

# SUMARIO

## EDITORIAL

- Múltiples autores. *L. Becú* ..... 121

## TRABAJOS ORIGINALES

- Distrofia grave por neumatocele post estafilococcia pleuro pulmonar. Neumonectomía. Curación. *J. E. Rivarola, M. D. E. de Sotelo y A. Rivarola* ..... 123
- Hemoglobinas en las talasemias. *A. A. Bonduel, N. F. M. Pagniez, R. D. Kvicala y A. Cedrato* ..... 134
- Canulación de la cava inferior en pediatría. *F. C. Sánchez, G. E. Decima y J. O. Galante* ..... 145
- Gangrena espontánea en la primera infancia. *J. R. Vázquez, A. A. R. Mendilaharzu y J. E. Mosquera* .. 152

## CASOS Y REFERENCIAS

- Sarcoma de pulmón en un lactante, *F. de Elizalde, O. R. Turro y M. R. Llambías* ..... 165

**Para la dietoterapia de las  
perturbaciones gastrointestinales  
del lactante**

**como alimento curativo inicial**

***K A R A B E U R R E***

**KASDORF**

**Babeurre desecado con agregado de glúcidos**

**Dosis: solución de 10-15 o/o**

**Envase de 400 g**

(o también en los trastornos menos graves, SECABEURRE Kasdorff,  
babeurre desecado **sin** agregado de glúcidos).

## ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRIA

PUBLICACION MENSUAL

*Organo de la Sociedad Argentina de Pediatría*Editorial

## MULTIPLES AUTORES

*La misma naturaleza de cierto tipo de trabajos que se publican o comunican a Sociedades Científicas, hace que no sea raro ver hoy listas de autores que contienen más de tres nombres. No son raros los trabajos atribuidos en el encabezamiento a 7, 8 o más autores. Este proceder puede ser la consecuencia del trabajo clínico o quirúrgico realizado a menudo "en equipos", en los que intervienen, además de sus miembros estables, una variedad de colