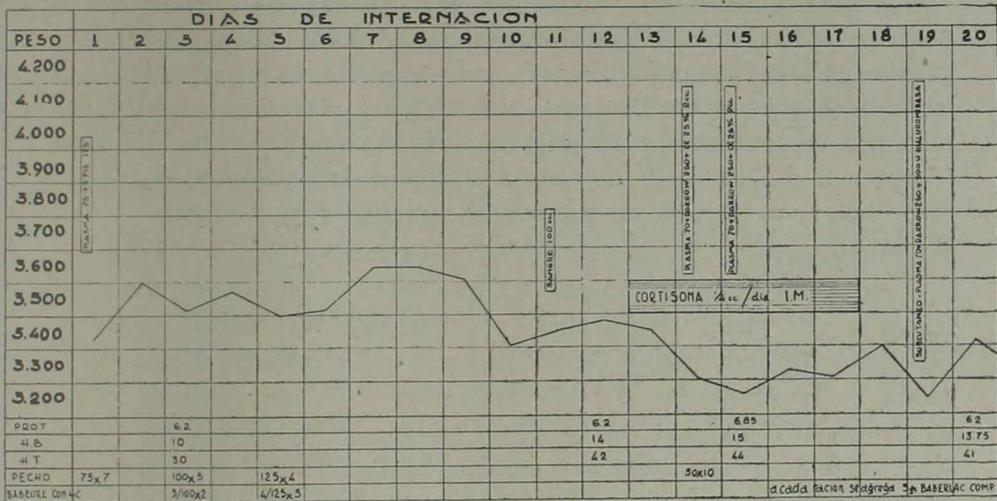


Figura 3

Un ejemplo de este síndrome es la historia N° 5042 en el que un lactante de 2 meses de edad con vómitos en chorro desde los 20 días de edad, con un cuadro distrófico intenso, es internado con una R. A. leve motivada por una otitis media, con examen radiológico de eliminación gástrica acelerada y en el que (Fig. 3), al mismo tiempo que es posible ver, aparte del brillante resultado del criterio endocrino utilizado la ineficacia de la cortisona a las dosis utilizada, la inactividad de la hialuronidasa en el día 19° por la misma, pues el plasma y suero inyectado por vía subcutánea persistió durante 48 horas "in situ" dando a la región la apariencia de un flan y una nueva indicación de la testosterona: limitar la carencia cuantitativa de una dieta requerida para corregir el vómito.

Así como el límite entre la luz que entra en un cuarto oscuro a través de una puerta entreabierta y la obscuridad del mismo no es una línea neta, los límites entre los tres períodos que reconocemos en los trastornos de la adaptación del lactante tampoco lo son y así en ciertos momentos de transición, ya en pleno período de resistencia, es posible observar una *reacción anabólica paradójica a la cortisona* no debida precisamente al aumento de ingesta como es posible observar en los niños y en adultos tratados con cortisona y A.C.T.H. Cuando las reacciones de defensa sistémica no específica, principalmente hormonales, sumadas a las medidas terapéuticas empleadas han sido apenas suficientes para equilibrar la R. A. desencadenada por el stress mantienen al lactante en un verdadero equilibrio inestable, el uso de la cortisona —al superar la incapacidad suprarrenal, punto final de la incapacidad del sistema neuroendocrino de defensa no específica— es suficiente para hacer iniciar al organismo infantil una marcha sostenida hacia la curación clínica acompañada de una sostenida ganancia de peso, mejoría del estado general, aumento del apetito y tolerancia al alimento utilizado en la realimentación como está objetivizado en la figura 4.

Otro ejemplo de ella y del uso del ClNa es la historia ya citada al hablar del consumo proteico y hemoglobínico de la R. A. (Fig. 4). Se trata de un lactante de 8 meses de edad con un estado de nutrición pésimo, al que se le ha agregado un cuadro de una R. A. grave enteral desencadenada por un enterocatarro y una pielitis que para controlarla fué necesario hacer 19 clisis de plasma (1.700 cm³ en total) y sangre (400 cm³) además de los sueros correspondientes para controlar el déficit hidrosalino. A través del cuadro clínico se puede observar la inoperancia de la D.O.C.A., hace poco tiempo recomendada por autores americanos y, lo que es más importante, las cifras de eosinófilos relativamente altas a pesar de los stress terapéuticos (clisis) y de los patológicos (en el día 14° 66 por mm. c. a pesar de la persistencia de la pielitis y que sólo descienden a 18 después de dos clisis). Estando en una anorexia absoluta —las cifras de alimentación del cuadro eran las indicadas no las tomadas

por el niño— controlada la diarrea y la pielitis (2 elementos por mm. c. de orina) la cortisona a 1/4 cm³ I. M. diario transforma el cuadro clínico, eleva los eosinófilos a 172 para bajarlos luego a 150 (índice este de la superación del stress) y que potencializada por el cloruro de sodio inicia una franca y sostenida curva de peso hacia la curación.

Siguiendo más adelante en la consideración de los trastornos de la adaptación del lactante llegamos al cuadro clínico que ha sido descrito con pequeñas diferencias por distintas escuelas con el nombre de atrepsia, atrofia y descomposición. ¿Puede considerársela simplemente como un grado más intenso de la distrofia?

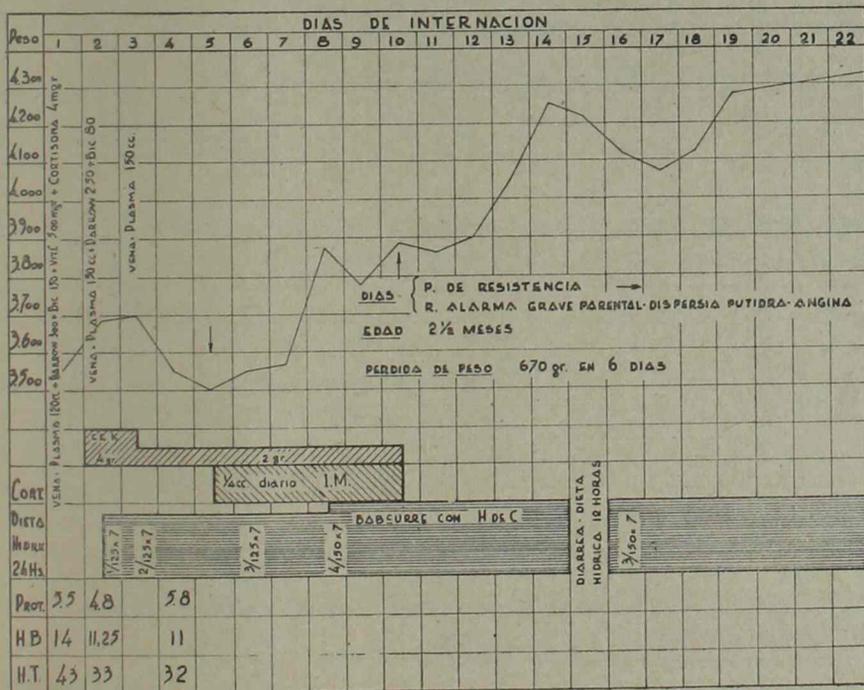


Figura 4

Entre el juego de historias de nuestro Servicio poseemos historias que, con un cuadro clínico semejante y que pueden correctamente encuadrarse en cualquiera de aquellas terminologías, poseen un fondo fisiopatológico contrario a poco que se les estudie, con lo que hemos llamado “la necesitada conciencia endocrinológica en los trastornos nutritivos del lactante” parafraseando a Gareiso y Escardó.

Por un lado tenemos el cuadro clínico clásico con eosinófilos subnormales o, en caso de un cuadro agudo sobreagregado, a cero o cercanos a él; reacción de los mismos a un stress terapéutico similar a lo observado en la R. A.; hiperglicemia inicial o glicemia dentro de los límites aceptados comúnmente como normales —recuérdese que no se poseen

cifras "normales" de la glicemia en el distrófico y las dadas para el lactante normal son demasiado amplios los límites aceptados como normales— con reacción de la misma a los stress terapéuticos similar a lo

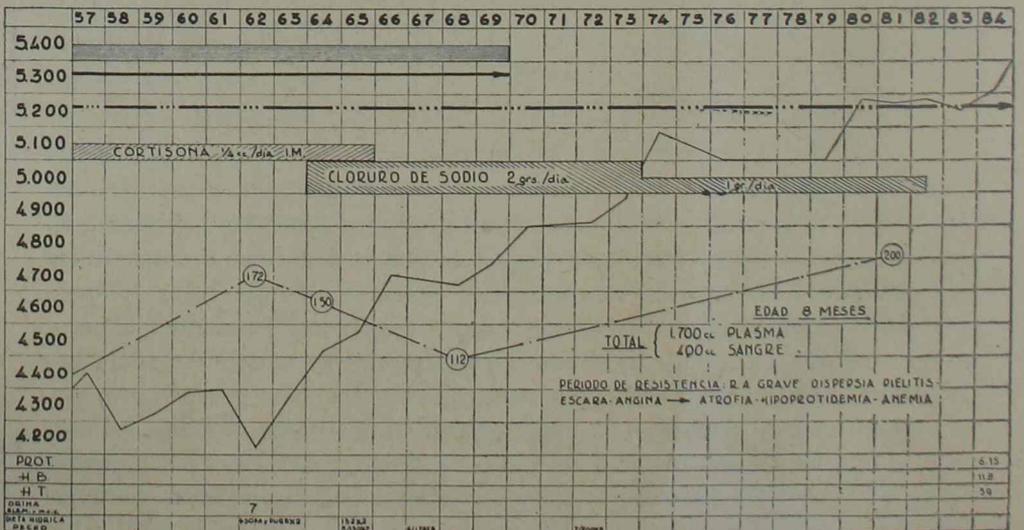
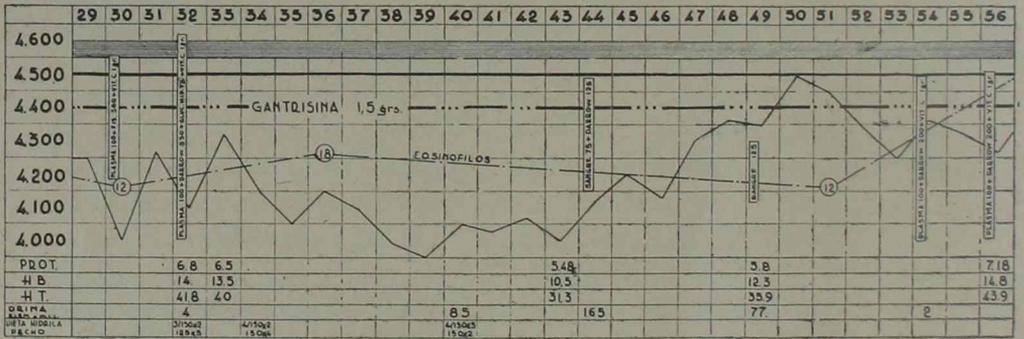
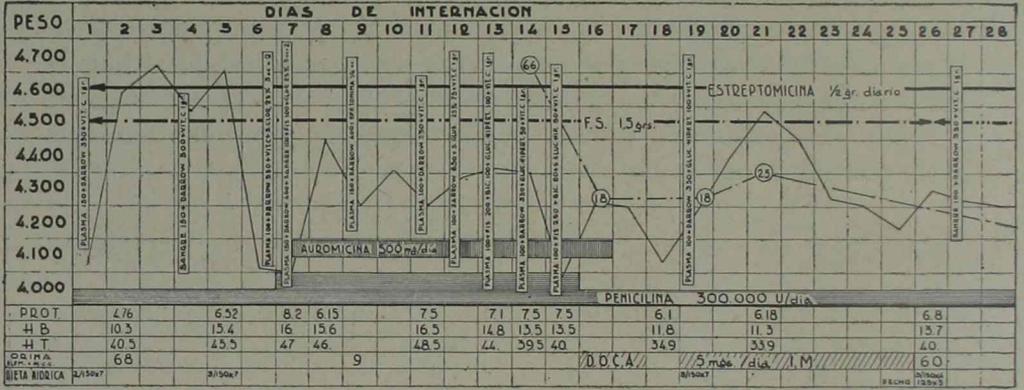
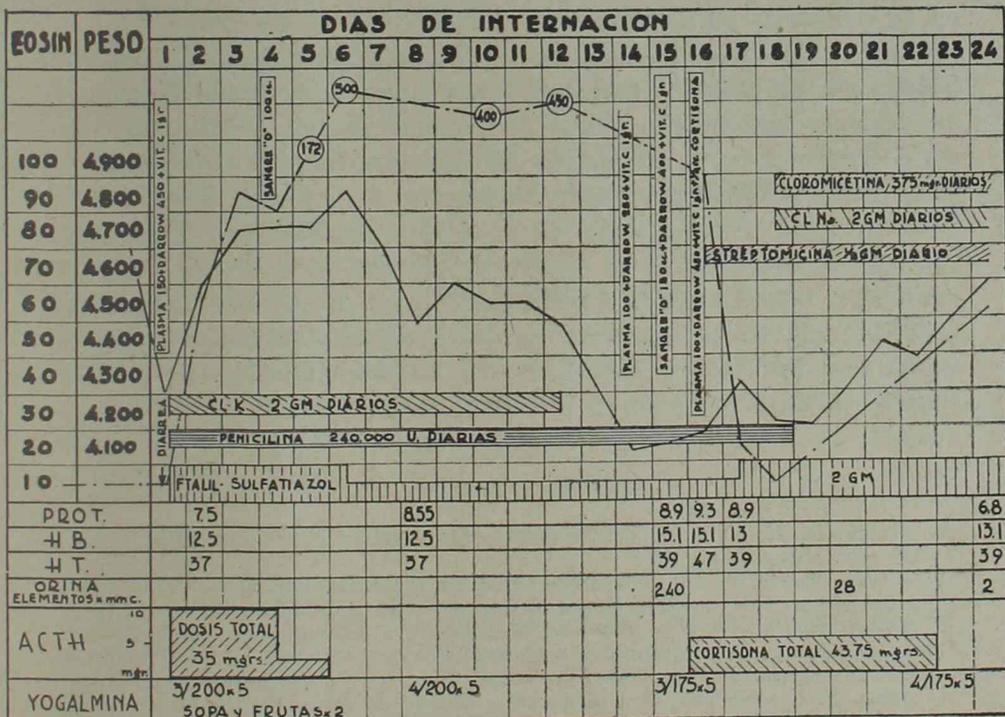


Figura 5

observado en las R. A. (inverso al número de los E.); tolerancia a la glucosa endovenosa normal o disminuída y tolerancia a la insulina endovenosa aumentada. Un ejemplo de esto es la historia clínica N° 6343 en un lactante de 12 meses con 4.100 g de peso que con una R. A. grave agregada presentaba 6,25 eosinófilos por mm. c. y una glicemia de 1,10 g.

Por el otro lado, siempre con un cuadro clínico similar, encontramos un cuadro endocrino opuesto: glicemia disminuída; tolerancia a la glucosa, aumentada; tolerancia a la insulina endovenosa, disminuída; los E. por encima de la normal; los stress terapéuticos no inciden sobre



HIST. 5.300 - EDAD: 13 meses - PERIODO DE AGOTAMIENTO: PIELITIS - ANGINA - ATROFIA

Figura 6

su número; el A.C.T.H. tiene un efecto contraproducente sobre el número de E. y sobre el cuadro clínico y, finalmente, la cortisona y el cloruro de sodio los disminuyen y mejoran el cuadro clínico. Un hermoso ejemplo es la historia 5.300 en que ante un cuadro diarreico intercurrente el uso del A.C.T.H., tras una mejoría ligera del cuadro, agota la suprarrenal y hace entrar al lactante en el período de agotamiento del que es sacado por la cortisona y el cloruro de sodio.

La conducta terapéutica que se impone es totalmente opuesta en ambos casos: en el primero aparte de la corrección de las carencias e infecciones existentes, urge la necesidad —en muchos casos— de frenar la

hiperfunción del sistema neuroendocrino de defensa sistémica no específica resultante en último término en una hiperfunción del sector glucocorticoide suprarrenal que de defensa útil se ha transformado, al producir un catabolismo exagerado a través de la neoglucogénesis, transporte graso y esteatosis hepática, en una defensa que por exagerada es equivocada; en el segundo, urge la necesidad de potencializar todo este sistema mediante la cortisona y el cloruro de sodio y quizás también con la D.O.C.A.

La diferenciación depende exclusivamente de medios auxiliares, siendo el más rápido, simple y exacto el contaje de los E. circulantes o, en caso de ser el lactante un alérgico o un eczematoso, de la glicemia.

Existen hechos de todo orden —fisiopatológicos, señalados en este trabajo sólo de paso— y terapéuticos que urgen la necesidad de enfocar los llamados trastornos nutritivos del lactante con un criterio endocrino como trastornos en la adaptación del lactante. Nos hemos comportado hasta ahora con el lactante como los legos en los primeros tiempos de la Endocrinología y relacionado al sexo. La endocrinología, como dijo Albright, no es solamente el estudio de aquellos seres desgraciados que podrían ser colocados en la tienda lateral de un circo; existe tanta o más endocrinología en un quemado, en un fracturado, y diríamos nosotros, en un toxicósico, en un distrófico o en un descompuesto, como en un eunuco, en un diabético o en un infantilismo.

BIBLIOGRAFIA

1. *Finkelstein, H.*—Tratado de las enfermedades del niño a pecho. Ed. "Labor", 3ª edic. alemana, p. 243.
2. *Ramón Guerra, A. U.*—Trastornos nutritivos del lactante. XXI Curso de perfeccionamiento. Inst. de Clín. Pediát. e Hig. Inf. "Dr. Luis Morquio", 1950; p. 99.
3. *Ramón Guerra, A. U. y Temesio, N.*—Recuento de eosinófilos en diversos estados espontáneos y provocados experimentalmente. Actas de las II Jornadas de de la Soc. Arg. de Ped., 1951; p. 559.
4. *Milia, F. C.; Lamelas, J. y Falco, H.*—Curvas de eosinófilos circulantes en los trastornos nutritivos del lactante. "Arch. Arg. de Ped.", 1951; XXVI, 198.
5. *Milia F. C. y Lamelas, J.*—La cortisona en los trastornos nutritivos agudos del lactante. "Arch. Arg. de Ped.", 1951; XXXVI, 82.
6. *Milia F. C. y Lamelas, J.*—Las distrofias del lactante como enfermedades de adaptación. "Arch. de Ped. del Urug.", 1951; XXII, 649.
7. *Silverman, W. A.; Day, R. y Blodi, F.*—Influence of Corticotrophin upon the growth of premature infants. "Am. J. Dis. Child.", 1952; 83, 267.
8. *Venning, E. y Browe.*—Effect of testosterone on the excretion of glycogenic corticoids. "J. Clin. End.", abril 1946.
9. *Meneghello, J.; Niemeyer, H.; Rosselot, J.; Mardones, F. y Undurraga, O.*—Evolución intrahospitalaria del lactante distrófico menor de un año. "Rev. Chilena Ped.", 1952; XXIII, 162.
10. *Fanconi, G. y Landolt.*—Die Erscheinungstformen des "Dyscorticimus" bien jungen Saugling. "Helvet. Paed. Acta", 1949; 4, 22.
11. *Doemer, W. y Silver, H.*—Abnormalities in the secretion of the adrenal cortex during early life. "J. Ped.", 1950; 37, 490.

HIPOPROTEINEMIA IDIOPATICA EN UN LACTANTE CON ENFERMEDAD FIBROQUISTICA DEL PANCREAS

POR LOS

DRES. J. P. GARRAHAN y LEA RIVELIS

Creemos de interés dar a conocer la primera observación de enfermedad fibroquística del páncreas, diagnosticada clínicamente en el Instituto de Pediatría de la Facultad (año 1950). Pero al hacerlo nos proponemos considerar sobre todo una particularidad interesante que presentó nuestro pequeño enfermo temporariamente: nos referimos a los edemas por hipoproteinemia. Esta situación, de acuerdo a la literatura revisada por nosotros, no es propia de la enfermedad fibroquística o mucoviscidosis. Creemos que provisoriamente nuestro caso merece caracterizarse como de "hipoproteinemia idiopática". Ello se justifica de acuerdo a lo establecido en lo poco que al respecto se ha escrito sobre el particular. Y será motivo de comentario en este artículo, luego de referir con detalle la historia clínica del caso.

HISTORIA CLINICA

J. J. H. Fecha de nacimiento: 31-V-950.

Antecedentes familiares y hereditarios: Padres de nacionalidad checoslovaca de 27 y 29 años de edad, sanos. No se registran antecedentes de enfermedades familiares ni hereditarios.

Antecedentes personales: Primogénito, nacido de embarazo normal a término, parto prolongado. Al nacer pesó 2.300 g. Tuvo ictericia fisiológica que desapareció en una semana. Fué alimentado al pecho en cantidad suficiente y sin inconvenientes las dos primeras semanas. A los 15 días de edad aparecen vómitos, cólicos y deposiciones verdosas; se lo trató con leche condensada y antiespasmódicos. Los trastornos gastrointestinales mejoraron volviendo entonces a la alimentación materna exclusiva.

Enfermedad actual: En la cuarta semana de vida los padres consultaron por edemas de pies, manos y región palpebral, y por palidez acentuada, síntomas que se acompañaron de rinitis y tos frecuente y seca. En un análisis de orina se comprobó 1008 de densidad y glucosuria de 2,86 g %, datos que se reiteran cuatro días más tarde. La anemia era acentuada, no encontrándose formas rojas nucleadas ni desviación nuclear en la serie blanca. El niño pesaba entonces 2.600 g, se alimentaba todavía con leche condensada, que se reemplazó luego por pecho materno; no había recibido ningún tratamiento medicamentoso, transfusiones de sangre ni sulfamidas, y permaneció en su casa bajo vigilancia médica. Como el edema se acentuaba

variando de localización y la tos volviérase más frecuente e intensa, se internó el niño en nuestro Servicio.

Estado actual: Impresión como un niño distrófico; tenía 2 meses y 8 días y pesaba 2.800 g. Estaba afebril, con el sensorio conservado; la piel era muy pálida, la facies abotagada, los ojos ocluidos por la infiltración palpebral. Había edema generalizado, especialmente marcado en las piernas, manos, región sacrolumbar y párpados. La piel era fina y tensa en esos sitios. La tos era frecuente, intensa y fatigante. Auscultación en ambos campos pulmonares: sibilancias y estertores bronquiales medianos y gruesos. El resto del examen físico del corazón, abdomen, etc., era negativo. En la fecha de su internación, el 8-VIII-950, se indicó alimentación al pecho materno, raciones complementarias de caseinato de calcio al 5 % y transfusiones de 60 cm³ de sangre y plasma en días alternados. Los análisis efectuados a su ingreso revelaron una anemia acentuada de 2.950.000 hematíes por mm³. Valor globular 0,87. Neutrófilos 41 % (2711 mm³), linfocitos 52 % (3692), monocitos 7 % (497 mm³). Reacciones de Kline y Wassermann negativas en padres e hijo. El examen de los grupos sanguíneos no reveló ninguna incompatibilidad con respecto al factor Rh y a los grupos clásicos de Lands-teiner. Las cifras de la urea, colesterol y proteínas figuran en la tabla 1 (estos datos serán comentados más adelante).

El niño continuó en un estado delicado, afebril, con el peso estacionario; los edemas persistían cambiando de situación día a día. Llamaba sobre todo la atención la tos, frecuente e intensa, de carácter seco; la radiografía de tórax, reveló una sombra paracardiaca derecha y el resto del pulmón muy aereado con imágenes de enfisema. Los nuevos exámenes de sangre indican: 16-VIII-950: hematíes, 4.570.000 por mm³; leucocitos, 12.400 por mm³; neutrófilos, 24 %; linfocitos, 58 %; monocitos, 16 %. El análisis de orina reveló ausencia de glucosa; ésta, salvo la primera determinación, no se volvió a encontrar ya nunca, desde su internación. Los demás datos figuran en la tabla. Para tratar su proceso pulmonar se suministró penicilina y estreptomomicina por vía intramuscular. El día 26-VIII-950 los edemas habían desaparecido casi por completo perdiendo el niño 600 g de peso en una semana. Recibió tres transfusiones de plasma de 60 g cada una. El dosaje de proteínas de la fecha, revela que se mantiene todavía la hipoproteinemia, si bien se ha restablecido parcialmente la relación albúmina-globulina. La orina normal, tiene densidad baja (1002). El niño se alimentaba muy bien pese a la tenacidad de la tos, que continuó siendo intensa, frecuente y fatigante, molestando en el sueño e interfiriendo a veces en su alimentación. Diez días después de los últimos datos de laboratorio, el 4-IX-950, coincidiendo con una cifra normal de proteínas en sangre, según puede verse en la tabla, los edemas desaparecieron por completo, quedando la piel flácida, sin pániculo adiposo. *Por consiguiente, a las cuatro semanas de su internación se corrigió completamente el edema, en tanto que la tos persistía, con un neto carácter coqueluchoideo;* presentaba a veces crisis de cianosis y disnea intensa que requerían la provisión de oxígeno y analépticos. Daba la impresión de que a pesar de la intensidad de la tos, le era imposible al niño desprender sus secreciones bronquiales, mucosas y espesas. La respiración era frecuente y fatigante, acompañándose casi siempre de tiraje y retracciones torácicas y epigástricas. Por el carácter coqueluchoideo de la tos y los accesos de cianosis, se pensó en tos convulsiva, si bien faltaba el antecedente del contagio y el hemograma no arrojaba datos a favor de esta enfermedad. Se practicó un examen del exudado faríngeo, observándose escasa flora bacteriana constituida por bacilos y diplococos Gram positivos. Los cultivos en placas de

agar-sangre-penicilina para investigar el hemóphilus pertussis fueron negativos. Después de un tratamiento ininterrumpido de 12 días con penicilina y estreptomina por vía parenteral, sin ninguna mejoría del cuadro broncopulmonar y frente al fracaso de la misma, se reemplazaron estos antibióticos por aureomicina, 250 mg diarios por vía bucal durante 17 días consecutivos. Como no mejoraba, se reemplazó la aureomicina por cloromicetina durante dos semanas en dosis adecuada, sin ninguna mejoría apreciable. La tos se atenuaba muy poco con los antiespasmódicos y sedantes y por momentos el catarro parecía ablandarse, llegando a desprenderse algunas mucosidades espesas y amarillentas al producirse vómitos.

El niño se mantenía en un estado de profunda distrofia, sin progresar de peso, a pesar de la alimentación correcta que recibía (leche de madre y complemento de leche albuminosa), y la satisfactoria provisión energética adecuada a su edad y a su peso teórico. *El apetito era excelente y presentaba cuatro o cinco deposiciones diarias algo pastosas.* En repetidas ocasiones con los vómitos eliminaba expectoración mucosa, filante, de color verdoso.

Las sucesivas radiografías mostraban los diafragmas bajos, imágenes de enfisema y de atelectasia, así como la persistencia del triángulo paracardiaco derecho. La reacción de Mantoux dió resultado negativo, en las diluciones habituales.

Por el cuadro pulmonar rebelde aparecido en el primer mes de vida, con una tos de carácter coqueluchoide y el grado acentuado de distrofia, se pensó en una posible enfermedad fibroquística del páncreas. Se realizó en consecuencia un tratamiento con nebulizaciones de penicilina y estreptomina cuando el niño contaba 4 meses de edad. A los pocos días se notó una gran mejoría de la tos y de los síntomas auscultatorios. Después de cinco semanas de tratamiento ininterrumpido, de dos nebulizaciones diarias, se obtuvieron resultados superiores a los logrados con los mismos antibióticos inyectados y con aureomicina y cloromicetina. Para destacar una posible malformación tolerada de esófago a bronquios y como primer paso para una próxima exploración endoscópica con fines diagnósticos y terapéuticos, se toman con fecha 8-X-950 radiografías de esófago con relleno, de frente y de perfil, no encontrándose alteraciones visibles.

Las deposiciones eran aparentemente normales al principio, los tres primeros meses, pero luego observadas con mayor detalle, impresionaban como jabonosas y pastosas mientras aumentaban de tamaño. Un primer examen químico fué normal, pero el niño se alimentaba entonces sólo con leche de madre y leche albuminosa, no recibiendo almidón bajo ninguna forma.

Para explorar la absorción de las grasas se empleó un procedimiento sencillo y grosero, que reveló la alteración de dicha absorción: se administró aceite de hígado de bacalao en gotas por vía bucal, cosa que impregnó con su olor penetrante las materias fecales del niño. Por otra parte, se administraba en forma permanente vitamina C y preparaciones acuosas de vitaminas A y D en altas dosis.

Cuando el niño contaba 4 meses de edad, nos propusimos en varias oportunidades practicar una exploración enzimática del páncreas por medio del sondeo duodenal, para conofirmar nuestro diagnóstico de enfermedad fibroquística o mucoviscidosis, pero no nos fué posible realizarla, ya que la extrema distrofia del niño y su proceso pulmonar lo hacían difícil; presentaba cianosis y disnea a la menor exploración o maniobra. Por los mismos motivos no nos fué posible practicar una broncoscopia con fines diagnósticos y terapéuticos.

Los análisis efectuados con fecha 3-XI-950 revelaron valores proteicos normales. Las proteínas sanguíneas continuaban en 5,58 g %: albúmina 3,77 g %, globulina total 1,81 g %, y el colesterol en 1,28 g %. El niño se alimentaba bien, y tenía un apetito sorprendente. Se suprimió el pecho materno y se le dió leche albuminosa con agregado de dextrinomaltoza y raciones complementarias de sopa de Czerny; recibía además rubrafolin B¹² 12,5 microgramos diarios y transfusiones de sangre total. Al llegar a los 5 meses de edad se agregaron pequeñas cantidades de sopa de harinas y puré de zapallo y zanahoria con el fin de alimentarlo según correspondía a su edad.

Pese a la dietética adecuada, el niño se mantenía muy desnutrido; al cumplir 5 meses, pesaba solamente 3.200 g; no tenía diarrea ni vómitos; el abdomen era globuloso; el tórax cilíndrico con los relieves óseos muy marcados y con tiraje intercostal e infraclavicular. La tos persistía con el mismo carácter coqueluchoideo del comienzo y con gran dificultad para movilizar las secreciones bronquiales. Por pedido de los padres se dió de alta al niño el 10-X-950, continuándose su atención en el consultorio externo. Después de permanecer sólo una semana sin recibir nebulizaciones, el proceso pulmonar se reagudizó en forma alarmante, siendo necesario reanudar las aplicaciones de penicilina y estreptomycin. Con los nuevos agregados en la alimentación, las deposiciones fueron tomando aspecto sospechoso de celiaquía, siendo pastosas y muy fétidas. El análisis químico reveló el 10-XII-950, a los 6 meses de edad, un aumento grande del amoníaco fecal: 12,8 (normal, 2-4), aumento de las grasas neutras (++++); almidón intracelular (++++), y gran cantidad de eritro y semidextrinas. Los exámenes de sangre efectuados esos mismos días, dieron resultados normales para las proteínas y el colesterol. Hematías, 2.990.000 por mm³ y leucocitos, 26.000 por mm³; valor globular, 0,80; fórmula leucocitaria: neutrófilos, 42 %; eosinófilos, 4 %; basófilos, 2 %; linfocitos, 46 %; monocitos, 6 %; orina normal sin glucosa ni albúmina.

En el último mes (diciembre de 1950), el niño tuvo un episodio febril, otalgia e inapetencia desacostumbrada: el cuadro pulmonar se complicó con rinofaringitis, otitis media supurada bilateral e hipertermia. Fué tratado con paracentesis, sulfamidas, penicilina y estreptomycin inyectables. La otitis curó y se normalizó la temperatura, pero persistió el decaimiento y la apatía. La tos persistía sin mejorar pese al enérgico tratamiento impuesto por el episodio agudo; los ruidos bronquiales eran abundantes a la auscultación. La distrofia se fué acentuando en forma progresiva cuando el niño contaba 6 meses de edad; había inapetencia rebelde, apatía y fatiga que se acentuaba con los accesos de tos. La disnea leve al principio se fué intensificando día a día y el color pálido terroso de piel y mucosas, se fué tornando cianótico. El decaimiento se exageraba, la tos se fué haciendo más leve en los últimos días, pero la respiración era cada vez más dificultosa y superficial.

El niño falleció con un cuadro de letargia, cianosis y disnea continuas, sin fiebre ni episodios agudos terminales. Aparentaba un estado de sofocación lenta. Tenía entonces 7 meses y 11 días y pesaba poco más de 3 kilos. Había permanecido en su casa los dos últimos meses, desde el 10-XI-950, en que fué dado de alta, pero continuó bajo nuestra vigilancia, no siendo posible auxiliarlo con carpa de oxígeno, etc., ni tampoco confirmar nuestro diagnóstico con el examen "post mortem" del páncreas, pulmones y otras vísceras.

DISCUSION

Se trata como vemos, de un lactante que fué internado en nuestro Servicio a los dos meses de edad, y que presentó casi desde el nacimiento sucesivos procesos patológicos de difícil caracterización. Al mes de edad, coincidiendo con el edema generalizado y la tos, se comprueba glucosuria en un análisis de orina, dato que se confirmó pocos días más tarde. La presencia de glucosa en la orina, indica ya sea la existencia de un alto nivel de glucosa en sangre, es decir, una hiperglucemia o bien una defectuosa reabsorción de glucosa a nivel de los túbulos. La primera condición puede resultar de una ingestión exagerada de azúcares o de una enfermedad metabólica como la diabetes. Se pueden encontrar glúcidos en pequeñas cantidades en la orina de niños sanos, sobre todo en los primeros meses de la vida. La glucosuria alimenticia se produce cuando se eliminan por el riñón pequeñas cantidades de glucosa, después de una ingestión excesiva de hidratos de carbono. Aunque en este niño no tenemos el dato de la glucemia, se recoge de los antecedentes que en los días que presentó la glucosuria, era alimentado casi exclusivamente y en forma indiscriminada con leche condensada y agua como tratamiento de los vómitos. Debido a la desproporcionada cantidad de azúcares que contiene este alimento (55 g de lactosa y sacarosa por cada 8 g de proteína y de grasa), cabe pensar en una glucosuria alimenticia producida por una alimentación demasiado rica en glúcidos, en un organismo cuyos mecanismos de regulación metabólica están funcionalmente inmaduros. Por otra parte, suprimida la leche condensada y restituido el niño al pecho materno, no se volvió a encontrar glucosuria en posteriores investigaciones.

En cuanto al edema, se hizo evidente en la cuarta semana de vida, aumentando de intensidad y generalizándose a todo el cuerpo durante su internación, cuando el niño contaba 2 meses de edad. Era un edema blando y blanco, que infiltraba la cara, los párpados, los miembros y la región sacrolumbar. La orina de densidad 1005, era normal. El examen de sangre reveló una hipoproteinemias acentuada como puede verse en el cuadro transcripto.

Fecha	Edad	Peso	Prot. tot. g	Alb.	Glob. total	Rel. A/G	Coolest. mg	Urea g	Hanger
9-8-50	2 m.	2.800	3.70	2.18	0.99	2.17	131	0.196	
16-8-50	2 "	2.940	3.35	1.94	1.41	1.37		0.145	
25-8-50	2 "	2.340	3.87	2.12	1.75	1.21			
4-9-50	2 "	2.500	6.00	3.54	2.46	1.41	341		—
3-11-50	5 "	3.100	5.58	5.77	1.81	2.07	128		
4-12-50	6 "	3.400	6.75	4.48	2.27	1.98	128		++

El niño fué tratado con alimentación materna y raciones complementarias de caseinato de calcio al 5 %, tres transfusiones de sangre de 50 g cada una y tres de plasma de igual cantidad en el curso de 18 días. Además, antibióticos para combatir la infección pulmonar agregada. Des-

pués del segundo análisis de sangre del día 16-VIII-950, que reveló una acentuada hipoproteinemia de 3,35 g % pero con un aumento apreciable de las globulinas, el niño comenzó a desinfiltrarse progresivamente perdiendo en la semana siguiente 600 g de peso en apenas ocho días, es decir, algo más de la quinta parte de su masa corporal. El edema había desaparecido casi por completo cuando se practicó la tercera determinación, la cual revelaba aún una hipoproteinemia de 3,87 g %, pero con un aumento acentuado de las globulinas que se acercaban a la cifra normal y una relación A/G = de 1,21.

Se determinaron las fracciones globulínicas por el método químico de Wolfson y Cohn (practicado por el Dr. Mittelman), encontrándose un aumento de la alfa-globulina y disminución de la beta y gamma-globulina. A cuatro semanas de su ingreso, el día 4-IX-950, el niño ya sin edemas evidenciables clínicamente, presenta un cuadro hemático normalizado con 6 g % de prótidos totales y un aumento de 1,50 g de globulinas con respecto al primer dosaje. Las albúminas se encuentran en niveles normales. Al parecer se había producido una regeneración más rápida e intensa de las globulinas que de las albúminas. Cuando se alcanzó la normalización del cuadro humoral con desaparición completa de los edemas y mejoría del estado general, se suspendieron las transfusiones. Los edemas no reaparecieron más en los meses sucesivos como lo atestiguan datos posteriores: cuando el niño contaba 5 y 6 meses de edad y el cuadro de sus proteínas sanguíneas se mantenía normalizado. No existía en el niño insuficiencia circulatoria, hepatopatía ni nefropatía; la anemia (2.950.000 hematíes por mm³), no era tan intensa como para justificar una alteración anoxémica tan acentuada de los capilares ni había tampoco ingestión excesiva de sales o de agua ni administración de soluciones salinas por vía parenteral. Se trataba por lo tanto de un edema por hipoproteinemia acentuada. Las proteínas de la sangre¹, se encuentran normalmente en los lactantes del primer semestre entre 5,5 y 6,2 g %. La albúmina: 4 a 4,5 g %, globulinas 2 a 2,5 g %, índice de albúmina-globulina 1,5 a 2,5. En el recién nacido pueden encontrarse cifras de 4,5 g % de proteínas totales en plasma y cifras aún más bajas en prematuros⁽²⁻³⁾. Se acepta que el plasma de los recién nacidos a término y de los prematuros contiene menor cantidad de proteínas que el de adultos y niños mayores y si bien el descenso ocurre en las dos fracciones proteicas, es proporcionalmente mayor en la fracción globulina. Se ha tratado de relacionar el grado de esta deficiencia proteica relativa con el de madurez del niño, su peso de nacimiento, la gemelaridad y el edema del recién nacido.

En el caso en estudio habían descendido las proteínas de la sangre por debajo del nivel del edema (4 a 5 g %, para la cifra total de proteínas séricas), pero la seroalbúmina es el factor más importante en la patogenia del edema: por su menor tamaño molecular (peso molecular 65.000

aproximadamente), desarrolla una presión coloidosmótica tres veces mayor que la globulina (peso molecular que oscila entre 155.000 y 167.000). Se acepta que el edema se produce cuando la albúmina cae por debajo de 2,5 g % cm³ de sangre, siendo entonces incapaz de oponerse a la presión de filtración. Pero en nuestro caso, con hipoproteinemia de 3,17 g % resulta sorprendente el descenso de las globulinas a 0,99 g %, dato que no es habitual encontrarlo en las alteraciones de las proteínas sanguíneas. Ahora bien, calculando en porcentos del total de proteínas, vemos que las albúminas constituyen en nuestro caso (2,18 g %) el 68,77 %, mientras que las globulinas (0,99 g %) representan el 31,23 %, proporción algo baja. Normalmente la albúmina representa el 55-62 % de las proteínas del plasma, mientras que el valor total de las globulinas que concuerda bastante bien en los distintos métodos de la electrolisis, precipitación salina o precipitación cuantitativa, se eleva a 2,7 g % cm³, es decir, que representa normalmente un 35 % de la cifra total de proteínas aproximadamente (Wuhrmann-Wunderly)⁴. Por lo tanto, ambos elementos, albúmina y globulina se encuentran disminuídos en nuestro niño y han sufrido una reducción porcentual del 50 % de su peso en gramos, si bien este descenso es algo mayor en las globulinas. Cuando las proteínas sanguíneas disminuyen, lo hacen a expensas de su fracción albúmina en tanto que las globulinas no se alteran o bien lo hacen aumentando su cocentración en la sangre. Este aumento de las globulinas con descenso de la albúmina, constituye un hecho destacado que se presenta no solamente en numerosas enfermedades de carácter inflamatorio progresivo e irreversible, en el llamado síndrome humoral nefrótico, en las afecciones difusas del parénquima hepático (en la cirrosis por ejemplo), y en trastornos de las secreciones internas, como lo hace notar Whurmann y también en tumores malignos bien caracterizados: plasmocitoma de globulina alfa y plasmocitoma de globulina beta. *Los estados de hipoproteinemia son debidos siempre a una baja de las albúminas en general, mientras que en toda hiperproteinemia hay aumento de las fracciones globulínicas.* Según Wuhrmann: "el organismo, frente a las agresiones de cualquier naturaleza, infecciosas, tóxicas o mecánicas, responde en una forma uniforme, que en conjunto se caracteriza por un aumento más o menos acusado de las globulinas y la correspondiente disminución de las albúminas, es decir, una desviación hacia las fases menos dispersas o desviación a la izquierda". Según el concepto de Wuhrmann, en toda desviación cuantitativa intensa de las proteínas sanguíneas se observa además una alteración particular de la estructura constitucional de la proteína, es decir, una alteración cualitativa o disproteinemia, entendiéndose por disproteinemia un trastorno patológico de las proteínas de carácter funcional; una disfunción.

Los mecanismos que pueden alterar la proteinemia en el sentido de

su disminución, ocasionando hipoproteinemia pueden reducirse a tres principales:

1º Falta de proteínas por ingestión escasa o por defectuosa absorción de las mismas.

2º Pérdida o eliminación de proteínas del organismo.

3º Proteinogénesis defectuosa por alteración del mecanismo de la síntesis o del catabolismo de las proteínas hemáticas.

Existen, sin embargo, casos reconocidos por todos los autores, de "*hipoproteinemia esencial*" en las cuales un estudio acabado no permite encontrar la causa de este trastorno especial del metabolismo proteico.

La hipoproteinemia por falta de provisión proteica produce el llamado *edema nutritivo* o *edema de guerra*. Este cuadro se observa aún en la actualidad, si bien era más frecuente en épocas anteriores, en niños alimentados con exceso de hidratos de carbono y bajo contenido proteico. El cuadro típico es el de la "distrofia farinácea" en su forma hidrópica. En los casos de edema nutritivo, la disminución de seroalbúmina es relativamente mayor que la de seroglobulina, con los resultados comprensibles sobre la regulación de los fluídos intra y extravasculares. En casos de absorción inadecuada de proteínas (sprue, síndrome celíaco, diarreas crónicas y enfermedades del aparato digestivo), se produce igualmente el mismo cuadro, y al igual que en los estados de alimentación deficiente crónica, se comprueba constantemente el descenso de la fracción albúmina y nunca de la globulina. En dichos estados de diarrea, a la falta de absorción de las proteínas alimenticias se agrega la eliminación de las mismas y de otras proteínas celulares del tubo intestinal, todo lo cual ocasiona un balance negativo del nitrógeno.

En lo que respecta a pérdida de proteínas del organismo, sólo debemos decir ²⁴, que en el *síndrome nefrótico* hay gran albuminuria y cilindruuria sin prejuzgar sobre la importancia de este síndrome ni tampoco si el mismo precede o sigue al síndrome humoral nefrótico, cuestiones que se hallan actualmente en revisión. En la sangre se encuentra una hipoproteinemia con hiperalbuminemia que puede alcanzar cifras extremas en tanto que las globulinas pueden tener valores normales o generalmente aumentados. Mediante el método electroforético, se encuentra un aumento constante de las alfa y beta globulinas, o sea de las proteínas lipoidóforas. La fracción gama globulina se halla muy disminuída, lo cual explica la disminución de los anticuerpos y de la resistencia general del organismo. Del mismo modo que en la nefrosis, pérdidas de proteínas del cuerpo pueden encontrarse en los casos de supuraciones crónicas, dermatosis generalizadas y en quemaduras extensas.

Finalmente la hipoproteinemia puede resultar de una defectuosa formación de las proteínas y de una anormalidad en su síntesis o en su catabolismo, como ocurre en las disfunciones hepáticas. Los trastornos de la génesis y evolución de las proteínas plasmáticas están íntimamente

relacionados con los conceptos de *dis* y *paraproteinemia* ya enunciados. Se admite que la formación de las proteínas plasmáticas en el organismo humano se halla sometida a una regulación por un mecanismo central. La concentración y la relación de albúminas y globulinas con el objeto de mantener la presión oncótica, junto con la isotonía e isoionía constituyen constantes de gran importancia en el mantenimiento del medio interno. Se cree que el sitio de la formación y síntesis del fibrinógeno reside en el hígado, en las mismas células hepáticas, así como en el S.R.E. del sector intrahepático. La intervención de la médula ósea sería problemática. El origen y formación de las esferoproteínas de la clasificación de Atsbury, es decir, la albúmina y la globulina, da lugar a hipótesis y explicaciones algo divergentes. Se cree también que la síntesis de las albúminas hemáticas ocurre "en el hígado y por el hígado" y que los hechos clínicos, especialmente los estados de hipoproteinemia y las observaciones experimentales descartan la intervención de otros órganos o sistemas. También se pensó en un principio que las proteínas hemáticas groseramente dispersas, es decir, las globulinas, se formaban en el hígado, pero desde que Aschoff creó el concepto del S.R.E. se vinculó a éste el origen de las globulinas. El comportamiento de las mismas en las enfermedades infecciosas muestran la relación entre los hechos inmunológicos, las proteínas sanguíneas y el S.R.E. Según Keilback las proteínas sanguíneas tienen una existencia de tres a cuatro semanas; las albúminas parecen regenerarse más rápidamente en los casos en que por plasmaféresis o por la dieta se ha producido hipoproteinemia. Este hecho es negado por muchos autores. En resumen, se considera al hígado como el órgano central del metabolismo proteico general. Interviene en el almacenamiento, desintegración, formación y transformación de las proteínas hemáticas, sin menoscabar la importancia del sector extrahepático del S.R.E. que interviene en la formación de las globulinas.

Según Wuhrmann "en ausencia de alteraciones clínicas importantes o alteraciones morfológicas, frente a una disproteinemia no explicable, hay que pensar siempre en una alteración funcional hepática del sector proteico. Dicha premisa es aplicable principalmente en los casos de curso afebril. Los hallazgos anatómicos e histológicos negativos no invalidan dicho concepto puesto que las degeneraciones de naturaleza química no siempre corren parejas con los datos morfológicos".

Queda por considerar el grupo de las "hipoproteinemias esenciales" en las cuales una observación clínica minuciosa no permite encontrar la etiología del proceso. La hipoproteinemia esencial o idiopática, llamada también *edema esencial*, nefrosis sin albuminuria (Fanconi), nefrosis sin nefrosis (Nonnenbruch, 1935), ha sido a menudo descripta en adultos, pero escasísimas son las observaciones recogidas en niños. Se trató de casos en los cuales no existía previamente una nefrosis propiamente dicha y faltó el aumento del colesterol. Muchos de estos casos han revelado

sorpresas de autopsia que escaparon al diagnóstico durante la vida: cirrosis hepática no diagnosticada, hígado graso por alcoholismo, tuberculosis, tumores malignos de vejiga, sarcoma de intestino, etc. Al lado de estos casos infrecuentes, la mayor parte de las hipoproteinemias esenciales parecen deberse según Wuhrmann a alteraciones de la función hepática difícilmente demostrables clínicamente y que se acompañan de una gran labilidad del intercambio hidroclorado. Por lo tanto, este grupo debiera incluirse en el tercero de esta clasificación provisoria, ya que se trataría de una defectuosa formación de proteínas sanguíneas dependiente de una alteración hepática. Teniendo como base la negatividad de todos los datos clínicos y de laboratorio, otros autores aceptan de acuerdo con Lichtwitz como causa de estas hipoproteinemias esenciales una "alteración del mecanismo regulador central" situado en el hipotálamosencéfalo y las califican entonces de "edemas diencefálicos". Con el auxilio de los nuevos métodos de fraccionamiento se distinguen dos formas de edema idiopático. En una de ellas todas las fracciones proteicas disminuyen en igual cantidad con lo que el cociente y la proporción relativa de las mismas no se modifica. En la otra forma hay semejanza con el cuadro humoral de la nefrosis, con disminución grande de la albúmina, mientras que las globulinas aumentan y se hallan desviadas hacia las fases groseramente dispersas. Recientemente⁵ Fanconi (1946), describió un síndrome nuevo bajo el nombre de "*hipoglobulinemia esencial*", que se caracterizaría, además del descenso de las globulinas, por alteraciones del mecanismo regulador del agua, tendencia al edema, exagerada eliminación acuosa en la prueba de Volhard y susceptibilidad exagerada a las infecciones. Lichtwitz lo incluye en el grupo de los edemas diencefálicos. Según Fanconi se diferenciaría de los edemas de hambre por la existencia de linfopenia evidente, la disminución de la eritrosedimentación y por ser un cuadro de larga duración.

Revisada la literatura, encontramos que muchos casos de hipoproteinemia esencial se han descrito en adultos, pero escasísimas publicaciones se refieren a niños. La primera descripción de hipoproteinemia idiopática en niños fué hecha por Thompson, Mcquarrie y Bell⁶. Se trataba de un niño de 2 años de edad, que presentó edemas e hipoproteinemia desde los 13 meses. En la autopsia se comprobó una atrofia de las células hepáticas, especialmente en la zona intermedia y periférica de los lóbulos. Los autores deducen la existencia de una anomalía congénita en la función del hígado, debida a la reducida cantidad de tejido hepático funcionante. El título del trabajo es: "Edema asociado con hipogénesis de las proteínas séricas y cambios atróficos en el hígado". Años después Schick y Greenbaum⁷ relatan el segundo caso producido en niños, con el título de "Edema con hipoproteinemia debido a un defecto congénito en la formación de proteínas". Según los autores, éste no puede ser explicado por "lack or loss" de proteínas del cuerpo. Atribuyen este cuadro

a una deficiencia congénita del hígado, médula ósea y S.R.N. que se revela por una incapacidad para sintetizar las proteínas plasmáticas.

Hamburger y Peterman⁸ publican un nuevo síndrome de "Disproteíemia familiar idiopática", que fué observado en varios miembros de una familia. Se caracteriza por hipoproteíemia y alteraciones en las cifras de electroforesis del plasma sanguíneo. Coexiste con trastornos vasculares, malformaciones congénitas y abortos.

Recientemente Hertzog, Elmira y Faust⁹ dan a conocer un caso de edema e hipoproteíemia en un niño de 8 semanas en el cual había disminución acentuada de las proteínas séricas sin relación con ninguna causa o factor conocido de hipoproteíemia. El descenso de las proteínas se observaba en ambas fracciones, con cifras muy bajas para las globulinas: 0,10 g %; 0,90 g y 0,47 g % en otras ocasiones. La proteíemia se normalizó luego completamente: 6,5 %. Los autores piensan que la terapéutica instituída no tuvo influencia en la curación y que este edema e hipoproteíemia se debe a un defecto temporario de la sístole o del catabolismo de las proteínas séricas sin ninguna evidencia clínica de disfunción hepática, y deducen que la causa de esta hipoproteíemia es desconocida, mereciendo la designación de idiopática.

Si bien el niño que motiva nuestra comunicación falleció meses más tarde a consecuencia de un proceso complejo que diagnosticamos en su oportunidad como una mucoviscidosis o enfermedad fibroquística del páncreas, en el momento de la aparición del edema pensamos que no existía una causa clínicamente imputable de hipoproteíemia. Si bien había antecedentes de carencia alimentaria por una dieta a base de leche condensada diluída durante varios días en un niño distrófico y vomitador, no se puede atribuir la hipoproteíemia a esa breve deficiencia alimentaria. Existen casos corrientes de carencias alimentarias más acentuadas y prolongadas sin alteración de la proteíemia, sin edemas. En el caso clínico en estudio, no existían trastornos renales o nutritivos de los que clásicamente se conocen como productores de edema e hipoproteíemias, ni tampoco los exámenes clínicos y de laboratorio permitieron descubrir signos orgánicos o funcionales de hepatopatía.

Pensamos pues, que el niño estudiado por nosotros presentó un edema por hipoproteíemia idiopática transitoria, que se corrigió en el curso de la evolución para no volver a parecer más. Es posible que se deba según sugiere Wuhrmann para estos casos, a una alteración funcional hepática del sector proteico, pues el hígado constituye generalmente el centro en que se genera este tipo de procesos: No encontramos en la amplia literatura actual sobre la enfermedad fibroquística del páncreas, casos asociados con edemas e hipoproteíemias precoces, hecho que podría tener su explicación en la ausencia o disminución de la tripsina pancreática y en el balance nutritivo del nitrógeno.

El edema tardío producido en un momento avanzado de la enfermedad por gran desnutrición y excesiva pérdida de sustancias nutritivas por la expoliación diarreica, así como el edema que sobreviene en la insuficiencia cardíaca congestiva son de observación relativamente frecuente. En una sola publicación se refiere la asociación de enfermedad fibroquística del páncreas, con edema hipoproteinemia e hipoglobulinemia; este caso publicado por Glanzmann^{10, 11} en 1946, bajo el título de: "Disporia entero-bronco-pancreática congénita familiar" presenta una gran analogía con el nuestro. El autor considera que es éste el primer caso de la literatura en que, junto al síndrome de fibrosis quística del páncreas se presenta enfisema pulmonar del lado derecho a consecuencia de la obliteración de un bronquio por las secreciones espesas solidificadas. Tales hechos coexistían con un cuadro sanguíneo de hipoproteinemia e hipoglobulinemia familiar, cosa que hasta entonces no había sido aún descripta.

Analizando el otro aspecto del problema, encontramos que en el primer mes de vida, casi concomitantemente con el edema aparece rinitis y tos frecuente y seca, síntomas con los cuales el niño fué internado en nuestro Servicio. Corregido el edema a las pocas semanas de internación, la tos por el contrario continuó siendo intensa, frecuente y fatigante, molestando al niño en su sueño e interfiriendo su alimentación pese al sorprendente apetito que presentaba. Se sospechó de entrada, una tos convulsiva por el carácter claramente coqueluchoideo de la tos, la cianosis y disnea intensos que le acometían por momentos, y los accesos seguidos por vómitos con expulsión de mucosidades filantes; pero esta sospecha resultó insostenible por la falta de antecedentes de contagio, la ausencia de alteraciones en el hemograma, el examen bacterioscópico y el cultivo en medios apropiados negativos. El tratamiento con diversos antibióticos (penicilina, estreptomina, aureomicina y cloromitina) en dosis adecuadas resultó infructuoso, en cambio el proceso pulmonar se benefició bastante con las nebulizaciones de penicilina y estreptomina. La distrofia era acentuada, y pese a la dietética correctamente regulada, el niño era incapaz de progresar de peso y mejorar. Frente a este cuadro de distrofia acentuada en un niño de 3 meses, con un proceso bronquial rebelde y tos coqueluchoidea persistente que aparecieron al mes de edad, aún sin alteración de las deposiciones, que no presentaban aspecto celiaco hicimos diagnóstico de enfermedad fibroquística del páncreas, pensando que el componente pancreático de la misma aún no se había manifestado abiertamente. Por el mal estado de salud del niño no nos fué posible explorar las funciones exócrinas del páncreas, pues presentaba severos accesos de disnea y cianosis a la menor exploración; no estábamos informados aún de la prueba propuesta por Shwachman para determinar la presencia de la tripsina fecal, y que dada la edad de nuestro enfermo hubiese sido de gran valor diagnóstico. Las deposiciones fueron tomando en los últimos dos meses de vida un carácter sospechoso, siendo algo pastosas y abultadas, existía

aumento de las grasas, del amoníaco y del almidón. El niño falleció a los 7 meses de edad, con un cuadro de cianosis y disnea continuos, y extrema distrofia; la radiografía de tórax reveló las mismas imágenes de los meses anteriores: enfisema generalizado, pequeñas sombras de atelectasia y la persistencia del triángulo cardiofrénico derecho.

En resumen pensamos que el niño estudiado presentó una enfermedad fibroquística del páncreas o mucoviscosidosis; clínicamente toda su historia concuerda con la misma: *comienzo en el primer mes de vida con severo predominio de los síntomas pulmonares y distrofia y desnutrición acentuada pese a una ingestión alimentaria adecuada*, incluso la primer sospecha de coqueluche y la tenacidad de la tos; la disnea y la cianosis que lo llevaron a la muerte a los 7 meses de edad, pese al tratamiento instituido. *El cuadro intestinal no llegó a tener un carácter definitivamente celíaco*, pero ello se debe en parte, a la severidad del cuadro pulmonar que le restaban importancia. La insuficiencia pancreática no tuvo tiempo de manifestarse por cuanto la alimentación con leche de madre y leche albuminosa pero desprovista de almidón y cereales no es la más propicia para hacerla aparecer. Por otra parte, *hemos visto en la literatura casos de enfermedad fibroquística del páncreas en los cuales el componente pancreático era incompleto en los primeros meses de la vida*; más tarde va haciéndose la fibrosis progresiva con una agravación de la sintomatología que lleva a la muerte. El caso estudiado concuerda perfectamente con el 2º grupo de la clasificación de Andersen que es justamente el de mayor frecuencia y el de peor pronóstico. A pesar que no pudimos confirmar el diagnóstico por medio de la exploración pancreática ni por el examen necrópico, *tenemos la impresión de la exactitud del diagnóstico clínico* y pensamos que muchos casos erróneamente clasificados como bronquitis crónicas, neumopatías prolongadas, en niños distróficos graves algunos con trastornos intestinales deben haber sido enfermedades fibroquísticas no diagnosticadas. Al mismo tiempo recalcamos el error que puede favorecer la designación clásica, que destaca la lesión de un órgano, el páncreas, cuando en realidad son los trastornos del aparato broncopulmonar los causantes de la sintomatología predominante a veces, y los que señalan el destino del enfermo.

BIBLIOGRAFIA

1. Garrahan, J. P.—Medicina Infantil. Ed. "El Ateneo", Bs. Aires, 7ª edic., 1951.
2. Mc Murray, L. C.; Roe, J. H. y Sweet, L. K.—Plasma protein studies in normal newborn and premature infants. "Am. J. Dis. Child.", 1948; 75, 265.
3. Desmond, M. M. y Sweet, L. K.—Plasma proteins in the newborn. "Pediat.", 1949; 4, 484.
4. Wuhrmann y Wunderly.—Las proteínas sanguíneas en el hombre. Ed. Cient. Méd., Barcelona, 1949.
5. Villar Caso, J.—Las proteínas del plasma. Ed. Cient. Méd., Barcelona, 1950.
6. Thompson, W. H.; Mc Quarrie, I. y Bell, E.T.—Edema associated with Hypogenesis of Serum Proteins and Atrophic changes in the liver. "J. Ped.", 1946; 9, 604.

7. *Schick, B. y Greenbaum, J.*—Edema with Hypoproteinemia due to a Congenital Defect in Protein Formation. "J. Pediat.", 1945; 27, 241.
8. *Homburger y Petermann.*—Studies on hypoproteinemia. II Familial idiopathic dystroproteinemia. "Blood", 1949; 4, 1085.
9. *Hertzog, F. V.; Einra, N. Y. y Faust, O. A.*—Edema associated with temporary idiopathic hypoproteinemia. "J. Pediat.", 1950; 36, 641.
10. *Glanzmann, E.*—Dysporia entero-broncho-pancreatic congenital familiaris; cystische pankreasfibrose. "Ann. Paed.", 1945; 166, 289-313.
11. *Riniker, P.*—Disporia entero-bronco-pancreática congénita familiar. Cuadro anatómopatológico. "Ann. Paed.", 1946; 166, 314.

HEMORRAGIA CATACLISMICA POR DIVERTICULO DE MECKEL *

POR LOS DOCTORES

RODOLFO S. REY SUMAY
Jefe de Servicio

ROBERTO GOMEZ JOLY
Subjefe de Clínica

WILFREDO APARICIO
Médico Asistente

Presentamos hoy el estudio de un caso de graves hemorragias provocadas por una anomalía del intestino delgado bien conocida, como es el divertículo de Meckel; y aunque su presentación no pareciera justificada, ya que el tema fué estudiado exhaustivamente en nuestro medio y sobre todo por conspicuos miembros de esta Sociedad, creemos que él tiene ciertas características que merecen ser comentadas.

Tales son la edad en que se iniciaron las hemorragias (11 meses), la alejada implantación del divertículo (1,80 m de la válvula íleocecal), la repetición casi rítmica en el tiempo, de las hemorragias (11-17-24 y 30 meses), una de ellas de carácter cataclísmico que lleva al colapso; valorado todo ello por el ahinco con que hemos buscado la confirmación del diagnóstico presuntivo en sus distintas internaciones, con la colaboración inapreciable del radiólogo Dr. Raschella Romanelli; a pesar de la afirmación de la imposibilidad del diagnóstico de divertículo de Meckel en ausencia de complicaciones, en cuyo caso ni aún la radiología podría ser útil, ya que conocida es la observación de Bettmann y Blum en la cual liberado el divertículo en una laparotomía sin resecarlo, fué imposible su hallazgo radioscópica y radiográficamente; y del proctólogo Dr. Faimberg Wassermann, éste consultado en las distintas oportunidades para descartar otros motivos de hemorragia.

Confesamos ya, que fracasamos en nuestras pretensiones; la certeza de la existencia del divertículo de Meckel la tuvimos en la mesa de cirugía, cuando el cirujano tras de explorar una extensa porción del intestino delgado encontró a 1,80 m de la válvula íleocecal al responsable de las hemorragias sufridas por el niño J. F.

El enfermo de referencia J. F., historia clínica 50.084 en la época en que fué internado por primera vez (mayo de 1950), contaba 17 meses de edad y fué llevado con carácter de urgencia al Servicio, por presentar brus-

* Comunicación presentada a la Sociedad Argentina de Pediatría en la sesión del 26 de mayo de 1953.

camente una enterorragia de inusitada cantidad, de sangre roja, con grandes coágulos. Se hallaba en estado de colapso, con enfriamiento periférico, pulso débil e intensa palidez de piel y mucosas.

Presentaba la hemorragia de menor intensidad desde tres días antes y se pensó de inmediato que pudiera tratarse de una invaginación intestinal. La palpación del abdomen, el tacto rectal y más tarde la radiografía por enema opaco desvirtuaron tal presunción diagnóstica.

Pasamos por alto los antecedentes hereditarios y personales que detalladamente investigados no aportaron ningún dato de valor referente a enfermedades diatésicas, y en cuanto al niño, eutrófico por excelencia no padeció otra enfermedad desde su nacimiento, aunque conviene destacar que 6 meses antes, es decir, cuando solo tenía 11 meses de edad, refiere la madre que tuvo un episodio igual al actual pero de menor intensidad, y al cual se restó importancia en el lugar donde se asistiera.

En la oportunidad en que fué internado, es decir, cuando tuvo su primera "gran hemorragia", se le practicaron repetidas transfusiones de sangre, 150 cm³ por vez, pues el examen revelaba exactamente dos millones de hematíes con 30 % de hemoglobina; leucocitos, 9.800; granulocitos, 62 %; eosinófilos, 5 %; linfocitos, 29 %; monocitos, 4 %; plaquetas, 180.000 por mm³. Tiempo de sangría, 1'30"; tiempo de coagulación, 4'30". Reacciones serológicas para lúes: negativas.

Se trató con vitamina C, 500 mg diarios, extracto total de hígado inyectable, hierro por vía oral y alimentación mixta integral.

El niño se repuso rápidamente sin presentar nuevas hemorragias y se solicitó la colaboración del proctólogo, el cual informa que al examen rectoscópico no hay particularidades, no observándose lesiones ulcerativas ni productivas; solamente fragilidad vascular de las paredes.

Sin presentar ningún otro síntoma, fué dado de alta con buen estado general, con aumento de peso de cerca de medio kilo; con 4.120.000 hematíes, 15.000 leucocitos, 60 % de hemoglobina.

Siete meses después (enero de 1951), reingresa por presentar nuevamente una deposición de sangre roja, que se repite en la mañana de su internación al ser examinado. Tan espectacular fué esta copiosa hemorragia que podríamos decir que el niño se hallaba sobre un charco de sangre; constatándose estado de colapso con intensa palidez y enfriamiento periférico. Abdomen de paredes blandas, excavado y muy poco doloroso a la palpación. Se medica con transfusión de sangre total 250 cm³, vitamina C, coaguleno y coramina.

Al día siguiente se repite la transfusión de sangre 150 cm³ y se comprueba mejoría del estado general con buena coloración de piel y mucosas; sin fiebre. Las deposiciones continúan siendo sanguinolentas, durante el curso de una semana. Se insiste en el tratamiento anterior y se pide rectosigmoidoscopia. El proctólogo informa: tacto rectal sin particularidades, ampolla rectal libre y dilatada, mucosa normal hasta 17 cm del ano, es decir, hasta el sigmoideo bajo.

Un nuevo examen hematológico acusa: hematíes, 3.300.000; leucocitos, 7.300; hemoglobina, 58 %. Alcanzó un peso máximo de 12.300 g. No ha vuelto a tener deposiciones sanguinolentas en todo el mes de febrero, durante el cual se le efectuaron dos transfusiones más de sangre total. Radiográficamente el estudio del intestino delgado muestra: a las dos horas impregnadas las ansas del yeyuno, y resto normal en estómago; a las tres horas resto en estómago, escasas ansas yeyunales impregnadas y todo el íleon hasta el ciego; a las cinco horas se observa el íleon impregnado y el colon hasta el

tercio medio del transverso. Se visualiza el apéndice bien relleno (imágenes todas dentro de lo normal).

El niño es retirado del Servicio a requerimiento de los familiares, continuando tratamiento con tónicos generales, extracto de hígado inyectable, etc.

No obstante las instrucciones dadas a los familiares de traernos el niño periódicamente, recién tenemos noticias de él cinco meses después (junio de 1951), volviendo a ser internado por presentar un cuadro agudo pulmonar de tipo congestivo bilateral con fiebre alta, disnea y tos catarral; proceso que cede en pocos días con medicación habitual en estos casos. Pero simultáneamente con esto, vuelve a presentar en las deposiciones estrictas sanguinolentas que persisten durante varios días. Nueva rectosigmoidoscopia arroja resultado negativo; por lo cual dado los antecedentes que poseíamos nos hacen redoblar las investigaciones realizadas en su anterior internación.



Corte histológico del Divertículo de Meckel. A: mucosa con repliegues papilares con revestimiento epitelial cilíndrico de tipo intestinal. G: células principales y bordeantes de tipo gástrico

Ante la certidumbre de hallarnos frente a un caso de divertículo de Meckel, obtenemos nuevas radiografías de intestino delgado, ya decidida la intervención quirúrgica, practicándola con sonda yeyunal llevando la sustancia opaca trecho a trecho con la finalidad de explorar segmentariamente todo lo que pudiéramos del delgado completando este estudio con mucosografía intestinal. Estudio radiográfico: estómago y duodeno sin particularidad; el intestino por ingestión muestra en frente y perfil al yeyunoíleon impregnado con su disposición anatómica dentro de lo normal. El marco colónico no ofrece particularidades. Otro estudio radioscópico y radiográfico seriado de estómago y duodeno e intestino por ingestión y colon por enema y Fisher reveló lo siguiente: estómago y duodeno sin lesiones; intestino delgado: la exploración radioscópica minuciosa de todo el yeyunoíleon no revela alteraciones patológicas. Se hace notar que las imágenes de relleno obtenidas por compresión dosificada no logran visualizar imágenes anor-

males. El tonismo de las ansas es bueno, así como los movimientos de mezcla y propulsión. Colon por enema y Fisher: la sustancia impregna todo el marco colónico, las imágenes de repleción y evacuado no revelan anomalías de la mucosa. En una palabra, no se logra visualizar radiológicamente lesión anatómica gastrointestinal.

Nuevos exámenes de laboratorio arrojan los siguientes resultados: tiempo de sangría y coagulación: 2' y 7' respectivamente; hematíes, 2.830.000; hemoglobina, 42 %; leucocitos, 8.200; proteínas totales en suero, 6,5 g %.

Como preoperatorio transfusión de sangre total y demás medidas de rutina en estos casos.

Operación: Cirujano, Dr. Faimberg; ayudantes, Dres. M. de la Fare e I. Caponetti. Anestesia general. Incisión paramediana transrectal derecha. Abierto el peritoneo se explora colon normal, íleon terminal normal. A 1,80 m de ciego se constata grueso divertículo del tamaño del dedo pulgar de un adulto sin adherencia con órganos vecinos. Resección del mismo. Apendicectomía típica. Postoperatorio normal. Se remite la pieza extirpada para su examen anatómopatológico al Dr. Adolfo F. Cardeza, cuyo informe histológico dice: "Se observa mucosa con repliegues papilares con revestimiento cilíndrico mucoso de tipo intestinal; en el corion edema e infiltración inflamatoria difusa de tipo subagudo, con abundantes vasos dilatados, abundantes formaciones glandulares tubulosas, cuyo examen detenido revela que la estructura de las mismas presenta los dos tipos celulares principales y bordeantes que caracterizan las glándulas de tipo gástrico".

COMENTARIOS

Hemos hecho referencia al caso de un niño que concurre a la consulta por enterorragias, una de las cuales fué tan intensa que puso en peligro su vida.

Ante un niño de la edad de J. F. que presenta esta única sintomatología debemos pensar en una invaginación intestinal, en una úlcera duodenal sangrante, en una diátesis hemorrágica, en pólipos, angiomas anorrectales y en algún tumor inflamatorio del intestino. Pero cuando ella se repite recuperando prontamente el paciente su buen estado general y tiene las características que asumió en nuestro enfermo, habrá que tener presente siempre al divertículo de Meckel, ya que es bien conocido que la úlcera péptica de dicha anomalía congénita da como síntoma típico las profusas hemorragias.

No caeremos en el lugar común de detallar frondosa bibliografía del divertículo meckeliano, toda vez que ella puede encontrársela a poco que se la busque.

Nos limitaremos a relacionar los conocimientos del divertículo de Meckel que están conectados con nuestro caso.

Recordemos ya que Fevre agrupa las complicaciones del mismo en umbilicales y abdominales; colocando entre las primeras: hernias umbilicales diverticulares, divertículos abiertos en ombligo, tumores del ombligo de origen diverticular; y en las segundas: oclusión por divertículo, diverticulitis, úlcera del divertículo y hernias del divertículo.

Nos interesan las úlceras del divertículo de Meckel. Ellas se explican fácilmente teniendo en cuenta la heterotopia de mucosa gástrica en dicho órgano, frecuencia que resumen los autores consultados en distintas estadísticas.

Cabe aquí señalar que esta mucosa de tipo gástrico siempre va acompañada de la mucosa ileal, así como cualquier otro tipo histológico de mucosa heterotópica.

Así Ladd y Gross sobre 73 casos encuentran:

Mucosa gástrica e ileal	40 casos
Ileal sola	24 „
Duodenal e ileal	4 „
Colónica e ileal	4 „
Tejido pancreático e ileal	1 „

Esta mucosa gástrica, acompañada de mucosa ileal, es sienta de la ulceración, afirmándose que la misma se produciría en el límite entre ambas.

Son raros los casos de hemorragias por divertículo en lactantes, a pesar que en la estadística de Mondor y Lamy en 98 casos de úlcera meckeliana encontraron mayoría de enfermos jóvenes y sobre 60 de estos casos 27 eran lactantes, afirmando que es en los dos primeros años de vida lo más frecuente. Díaz Bobillo en los 22 casos reunidos, también refiere numerosos casos de hemorragias en lactantes como único síntoma. Ultimamente en nuestro medio Zarazaga y Funes publican un caso en un lactante de 10 meses.

Este divertículo se ha descrito como único, a pesar de que según Edwards existiría en una descripción hecha por Carlson un caso de dos divertículos a 50 y 70 cm de la válvula íleocecal en un niño de 38 semanas.

El divertículo de Meckel puede asentar en cualquier parte del íleon en su borde libre, habiéndose dado como distancias extremas del ciego 15 cm y 140 cm, siendo la cifra media más común de 15 a 30 cm.

En nuestro caso el haberlo hallado a 1,80 m de la válvula íleocecal hace que hagamos algunas consideraciones sobre implantación del divertículo. Si el yeyunoíleon según estudios de Mahnhecker en autopsias de recién nacidos tiene una longitud de 3 m, habiendo hallado cifras máximas de 4,40 m que coinciden con las de Pueyo García, nos dará que “in vivo” esta cifra media se eleva a 3,50, por lo cual en nuestro enfermo podríamos pensar que su divertículo asentara cerca del yeyuno, pues si tenemos en cuenta que el yeyuno abarca las 2/5 partes del intestino delgado, calculando la longitud total en J. F. nos daría una distancia aproximada del yeyuno de 60 a 80 cm. Esta distancia no la hemos visto en la bibliografía consultada.

A no ser una referencia de Lancelot y Barrington-Word sobre la

estadística de Lamb, quien sobre 181 casos de divertículo de Meckel encontró 7 en duodeno, 14 en yeyuno y 160 en íleon; por lo cual creemos que la implantación del divertículo en nuestro caso asume especial interés por ser quizá la mayor distancia en que habría sido hallado el mismo.

En cuanto al diagnóstico, nos remitiremos a lo dicho en el comienzo vale decir, que no habiendo complicaciones el diagnóstico del divertículo de Meckel es prácticamente imposible, más aún el diagnóstico radiológico; comentan Ladd y Gross que han abandonado el estudio radiológico dado lo desalentador del mismo en los exámenes por ellos realizados. El diagnóstico se hace a menudo mediante una intervención de urgencia en el curso de una intervención tardía y aún en la autopsia.

Maris propuso un método para localizar el divertículo con mucosa gástrica mediante la introducción de una sonda de Miller-Abbott en el intestino aspirando jugo intestinal de vez en cuando, midiendo su pH.

Dada la distancia podría pensarse en divertículos no meckelianos, pero éstos son casi siempre múltiples, asientan sobre todo en el borde mesentérico, sus paredes pueden ser delgadas como papel de seda constituídas solamente por serosa y un pequeño lecho de mucosa; o tener una espesa pared con la habitual estructura intestinal. Además, en el completo trabajo de Benson y colaboradores se da como edad más temprana la de 12 años. La hemorragia sería también una de las complicaciones de estos divertículos no meckelianos, pero que los autores colocan en cuarto lugar después de la obstrucción aguda o crónica y de las inflamaciones por infección.

Para terminar, nuestro niño hizo el tipo de la sintomatología cíclica del ulcus gástrico.

RESUMEN

Se ha referido un caso de divertículo de Meckel en un niño de sexo masculino, cuyo primer síntoma fué hemorragia a los 11 meses de edad, que se repite en varias oportunidades.

El estudio radiológico con distintas técnicas no permitió confirmar el diagnóstico.

Aunque el divertículo puede asentar en cualquier parte del íleon (lo común es hallarlo entre 15 y 30 cm), en este enfermo estaba a 1,80 m de la válvula íleocecal.

Las hemorragias se produjeron cada 6 meses, en cuatro oportunidades, adquiriendo la tercera características de tal magnitud que nos animamos a clasificar de cataclísmica.

BIBLIOGRAFIA

- Benson, R.; Dixon, C. y Waugh, J.—"Coll. Pap. May Clin." 1943; XXV, 179.
 De Rosa, M. A.—Ulcera péptica del divertículo de Meckel. "Arch. Arg. Cir.," 1948; XXXII, 320.
 Díaz Bobillo, I.—Contribución al estudio de la patología del divertículo de Meckel en la infancia. "Prensa Méd. Arg.," 1936; XXXIII, 772.
 Díaz Bobillo, I.—Patología del peritóneo en el lactante. 1939; 91.
 Fevre, M.—In Pathologie Med. Chir. Pédiatrie, 1934; 4020.
 Finochietto, E. y R.—Técnica Quirúrgica, 1949, VII.

- Forgue, E.*—Patología Ext. 1936; II, 658.
Galeano, F. y Cordera, J.—Hernia de Littré. "El Día Méd.", 1952; XXIII, 229.
Holt, L. e Intosh, M.—Trat. de Ped. 1950; I, 479.
Ladd, W. y Gross, R.—Abdominal Surgery of Infancy and Childhood. 1941; 71.
Lancelot - Barrington.—Word. Tre Abd. Surg. Chid. 1937.
Mahnhecker, H.—"Arch. Chi. Morf.", 1933; I.
Marañón, G.—Manual de Diag. Et., 1951; 261, 246.
Nelson, W.—In Mitchel y Nelson. Trat. de Ped. 1951; II, 1232.
Ombredanne, L.—Chirurg. Inf. 1949; 469.
Pueyo Garcia, A.—Contribución al est. radiol. del int. del lac. 1950; 20.
Stemberg, C.—An. Pat., 1933; 419.
Zarazaga, J. y Oliva Funes, E.—Un caso de hemorragia aguda por divertículo de Meckel. "Arch. Arg. de Ped.", 1952; XXXVII, 98.

RELACIONES ENTRE NEUROLOGIA Y PSIQUIATRIA EN LA INFANCIA

POR

F. ESCARDÓ

SUMARIO:

Planteo.

Parte general.

- I. Definición y alcances de la neuropediatria.
- II. Definición y alcances de la paidopsiquiatria.
- III. Relaciones entre Neurología y Psiquiatria en la infancia.
- IV. La llamada ley del paralelismo neuropsíquico.

Parte especial.

- I. Problemas indisolublemente neuropsíquicos.
- II. Problemas neuropsíquicos con manifestaciones predominantemente psiquiátricas.
- III. Aspecto psiquiátrico de cuadros predominantemente neurológicos.
- IV. Aspecto psicopedagógico de las enfermedades neurológicas corrientes.

Qu'elle soit de la chair ou de l'esprit, la fécondité est "une" car l'oeuvre de l'esprit procède de l'oeuvre de la chair et partage sa nature.

RAINER MARÍA RILKE ¹

Tesis.

PLANTEO

Al serme explícitamente señalado el tema de este relato por el Comité del Congreso entendí que se trataba de plantear en términos actuales un problema epistemológico; planteo que exige el importante movimiento de ideas que en lo que va del siglo ha animado a la Medicina proviniendo precisamente de la que aparecía como la más estática y encasilladora de sus ramas: la psiquiatria; y adquiriendo tal amplitud y profundidad que ha renovado totalmente la temática no del saber médico sino del modo cómo éste ha de aplicarse al hombre que es su objetivo primero y último, a punto que puede decirse sin riesgo de generalización ilegítima que mientras hasta ayer hacíamos medicina *desde* la teoría hoy tratamos de hacerla *desde* el enfermo. Naturalmente que este movimiento de ideas no se origina como fenómeno intelectual aislado; se entronca y conjuga con el movimiento general del pensamiento. "*El tema de nuestro tiempo* consiste en someter la razón a la vitalidad, localizarla dentro de lo biológico, supeditarla a lo espontáneo. Dentro de pocos años parecerá absurdo que se haya exigido a la vida ponerse al

* Relato oficial al Congreso Internacional de Neuro-Psiquiatria, Santiago de Chile, 9 al 15 de diciembre de 1952.

servicio de la cultura. La misión del tiempo nuevo es precisamente invertir la relación y mostrar que son la cultura, la razón, el arte, la ética quienes han de servir a la vida”². Claro está que los clásicos valores de la medicina no han muerto, ni siquiera se han debilitado, pero si han variado de ubicación; la introducción de un término nuevo ha cambiado la jerarquía de los otros términos porque como en el principio de Le Chatelier la modificación de un factor dentro de un sistema en equilibrio modifica a los demás de modo no sólo de anular el desequilibrio introducido sino de lograr un nuevo y satisfactorio equilibrio. La medicina ha perfeccionado sus instrumentos pero sobre todo ha transformado su problemática; en su actual tesitura el diagnóstico causal es importante, el diagnóstico individual es valioso pero sólo el diagnóstico personal es suficiente. En la Medicina la biología se ha hecho biografía porque ha encarado el estudio del padecer de cada hombre en el transcurso del tiempo. Correlativamente le ha aparecido una responsabilidad en el tiempo; indaga el pasado para comprender el presente y para precaver el futuro, quiere cada día más afanosamente *tener menos que curar* para lo cual le es necesario *conocer para prevenir*; demorada rudamente por la urgencia inmediata la Medicina quiere hacerse cada vez más profiláctica y menos terapéutica, menos asistencial y más higiénica. Encauzada en este movimiento su centro de gravedad se va desplazando con rapidez del adulto al niño, estado del hombre con la mayor suma de potencias prospectivas y en el que se ven como en una simplificación diagramática las líneas esenciales de cada planteo epistemológico³. Al considerar pues las relaciones entre neurología y psiquiatría en la infancia han de plantearse las vinculaciones entre términos esenciales del conocimiento médico y de “lo médico”. Para ello nos será necesario definir por separado cada uno de tales términos e indagar luego sus relaciones posibles y reales.

PARTE GENERAL

I.—DEFINICION Y ALCANCES DE LA NEUROPEDIATRIA

Durante mucho tiempo las afecciones neurológicas del niño han sido un capítulo no bien delineado de la neurología general, vale decir de la neurología del adulto; por dos enfoques esta ubicación se mostró insuficiente: 1) los neurólogos de adultos encontraron que como lo había dicho Behring para la tuberculosis, muchos cuadros del adulto eran el canto cuya primera estrofa se había cantado en la infancia y así en el caso particular de la epilepsia se halló que una muy importante cantidad de epilépticos asilares habían sido convulsivos “banales” en la niñez⁴ y que un período, llamado “silencioso o latente, separaba con engañosa calma ambas presencias clínicas rompiendo la apariencia de su unidad etiopatogénica. Este hecho (que no es único para la epilepsia) obligó a plantear el problema en su real período etario y fijó la atención

del neurólogo en el tramo infantil; a pesar de tan notorio reclamo no se dió importancia al verdadero acento original del proceso, que 2) surge de que el sistema nervioso del niño es un sistema en trance de maduración y que es esta maduración la que da tono y signo a toda la patología neurológica. Los neurólogos de adultos no están en condiciones de percibir esta dinámica particular y los pediatras aún tardan en integrar a la neurología como una lógica parte de la pediatría. El rector concepto jacksoniano de que la patología nerviosa del adulto no crea síntomas propios sino que aflora etapas evolutivas se completa en la infancia con el concepto capital de que en el niño la patología no se hace por pérdida sino por no adquisición⁵ o sea por mutilación prospectiva. La neuropediatría no progresará libremente hasta que rompa del todo sus vinculaciones con la neurología del adulto ya que si bien ambas tratan del mismo sistema anatómico no actúan en el mismo estadio biológico. "Nuestro arte se renueva —escribe Honorio Delgado, refiriéndose a la Medicina— ante todo, porque atiende más a la dinámica del organismo que a la localización de las lesiones"⁶; en el niño a la dinámica *actual* del organismo se añade la dinámica *esencial* de la edad evolutiva tanto más intensa cuanto más pequeño es el niño, es decir, cuanto mayor es el coeficiente de compromiso de porvenir que pesa sobre su alteración patológica. Que esta verdad notoria tarda en abrirse camino lo evidencian no sólo los libros que describen la patología nerviosa del niño con el mismo criterio que la del adulto sino sobre todo la terminología que parasita la descripción neurológica del niño; así por ejemplo: se habla de reflejos provisorios, en vez de reflejos de inmadurez; de reeducación (que es educación de una función perdida) en vez de educación diferencial (que es educación de lo conservado con posibilidad prospectiva); de que el lactante es un atáxico o un asinérgico cuando en realidad es un pretáxico y un presinérgico *et sic de caeteris*. En el estado actual del conocimiento aparece como evidente que el estudio de la patología nerviosa del niño deba enfocarse *desde* la pediatría mucho más que desde la neurología. Los esfuerzos sistemáticos que hemos llevado a cabo con el Maestro Gareiso desde hacen ya cuatro lustros y el fruto nada desdeñable recogido en nuestro medio nos confirman resueltamente en este punto de vista. No hay duda que los pediatras como tales han enriquecido la nosografía neurológica con gran número de cuadros: basta citar las enfermedades o síndromes de Comby, de Marfán, de Heubner, de Feer, de Bouchut, de Hutinel, de Babonneix o de Morquio para reconocer y filiar tal contribución, pero la neurología ha quedado largamente al margen del mundo circundante cotidiano del pediatra. La gran mayoría de los libros de pediatría se limitan a consignar las microcefalias terminales, las hidrocefalias monstruosas, las idiocias profundas, las miopatías irremisibles como eje del repertorio neurológico; no ha de extrañar pues que el médico general tenga de la neurología infantil un concepto

poço menos que de museo. Sin embargo la realidad clínica enseña todo lo contrario. El pediatra ocupa ante la alteración del sistema nervioso una posición clave asistida por un signo esencialmente dinámico; está destinado a ver el proceso neurológico *cuando comienza* o por lo menos cuando se manifiesta por primera vez; él es el reclamado por la primera convulsión que puede ser la inicial de una epilepsia o la primosintomática de un tumor; él quien recibe al recién nacido traumatizado por el trance obstétrico o teatro de un conflicto de isoinmunización materno-fetal; él quien es llamado en la etapa preparalítica de la poliomiélitis; en la fase inicial de una meningitis o de una encefalitis y sobre todo quien es consultado ante el menor retardo de la maduración de la estática, la marcha o la praxia. No sería exacto decir que la pediatría no ha afinado suficientemente sus medios para tales situaciones pero si es exacto afirmar que las ha contemplado mucho más como trance actual que como etapa monitoria de un proceso que se inicia y que tendrá fatalmente una curva de cumplimiento que debe ser prospectivamente valorada. Ni una catalogación estática ni una actuación momentánea e inmediata caben dentro de la mecánica intelectual de la pediatría; lo uno es mera descripción, lo otro es clínica médica aplicada al niño como imagen reducida del adulto. En los últimos años la neurología infantil se va perfilando como rama integrativa y no ya complementaria de la pediatría por su igualdad de objetivo y sobre todo por su identidad de concepción dinámica; ambas son "a fortiori" formas de la medicina del hombre en su etapa evolutiva. Debe señalarse que por la alta jerarquía del sistema nervioso, por su irremplazabilidad en caso de destrucción, por las capacidades vicariantes que sus distintas partes muestran en la infancia, por la fineza semiológica que exige su exploración y sobre todo porque esa semiología permite con mayor precisión y detalle que la de otros sistemas y aparatos un hilo conductor más seguro y sensible para reconocer y ubicar las etapas de la maduración orgánica cuya vigilancia y contralor resumen la más típica tarea de la pediatría en cuanto es la medicina de la evolución integrativa, la neuropediatría se muestra como una culminación médica en la observación del organismo infantil. A tal culminación se adviene por un acabado conocimiento del niño en sus distintas partes y funciones, en su forma de vida y en su ciclo de integración, por eso se *puede llegar a neuropediatra* por el camino de la pediatría, pero no es posible ser neuropediatra como subespecialista por el camino de la neurología.

II.—DEFINICION Y ALCANCES DE LA PAIDOPSIQUIATRIA

La psiquiatría ha tardado bastante en encontrar el camino hasta el niño; este retardo no puede extrañar puesto que en verdad la psiquiatría estuvo ocupada en encontrar su propio camino; ya cumplida esa etapa, tal vez no haya en el pensamiento médico actual movimiento tan intenso, tan vario, ni tan animado como el que hace que no sólo los

médicos sino un grupo importantísimo de colaboradores de la medicina lleven su atención hacia el estudio del alma del niño. No será ni osado ni inoportuno consignar que es la pediatría la que más tarda en comprenderlo y en hacer de tal estudio su íntima mecánica de acción. Tal cual ha sucedido con la neurología ha sido la naturaleza misma de sus problemas lo que obligó a la psiquiatría a mirar a la infancia. Freud al iniciar para el pensamiento médico la psiquiatría dinámica postuló que los trastornos de la psiquis del adulto son producto de irresueltos complejos de la infancia; exacto o no el postulado, el movimiento de ideas que puso en marcha cuenta entre los más fecundos del siglo y sobre todo puso en el tapete al niño como principalísimo sujeto de atención y de estudio. Al acercarse al niño la psiquiatría ensancha y difunde su marco definitorio. Tramer⁷ aborda con decisión el problema "La psiquiatría es según Kraepelin la ciencia de las enfermedades psíquicas y de su tratamiento. Esto es evidente para el adulto en quien las enfermedades mentales propiamente dichas ocupan el primer plano. Sin embargo "Psiquiatría" significa textualmente medicina del alma o mejor ciencia de la curación del alma. Desde ese punto de vista, no es necesario pensar en primer lugar en las enfermedades mentales, sino por el contrario, en los trastornos mentales, independientemente del hecho de que signifiquen o no enfermedades. En realidad la psiquiatría contemporánea insiste sobre todo sobre las enfermedades mentales, lo que es forzoso para los adultos, pero al mismo tiempo, extiende su dominio mucho más allá, de manera que se encuentran incorporadas a ella las reacciones psíquicas anormales, las psicopatías y las psiconeurosis. Si ensanchamos aún más la significación del término "Psiquiatría" arribamos a la concepción que es la propia de la psiquiatría infantil. Esta ampliación concierne a los llamados defectos infantiles, las manifestaciones neuróticas (de las que importa observar bien el comienzo en la infancia en cuanto significan desarrollos amenazadores y mórbidos), las neurosis de la infancia en el sentido riguroso del término en particular los trastornos de la palabra, los abandonos de niños, las disociaciones familiares o neurosis sociales. Del mismo modo las formas anormales de las fases críticas del desarrollo y especialmente de la pubertad, el desarrollo incoherente y desarmonico, los caracteres difíciles y anormales y psicopáticos (comprendiendo los actos delictuosos) las formas más leves (parciales o totales) de los retardos y de los trastornos intelectuales, los fracasos escolares. Más tarde las dificultades de orden profesional, las secuelas postraumáticas (sobre todo del traumatismo obstétrico) las manifestaciones psíquicas en relación con las afecciones corporales, como el raquitismo y la tuberculosis". Como se vé el campo es vasto y da cabida tanto al trastorno como a la perturbación, tanto al desequilibrio como a la alteración, tanto a la molestia como a la enfermedad. El autor es así finalmente conducido a concluir: *"la psiquiatría infantil estaría constituida por esta parte de la medicina*

que está consagrada al estudio de la vida psíquica de los niños y de los adolescentes". Ante tal definición se está determinado a preguntar, ¿no es éste el fin y objeto de la psicología? Sin duda. Pero es que en realidad y frente al hecho mismo del niño con manifestaciones psíquicas, psicología y psiquiatría enfrentan un conjunto de problemas para cuya solución las distinciones epistemológicas son aún prematuras tanto más si se tiene en cuenta que como lo anota Honorio Delgado "respecto a la psicología moderna todavía carecemos de una verdadera historia de sus adquisiciones"⁸. De cualquier manera y clasificada como se quiera la actividad médica dirigida a la psiquis del niño desemboca inexcusablemente en dos perspectivas unimismadas; la profilaxis es decir la higiene mental en su forma prístina y en su tramo original y el encuadre psicosocial, psicopedagógico y psicológico de la familia como sistema biosocial. Pretender entender y consecutivamente orientar al niño sin considerarlo integrado a su fórmula familiar es como pretender entender de la forma de un líquido con abstracción del vaso que lo contiene o de su movimiento posible con abstracción de la tubería que lo conduce. "El niño —anota Jung— sólo en parte posee una psicología propia y, en esencia, su mentalidad hállese aún en dependencia de la paterna. Tal dependencia es plenamente normal; perturbarla equivaldría a dañar su desarrollo natural"⁹. La psiquiatría infantil así entendida es la medicina conductiva, preventiva y curativa de la psiquis del niño integrado a la esfera vital del medio familiar primero y extrafamiliar más tarde¹¹. Esta inexcusable integración del problema al complejo niño-familia "*mobilis in mobile*" no ha sido suficientemente señalada por los autores aunque naturalmente gran parte de ellos reconocen la dependencia de los trastornos psíquicos del niño de la consiguiente actitud de sus padres. No en balde la psiquiatría ha sido definida como el estudio de las relaciones interpersonales¹⁰.

Dejando aquí las definiciones que se prestan a mayores y no inútiles precisiones postulemos que el excipiente mental lógico y necesario de la paidopsiquiatría en la pediatría. Sin embargo, los pediatras han tardado y tardan todavía en aceptarlo de una manera impregnadora. Kanner lo establece con puntualidad en los capítulos 2º y 3º de su Psiquiatría Infantil a los que remitimos explícitamente¹². No es que por separado no pocos pediatras esclarecidos hayan dejado de plantear con nitidez las imprescindibles relaciones entre la higiene mental y la pediatría, basta citar a Czerny¹³ y a Hamburger¹⁴ pero se trata de moniciones personales que no han llegado a obtener que la pediatría sea asistida por el aspecto psicológico en todas y cada una de sus actividades a partir del más elemental consejo de puericultura. En los últimos años una fuerte corriente incita en tal sentido a la disciplina pediátrica y encuentra lógicamente, que el pediatra es el personaje en quien están centrados los mecanismos esenciales de la acción psicoterapéutica; la orientación, dirección y vigilancia de los casos leves y el diagnóstico temprano de los cua-

dros más serios. "En ciertos casos, escribe Debenedetti; saber recurrir en el momento justo al especialista, significa más que un diagnóstico"¹⁵. Bawkin ha sido especialmente explícito al respecto y sus frases merecen ser transcritas¹⁶. "Pienso que es justo decir, —y en esto están de acuerdo " los psiquiatras— que si hay alguna probabilidad de prevenir la psicosis del adulto, el trabajo debe hacerse durante la infancia", y después, bajo el título ya definitorio de "Ventajas del pediatra como psicólogo de la infancia", agrega: "Tomo como una de las tesis de este trabajo, que el problema de los trastornos de conducta en el niño es un problema que el pediatra con experiencia y hábito está eminentemente dotado para manejar; que la incorporación de los cuidados psicológicos en el programa del cuidado general del niño no implica un distanciamiento extraño del pensamiento tradicional, ya que los problemas que suscita requieren el mismo enfoque analítico y requieren el mismo modo de ser encarados, que los problemas de la esfera física. Por lo demás, solamente el pediatra está en la posición de llevar adelante un programa dirigido a promover el máximo de salud psíquica. Sólo él tiene la oportunidad de reconocer precozmente los trastornos, antes de que se establezcan definitivamente. En la práctica privada no necesita de visitadoras que averigüen en la casa las idiosincracias de los padres. Por lo común, a través de años de contacto, llega a conocer íntimamente el medio ambiente del enfermo.

"Salvo en algunos casos la gran mayoría de los pediatras tienen conciencia de su responsabilidad en lo que se refiere a la salud psíquica del niño. Más que en ninguna otra rama de la medicina, la pediatría se ha interesado en el paciente como un todo y durante años ha practicado activamente la profilaxis y la promoción del óptimum de salud".

Anota luego cómo una terminología un tanto criptogenética ha dado al pediatra la impresión de que "los problemas mentales requieren un punto de vista y un enfoque diferente al del tratamiento físico. Otra razón por la cual los pediatras han dudado en incorporar el tratamiento psicológico a su práctica es la creencia de que su adquisición requiere un largo acopio de nueva información. En esto los pediatras son indubidablemente modestos. Actualmente han aprendido muchísimo en años de contacto con sus pacientes, sobre el desarrollo mental y emocional de los niños y sobre las actitudes de los padres. Necesitan quizás, más que otra cosa, obtener rótulos y etiquetas de su conocimiento y necesitan una mejor integración de su información y una mirada más honda sobre los tipos de conducta que caen bajo su vista".

Y el largo trabajo termina con el siguiente comentario: "No soy de los que creen que la psicología y la psiquiatría son las más importantes partes de la pediatría. Los pediatras se interesan por el niño en conjunto y ningún aspecto es más importante que otro. Creo, sin embargo, que han descuidado por demasiado tiempo esta rama de la especialidad.

Han transferido sus obligaciones al respecto a grupos no pediátricos, los que con la mejor de las intenciones y con gran acopio de trabajo de primera categoría para su propio crédito, han disminuído la amplitud del panorama y de la objetividad del pediatra”.

En verdad este reclamo es oído cada día más por los médicos de niños: lo evidencian entre muchos otros los trabajos de De Toni¹⁷ postulando una base psicológica para la puericultura o los de Constantino¹⁸ señalando la tarea del pediatra en la higiene mental, y en mucho más intenso grado las discusiones sobre psiquiatría preventiva de la American Academy of Pediatrics¹⁹ y los planteos del Comité de Psiquiatría Infantil del Grupo para el progreso de la Psiquiatría, de uno de cuyos boletines²⁰ sacamos las siguientes anotaciones: “El acercamiento entre psiquiatras y pediatras ha sido lento. Su cumplimiento ha sido trabado en el pasado por una cierta dosis de sospecha y desconfianza mutuas y, en ocasiones de franca hostilidad. Entre los muchos factores que han contribuído a estas desdichadas actitudes, no hay duda que una buena parte de ellas está constituída por lo poco que la psiquiatría infantil puede ofrecer al pediatra”. Luego de un bosquejo histórico el boletín se dedica a puntualizar cuáles son los puntos que en el estudio psiquiátrico del niño orientan básicamente al pediatra; cuáles son las metas a alcanzar y con qué método pueden ser logradas. La contribución es del mayor interés pero no aplicable a nuestro medio en el que no se han establecido aún relaciones entre psiquiatras y pediatras aunque sí estos últimos tienden cada día más a obtener un conocimiento más completo de la vida psicosocial del niño. Sin embargo, muchos importantes centros y cátedras pediátricas siguen sutilizando una medicina infantil estrictamente organicista y antiinfecciosa y considerando a la psiquiatría, a lo sumo como un auxiliar colateral de determinados casos. Consultorios psicopedagógicos, con gran frecuencia atendidos por personal no médico y con actividad insular dentro de los servicios pediátricos es todo lo que se hace y aún tímidamente en los hospitales y clínicas más notorios; y aún éstos se limitan a una acción pedagógica sin disponer en los casos requeridos de técnicas modernas como el shock²¹. Del Del estado actual del pensamiento médico y sobre todo de la urgida confrontación de la realidad se deduce que el contacto de la psiquiatría con la pediatría no puede limitarse a ser aditivo; la neuropsiquiatría no sólo es una rama más, un capítulo integrativo del conocimiento del niño, es el aspecto olvidado hasta ahora del estudio de la infancia. Una importantísima integrante psicológica está presente ya en el acto inicial de la primera tetada y el médico está obligado a conocerla y penetrarla con la misma minucia con que se entera de si la cantidad de leche absorbida es suficiente o si el peso aumenta con regularidad. Sin la vertiente psicológica la puericultura es un tratado de “dressage” no una actividad aplicada al ser humano, y en verdad poco más que eso ha sido hasta ahora la puericultura. No se trata de juzgarla peyo-

rativamente pero sí es necesario enterarse de que cumplida su etapa organista es inexcusable que se "humanice" científicamente.

Tramer²² sostiene la legitimidad de una diferenciación neta entre paidopsiquiatría y pediatría; teóricamente el planteo puede ser aceptado pero no es ni absoluto ni excluyente. Los tratamientos particulares y los diagnósticos definitivos corresponden a la paidopsiquiatría, pero en los hechos y en el estado actual de nuestra cultura media es excepcional que los padres acudan directamente al psiquiatra por un problema de conducta o por un retardo escolar; el primer tramo estará inexcusablemente cumplido por el pediatra y es por eso que a él le corresponde una clara ilustración al respecto. Tratar una inapetencia psíquica con vitaminas o eupépticos, una cefalea escolar con calcio o anteojos, una "acetonemia" periódica con alcalinos representa una actitud obstructiva que en tanto no sea removida evitará el paso del enfermo al psicopedagogo. En el momento es prácticamente el neuropediatra quien establece el necesario puente hacia la psiquiatría; por un sentido nada desprovisto de eficacia es al neuropediatra a quien los padres recurren para los problemas de conducta de sus hijos y como éste en razón de lo limítrofe de su disciplina tiene nociones de psiquiatría resulta en los hechos el consultor más adecuado. Por lo demás y como queda ya establecido gran parte de la psiquiatría infantil se llama higiene mental o para ser más exactos psiquiatria de la familia; este rasgo esencial y caracterizante (pudiera llamarse patognomónico) la separa de la psiquiatría del adulto en cuyo temario las psicosis ocupan un lugar importante, que es reducidísimo en la infancia e inexistente en los primeros períodos de la vida. Si bien la paidopsiquiatría proviene de la psiquiatría del adulto tiene nosológica y teléticamente caracteres que la individualizan como rama de la medicina; en contraparte su técnica y su dinámica médica la unifican con la pediatría a la que integra no sólo en sus problemas de enfermedades, de trastornos y de profilaxis sino también en la comprensión de la totalidad del ser actual y prospectivo del niño como ente biopsicosocial. Aplicada al niño o al adulto; la psiquiatría se muestra como una culminación cultural. "La cultura —señalan Guerra y Cano— es la historia interior de un pueblo (Max Borst). Las profesiones liberales están más al servicio de la civilización que de la cultura. Pero dado que la psiquiatría se ocupa de la vida interior del hombre, aun cuando atiende a fines profesionales guarda una estrecha relación con los fines de la cultura¹⁰⁻²³.

(Continuará)

Libros y Tesis

TRATADO DE PEDIATRIA, dirigido por los profesores *G. Fanconi* y *A. Wallgren*, versión española de *J. Bosch Marín* y *J. Quijosa Pernus*. 1 tomo de 1014 páginas encuadernado, 17 x 26 con 539 figuras en negro y colores. Edit. "Morata". Madrid, 1953.

Nadie cumple la lectura continuada y regular de un tratado de construcción enciclopédica si no es con un propósito crítico definido; lo habitual es acudir a tal o cual capítulo acuciado por un interés concreto o por una focalización peculiar. Sin embargo, la lectura corrida de un libro como el que comentamos está llena de enseñanzas para el pediatra; ilustra en primer lugar sobre las insalvables dificultades de presentar, merced al concurso de autores diferentes sobre una etapa actual y coherentemente moderna de la disciplina pediátrica, pues no hay manera de evitar los altibajos cuando se concede a cada autor autonomía en su capítulo y se renuncia a una redacción unitaria con categoría de supervisión sobre el material proporcionado por especialistas en cada tema. Por otra parte, no es posible hacer, dentro de una limitada extensión, una presentación exhaustiva de donde, sin escape posible, el libro resulta casi siempre insuficiente para el pediatra maduro y excesivo para el estudiante en tren de iniciación panorámica. No puede evitarse pues que al lado de planteos modernos y suficientes se filtren nociones o sentencias de una peligrosa ranciedad si se cae en el prejuicio intelectual de dar autoridad suprema a un libro por el solo hecho de surgir de un consorcio de profesores. Estas reflexiones no significan una restricción previa al valor del libro que comentamos, sino apuntan a insinuar la caducidad de este tipo de trabajos "de conjunto" en la época de la profundización zonal de múltiples problemas y de la confección de excelentes monografías. Creemos llegada la época de los "talentos sintetizadores" que reclama Ortega y Gasset y de la inducción al lector a trabajos profundos y capitales; la medicina infantil no cabe ya, sólidamente, en tomo singular alguno.

El libro se abre con un capítulo sobre "Crecimiento y desarrollo normal del niño" firmado por el Prof. T. Salmi que, si bien es breve de 17 páginas retaceadas por numerosas figuras, no ofrece novedad alguna y es apenas un esquema elemental de los aspectos más simples del desarrollo —sin estar vinculado ni a un concepto de integración ni a un concepto de maduración—. Sigue un breve capítulo firmado por el Prof. Gyllensward de Estocolmo, titulado "Problemas de medicina colectiva en Pediatría", pero que en realidad se refiere en pocas páginas y en forma general a la morbilidad y mortalidad, con datos referidos a Suiza. El tercer capítulo, escrito por el Prof. Glanzmann, se refiere a la Herencia y luego de las clásicas definiciones, describe con eficacia pero con brevedad suma lo referente a Constitución y Hábito, a Microsomía, Displasias múltiples y Diátesis hereditarias; el conjunto es rico en excelentes ilustraciones y suficiente como esquema orientador. Se siguen por el mismo Glanzmann ventidós páginas dedicadas a Psicología del niño sano y enfermo (neurosis y psicosis de la edad infantil). Se comprende que en tan reducido espacio no puede ahondarse demasiado en este capital aspecto de la pediatría; se trata pues de enunciaciones realizadas con criterio pediátrico, de muy latos principios, tales como "Esta meta (la educación) puede alcanzarse si se consigue enseñar al niño veneración, es decir, temor (sic) y amor a Dios, a los padres, al prójimo en

general; veneración ante la magnitud y esplendor de la Naturaleza". Es difícil para un pedagogo moderno saber qué fin concreto arrastran estas literarias enunciaciones de catecismo. En la onicofagia vuelve a hablarse del uso de guantes y de regalar a las niñas una cajita de manicura para "sustituir el autosadismo por autoerotismo". El capítulo escrito con buena voluntad y no exento de experiencia directa es el mejor ejemplo de que ya no pueden abordarse sin peligro práctico en forma somera, aspectos en cuya profundización va implícito un progreso necesario del pensamiento médico. Toda la alta autoridad del autor no basta para salvar ese escollo radical. El capítulo quinto trata sobre alimentación del niño sano y está escrito por el Prof. Freudenberg; la parte referente a la leche humana puede calificarse de excelente y es, sin duda, la más completa que pueda pedirse en materia de bioquímica; lo referente a alimentación artificial también está encarado con tono y datos modernos, aunque lógicamente con modalidad europea; introduce la carne solo al final del segundo año, siendo el régimen indicado hasta entonces francamente carente en proteínas animales; indica la yema de huevo dos veces por semana entre los 9 y 12 meses; y pescado e hígado también sólo dos veces por semana en el cuarto trimestre, lo que está por debajo de las necesidades de complejo proteína animal y en disidencia con la sanción de los hechos; las papillas y las verduras siguen compartiendo con la leche el régimen del semestre hasta casi el año. Tal concepto no sabría adaptarse a nuestra modalidad ni a lo que se sabe actualmente sobre alimentación del pequeño. Las tablas que acompañan este capítulo son eficacísimas. El mismo autor escribe el capítulo siguiente sobre "Trastornos de la alimentación del lactante" que contiene en 24 páginas una excelente síntesis clínica cuya base teórica ha de buscarse en el capítulo siguiente firmado por el Prof. Fanconi, quien con el nombre de "Patología del metabolismo" ofrece una excelente, clara y actual exposición del metabolismo del agua y los cloruros; a la que sigue, (esta vez en colaboración con Rähkä), buenos estudios, nítidamente expuestos de patología del metabolismo del calcio y del fósforo, en los que la teoría metabólica se enlaza con la ejemplificación clínica; se trata sin duda de uno de los mejores resúmenes que ofrece el libro. El Prof. Van Creveld redacta la "Patología del metabolismo de los hidratos de carbono" y la del "Metabolismo de grasas y lipoides" y por fin la "Patología del metabolismo de las albúminas"; las exposiciones harto breves ubican al lector pediatra y las ilustraciones lo inducen a la consulta de más amplias descripciones clínicas. Las del autor pecan, a ratos, de un enfoque unilateralmente bioquímico. Treinta y dos páginas le son concedidas al Prof. Glanzmann para cumplir en el capítulo octavo lo referente a Vitaminas y Avitaminosis; se trata de un tema en el que la clínica ha ido expurgando lo realmente aplicable de lo obtenido por la experimentación y en el que junto a realizaciones prácticas se ofrecen algunas promisorias perspectivas; el capítulo expone todo ello con eficacia y actualidad; la parte metabólica está esquematizada con excelentes diagramas. El Prof. Salomonsen redacta el capítulo de enfermedades del recién nacido muy claro y eficiente en el que corresponde principal parte a la eritroblastosis fetal; la parte biohematológica se expresa con lujo de esquemas sumamente expresivos, lo que contrasta con la ausencia total del cuadro clínico del niño en quien se desarrolla el drama de la incompatibilidad; en esto el autor coincide con el vacío general de la literatura en un aspecto tan importante como necesario para la prevención de las consecuencias neuropediátricas; el resto del capítulo esquemático pero suficiente. El Prof. Ylppö con su reconocida autoridad suscribe en el capítulo décimo un resumen de la "Prematurez y debilidad

congénita" que incluye una valiosa esquematización tabular de la patología y terapéutica de los prematuros destinadas, nos parece, a hacerse clásica en el planteo del tema. El capítulo que sigue se dedica a la "Patología de la pubertad y de la adolescencia"; lo firma el Prof. Fanconi y, si bien puede ser objetado en la brevedad con que aborda el aspecto psicológico de ese fundamental tránsito evolutivo, es del todo encomiable por el método con que se exponen los cambios somáticos y glandulares y por la claridad de ubicación patográfica de los distintos cuadros de agenesia y disfunción. El capítulo es una verdadera y eficaz introducción a la clínica neuroendocrina general y tiene, por su enfoque, el carácter de una sustancial novedad en los tratados de pediatría. En el capítulo 12º el Prof. Gyllensword redacta un resumen muy eficaz de la "Patología de las glándulas endocrinas", bien claro y orientado, en el que sólo hay que lamentar la soslayada importancia que se concede a la patología del timo que, si bien nada aclarada en la interpretación patogénica, tiene una indisputable realidad clínica y exige en el médico de niños una orientación precisa y decidida. Salomonsen redacta un extenso capítulo sobre "Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos. Enfermedades hemorrágicas", que nos parece el mejor resumen que puede ofrecerse por su claridad, método e ilustraciones al lector pediatra y que sirve de introducción efficacísima a cualquier estudio particularizado. Las pocas páginas destinadas a "Enfermedades alérgicas" sirven al Prof. Fanconi para un luminoso planteo de este *mecanismo patogénico* (el capítulo se subtitula "Las reacciones normoérgicas, alérgicas e hiperérgicas"), que ilustra, siempre como tal mecanismo, en diferentes cuadros de la infancia; señalamos de paso, que el asma, como es lógico, no está incluida en este capítulo que, repetimos, no trata de síndromes ni de entidades nosológicas, sino de reacciones patogénicas; en tal sentido es realmente recomendable. En apenas 70 páginas el Prof. Vahlquist hace una buena exposición de las enfermedades infecciosas agudas entre las que nos place ver incluida la Mialgia epidémica (enfermedad de Bornholm), que a pesar de su frecuencia no ha alcanzado hospitalidad ni en las revistas ni en los tratados pediátricos. El Prof. Wallgren redacta los dos capítulos siguientes dedicados a Tuberculosis y a Reumatismo; el primero representa una admirable síntesis rectora tal cual podía esperarse del autor. Sigue en el capítulo 18º la Sífilis tratada por el Prof. Ylppö, capítulo que se nos presenta un tanto rancio y entretenido en las formas espectaculares de la sífilis, que son mucho más entidades de libro que realidades clínicas; no hay duda que la infección espiroquetósica ha cobrado aspectos ya alejados de las figuras trágicas y paradigmáticas que son muy impresionantes pero que desvían al práctico y al estudiante de las formas escondidas, irregulares y subrepticias que son las que debe pesquisar y reconocer el médico. Todo el capítulo parece sacado de una antigua enciclopedia e incluido por inadvertencia en ésta; hasta se reedita el tratamiento con arsenicales por boca, que ya no tiene razón alguna de ser en el tiempo de la penicilina. El Prof. Collis de Dublin, redacta un buen resumen sobre enfermedades de las vías respiratorias superiores y de los oídos; oportunamente completado con las de los ganglios linfáticos del cuello, división convencional si se la considera nosográficamente, pero del todo eficaz si se la mira desde el ángulo de la realidad clínica. El capítulo 20º realiza una loable novedad y un oportuno enfoque; pues que redactado por Fanconi, trata de las "Anomalías y enfermedades de los dientes", tema injustamente olvidado en los libros de pediatría y que como planteo e iniciación de una semiología utilísima para el pediatra, está cumplidamente escrito y muy bien ilustrado. Con lujo de excelentes radiografías el Prof. van Lookeren Cam-

pagne escribe el capítulo sobre "Enfermedades de la laringe, tráquea, bronquios, pulmones, pleura y mediastino", no puede pedirse resumen más claro ni mejor asistido por las últimas adquisiciones del conocimiento en lo que hace a patogenia. Séanos permitido transcribir, como muestra, lo que dice del asma bronquial "Muchos clínicos, entre ellos también los pediatras, atribuyen una significación especial a la tendencia de determinados individuos a reaccionar hipersensiblemente, en este caso con reacción asmática, al contacto con sustancias de naturaleza proteica. Sin negar la posibilidad de tal génesis "alérgica" del asma en los niños, opinan otros autores y entre ellos nosotros, que su significación práctica no es grande y que las influencias emocionales desempeñan un papel mucho mayor". El Prof. Svejcar de Praga, redacta el capítulo sobre "Las enfermedades del aparato digestivo" que, siendo en general bastante moderno, contiene dos conceptos en absoluto inadmisibles en el estado actual del conocimiento: el tratamiento, ilustrado con excelentes fotografías, de la rumiación con contensores mecánicos del juego mandibular y la asimilación sinónima de encopresis con incontinencia fecal. Van Creveld escribe el capítulo sobre "Las enfermedades del hígado", iniciado por un excelente resumen de la fisiopatología general e ilustrado con esquemas de una eficacia docente nada común. Por supuesto que la "insuficiencia hepática" tan mentada por algunos prácticos, no encuentra lugar alguno en el serio planteo que realiza el profesor de Amsterdam. "Las enfermedades del corazón y de la circulación" encuentran en la exposición de Fanconi y Grob la eficacia de un pequeño tratado propedeúico. Otro tanto puede decirse del capítulo sobre "Enfermedades del aparato urogenital" redactado por el Prof. Sundal. En poco más de ochenta páginas el Prof. Fanconi realiza el esfuerzo de exponer las "Enfermedades orgánicas del sistema nervioso". Tal cual quedó planteado para el capítulo de enfermedades psíquicas es de subrayar que resulta imposible en tan exiguo espacio dar una noción suficiente del tema, puesto que el estudio del sistema nervioso no es el de un sistema "aparte" del organismo, sino su culminación semiogenética y en realidad sólo cabe, en el estado actual del conocimiento, el enfoque de muchos problemas patológicos de la infancia desde el punto de vista del sistema nervioso. Digamos que la semiología es excelente; en cambio, se repite todavía que las convulsiones febriles "corresponden aproximadamente al escalofrío de los adultos por la súbita elevación de la fiebre", esquemamente todo inaceptable y peligroso como inducción a una desvalorización semiotáxica del síntoma; en cambio, merece amplia recomendación lo dedicado a enfermedades del sistema neurovegetativo. El mismo autor enfrenta "Las enfermedades del aparato locomotor", huesos, articulaciones y músculos, que insuficiente para un ortopedista o un neuropediatra es suficiente y eficaz como orientación pediátrica, aunque por necesidades expositivas reúne cuadros congénitos con enfermedades dismetabólicas. El Prof. Siwe redacta un magnífico capítulo de enfermedades de la piel, que es casi un tratado y Franceschetti y Bamatter, de Génova un necesario y bien cumplido de las Enfermedades oftalmológicas. Fanconi y Grob realizan en treinta páginas un "Esquema de las enfermedades quirúrgicas del niño", de gran valor práctico. Cierra el tomo una buena exposición sobre "Las enfermedades infantiles de los países cálidos" por el Prof. Zellweger de Beirut. Un apéndice resume las reglas de la dosimetría en la infancia. En su conjunto la obra es bien recomendable y la realzan de modo hasta ahora no visto en libros de pediatría excelentes fotografías y sobre todo esquemas de un valor docente y expresivo nada común en la bibliografía médica; en particular queremos recomendar la figura 427, que diagramatiza el curso de la energía psíquica en circuns-

tancias normales y patológicas y que equivale a un largo capítulo de patología psicosomática. Estos esquemas, repetidos de original y directa realización, compensan en gran medida la brevedad de muchos planteos y orientan al lector con una eficiencia incontestable. No sabríamos encomiarlas lo bastante. Los traductores han cumplido labor merítísima; solo cabe reprocharles el repetido uso de metucioso por minucioso y de desapercibido por inadvertido errores imperdonables en españoles; así como la inútil conservación de "incrustaciones" alemanas que nada aclaran teniendo siempre una equivalencia castellana suficiente.

La presentación tipográfica óptima.

F. Escardó.

Sociedades Científicas

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRIA

SESION EXTRAORDINARIA y TERCERA SESION CIENTIFICA 9 de JUNIO de 1953

Presidencia del Dr. Alfredo E. Larguía

En la sesión extraordinaria se hace entrega del Premio Prof. Dr. Gregorio Aráoz Alfaro, al Dr. Arturo M. de San Martín, por su trabajo "Alimentación del lactante. Técnica y educación alimentarias. Profilaxis de los estados carenciales".

Hacen uso de la palabra el Dr. Alfredo E. Larguía y el Dr. Aráoz Alfaro, quienes agradecen a la casa Kasdorf el premio y exaltan la personalidad del Dr. Arturo M. de San Martín.

Contesta agradeciendo el autor del trabajo que obtuvo el premio. Hace resaltar la figura del Dr. Aráoz Alfaro.

A continuación se pasó a la **tercera sesión científica.**

PRESENTACION DE RADIOGRAFIAS Y ENFERMOS

El **Dr. José E. Rivarola** presenta radiografías de un niño que tenía grandes episodios de vómitos. Dichas radiografías muestran retención aún a las seis horas de la ingesta. Señala el Dr. Rivarola que fué administrada la sustancia opaca con leche. Se plantea así la posibilidad de un causa orgánica que determina la retención. El mismo estudio efectuado con agua en vez de leche como diluyente del bario en el mismo niño, no muestra retención a las 3 horas.

Señala así la importancia de que el obstáculo al tránsito sea provocado por el alimento, debiéndose usar el agua como medio de dilución.

EUNUCOIDISMO HIPOGONADOTROFICO

Dr. M. Cullen.—El testículo por acción de las gonadotrofinas maternas y placentarias, tiene en el momento del nacimiento los caracteres semejantes a los del adulto. La desaparición de las hormonas estimulantes lo vuelve a sus caracteres infantiles, que persisten hasta el momento de la adolescencia. Los caracteres sexuales secundarios están producidos en el varón por las hormonas endrógénas producidas por el testículo y por la corteza suprarrenal. La falta de estímulo gonadotrófico ánterohipofisario impide el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios y se constituye el cuadro de infantilismo sexual denominado eunucoïdismo hipogonadotrófico porque es semejante al eunucoïdismo, pero la falla primitiva es hipofisaria y no testicular.

Se presentan dos pacientes en los que se estableció el diagnóstico por la falta de eliminación de gonadotrofina urinaria y por la biopsia testicular, que mostró en ambos la ausencia de células intersticiales que aparecen en el momento de la adolescencia por estímulo hipofisario. Una de las biopsias mostró el desarrollo de la línea espermática hasta gonocito primario por la

acción terapéutica con la testosterona. Se establece el diagnóstico diferencial con otros cuadros de infantilismo sexual de origen hipofisario, y testicular. El tratamiento debe ser a base de gonadotrofina coriónica y testosterona.

GANGLIONEUROMA DE MEDIASTINO

Dres. J. E. Rivarola y H. Aja Espil.—Los autores hacen un resumen teórico del tema, señalando que con esta contribución a la literatura nacional, elevan a 14 el número de ganglioneuromas. Recuerdan la clasificación de Fischer, depurada y completada por Scott y Palmer.

Ellos aportan dos observaciones. En una de ellas, el examen radiológico que descubrió el tumor, fué hecho a raíz de una bronquitis asmática.

Señalan en forma clara los diagnósticos diferenciales. Presentan radiografías y estudio histopatológico.

Discusión.—Presenta el **Dr. González Aguirre** las radiografías de una niña que vivía en ambiente bacilar, que motivan dicho estudio. Aparece en fosa supraclavicular una sombra nítida que plantea diagnósticos diferenciales. Fué operada por el Dr. Ceballos resultando un neurinoma. A los 4 ó 5 años, aparecen en estado de salud, dolores reumatoideos, provocados por un glioma extramedular. Se agrega luego una paraplejía, falleciendo luego. El tumor aparentemente benigno, no tiene tal evolución "a posteriori".

Dr. Cullen: Pregunta cómo hicieron el diagnóstico en uno de los casos y si tienen experiencia en el tratamiento biológico con el método de Calcáneo en la hidatidosis (pues uno de los casos presentaba un quiste hidatídico en el hígado). Contesta el Dr. Aja Espil, que la radiografía tiene signos típicos suficientes y que el método del Dr. Calcáneo nunca lo ha visto hacer en el Hospital de Niños.

ARACNODACTILIA Y ANEURISMA DE LA AORTA EN UN LACTANTE

Dres. F. de Elizalde, M. Llambías y J. V. Giussani.—Se trata de una niña de 3 meses en la que se comprueba una aracnodactilia típica, sin alteración del aparato visual, que fallece a los 10 días del ingreso por una infección respiratoria intercurrente.

En vida se comprobó distrofia acentuada, cardiomegalia con soplo y leve cianosis y una sombra en el mediastino superior, cuya naturaleza no se pudo aclarar.

Fallecida la niñita, se encontró en la autopsia una cardiopatía compleja, caracterizada por: 1º gran dilatación e hipertrofia de las cavidades izquierdas, válvula mitral anómala, con tres valvas y rugosidades y espesamientos, gran dilatación de la aurícula izquierda que recibe la vena cava superior; 2º plicatura y estrechez de la aorta, inmediatamente después de la emergencia de los grandes troncos arteriales; 3º dilatación aneurismática, con trombosis de la aorta descendente en una extensión de 4 ½ cm, correspondiendo a la imagen radiográfica anormal.

Después de señalar la frecuencia de soplos y cardiopatías en la aracnodactilia, se recuerda la publicación de 7 casos fatales de aneurismas de la aorta en este proceso, todos en mayores de 14 años y asentando en el anillo valvular, senos de Valsalva y aorta ascendente. Histológicamente, la lesión dominante fué la necrosis de la media. Se muestra la pieza anatómica.

Discusión.—**Dr. Rivarola:** Relata un caso actualmente internado, de 12 años, varón con numerosas malformaciones (pie plano convexo doble, rigidez

de ambas rodillas y luxación de la rótula hacia arriba, luxación congénita de cadera, dedos largos, sindactilia y desviados hacia el lado cubital), además de la aracnodactilia. No tiene lesión cardíaca. Tiene dificultad para leer. Insiste en que se deben hacer buenos diagnósticos diferenciales, para ubicar correctamente cada caso.

Dr. Cucullu: Relata otro caso de aracnodactilia en una niña de 17 años, con numeroso conjunto de malformaciones (osteosatirosis, escoliosis, megacolon, cataratas dobles, sin caracteres sexuales, muda), y que ha pasado en la sala donde está internada, por todas las enfermedades infectocontagiosas.

Tuvo un hermano gemelo bivitelino, fallecido (sin necropsia) con diagnóstico de enfermedad degenerativa, pero no congénita.

Este es un problema a estudiar.

Dicho caso se publicará oportunamente.

Dr. Llambías: Pregunta al Dr. Rivarola si el caso por él presentado no sería mixto, pues presenta signos de artrogriposis y aracnodactilia. Los casos por él observados en la Casa Cuna, en número de 4, todos presentaban laxitud articular. Esto sería típico de la aracnodactilia.

Dr. Rivarola: Deja establecido que evidentemente su caso es mixto. Además, describe en forma clara los signos de la artrogriposis agregando que además de las lesiones óseas, pueden tener degeneración grasa del tejido muscular como en un niño por él operado.

Contesta el **Dr. de Elizalde**, agradeciendo los casos presentados y señala que no trajo el tema por el problema ortopédico, sino por la curiosa asociación con la malformación cardíaca. Además, la rareza del aneurisma de aorta en la primera infancia y segunda infancia, ya que son excepcionales en el niño. Generalmente se relacionan con la sífilis, causas infecciosas, etc.

Estos niños con aracnodactilia mueren jóvenes, luego de la pubertad, por procesos intercurrentes pulmonares o cardiopatías.

Tiene otro caso en estudio, que presenta grosera deformación de pies, inteligente, con habilidad manual, con lesión de cristalino.

En el caso presentado no se efectuó estudio histológico del ojo, por lo difícil que resulta su extirpación en la necropsia por el problema familiar que plantea.

Al **Dr. Cucullu:** Cree que en esa niña existen además de alteraciones del mesodermo, lesiones cerebrales que explican el cuadro de idiocia, que acompaña a la aracnodactilia. Señala que debe pesquisarse en qué momento de la vida embrionaria actúa la noxa causal (que es otro problema que debe averiguarse), para dejar así explicadas una serie de enfermedades congénitas, que se podrían evitar, de conocer bien su mecanismo de producción.

CUARTA SESION CIENTIFICA: 23 de JUNIO de 1953

Presidencia del Dr. Alfredo E. Larguía

QUISTES EPIDERMOIDEOS DE CUERO CABELLUDO

Dr. Escuder.—Se presentan cuatro casos de quistes epidermoideos. Se hace un análisis de las características y se insiste en el diagnóstico diferencial, en especial con los meningocelos.

MIOCARDITIS DE FIEDLER

Dres. I. Díaz Bobillo, R. Kreutzer, O. Otheguy y J. Garzón.—Se presenta una observación de miocarditis de Fiedler en una niña de 10 años, con insuficiencia cardíaca irreductible, a la que se le hizo un estudio angiocardio-gráfico. Se hacen diversos comentarios clínicos y se destacan los datos de la angiocardiografía, que mostraba una falta de vaciamiento de las cavidades derechas, en la placa 4, obtenida a los 12 segundos de la inyección. La falta de alteraciones electrocardiográficas significativas motivó considerables dudas diagnósticas, primando no obstante el de miocarditis de Fiedler, que fué confirmado en el estudio histopatológico.

DERMATITIS NECROTICA A PROTEUS MIRABILIS

Dres. D. Fuks, R. Lapilover y M. Frigerio.—Presentan un caso fatal en una niña prematura de 4 ½ meses de edad, con localizaciones en el tracto gastrointestinal (lengua, velo del paladar, intestino).

Se insiste en el diagnóstico precoz y la búsqueda del proteus en las zonas profundas de piel y cercanas a los vasos, lugar donde anida preferentemente.

ANEMIA HEMOLITICA POR FABISMO

Dres. F. de Elizalde y C. Scavuzzo.—Relatan un caso en un niño de 5 años, oriundo de Sicilia. Se recupera con transfusiones de sangre y antibióticos.

Se realizaron en este caso, tests cutáneos con solución de habas, tanto verdes como secas, con resultados positivos. Fueron negativos en cambio, los de polen de flores.

Se inclinan a pensar que la enfermedad se deba a una anafilaxia o hipersensibilidad a alérgenos contenidos en las plantas o su polen.

EL PSEUDOTUMOR CEREBRAL CON EDEMA DE PAPILA. CONDUCTA DIAGNOSTICA Y TERAPEUTICA

Dres. A. Mosovich y J. B. Castaño.—1° Se presentan 13 casos con pseudotumor cerebral, de los cuales 7 fueron verificados quirúrgicamente. En 8 de los 13 casos presentados, el E.E.G. tuvo valor de orientación en cuanto a la negatividad de signos tumorales.

2° Se discute la participación del E.E.G. en tales diagnósticos y se insiste en su carácter de método auxiliar, cuyo valor ha sido demostrado por los casos no intervenidos quirúrgicamente, así como las dificultades en reposar el diagnóstico únicamente en la información suministrada por dicho método.

Discusión.—**Dr. Kreutzer:** Pregunta si el soplo continuo de la fistula arteriovenosa que presentaba una de las observaciones, desapareció, y si ello no sucedió así, a pesar de examen angiográfico negativo, qué importancia le dieron.

Contesta el **Dr. Mosovich** que el soplo luego desapareció y que no fué confirmado angiográficamente, debiendo completarse el estudio de dicha observación.

Crónica

VI JORNADAS ARGENTINAS DE PEDIATRIA.—Ha quedado constituido el Comité Ejecutivo de las VI Jornadas Argentinas de Pediatría que se realizarán en la ciudad de Salta el año 1955. Dicho Comité quedó integrado por los siguientes colegas:

Presidente: Nolasco Cornejo Costas. Vicepresidente: Aurelio Revol Núñez. Secretario: Hugo Espeche. Prosecretario: Dalmacio Fiad. Tesorero: Julio Cintoni. Prosecretario: Herman Peralta. Vocales: Rafael Villagran, Gaspar Sola Figueroa, Juan Macchi Campos, Eduardo Villagra y Leonardo Scaro.

Dirección provisoria: Güemes 636, Salta.

SOCIEDAD DE PUERICULTURA DE BUENOS AIRES. **Nueva Comisión Directiva.**—La Sociedad de Puericultura de Buenos Aires ha procedido a la renovación de su Comisión Directiva para el período 1953-1955, quedando constituida en la siguiente forma:

Presidente: Dr. Arturo M. de San Martín; Vicepresidente: Dr. Ignacio Díaz Bobillo; Secretario general: Dr. Roberto J. Calegari; Secretario de actas: Dr. Oscar A. Mosquera; Tesorero: Dr. Pedro Basílico; Director de Biblioteca: Dr. Horacio I. Burgos; Director de Publicaciones: Dra. Aurelia E. Alonso; Vocales: Dres. José Vidal y Juan V. Tiscornia.

SOCIEDAD CHILENA DE PEDIATRIA. **Nueva Comisión Directiva:** En la asamblea General celebrada el 25 de junio último quedó constituida la nueva Comisión Directiva para el período 1953-1954, en la siguiente forma:

Presidente: Dr. Raúl Eberhard; Vicepresidente: Dr. Mariano Latorre; Secretario general: Dr. Celso Santibañez; Tesorero: Dr. Víctor de la Maza; Bibliotecario: Dr. Jorge E. Howard y Directores: Dres. Edmundo Cardemil, Fernando Martínez, Jorge Rosselot y Raúl Gantes A. Secretario de actas: Dr. Alejandro Manterola; Prosecretario: Dr. Roberto Galecio.

VIAJE DE UN BECARIO.—El Dr. Carlos V. Robles Gorriti, médico del Hospital de Niños, partió para los Estados Unidos como becario del Institute International of Education, para realizar estudios de psiquiatría infantil, durante dos años, en el Pennsylvania Hospital de Filadelfia.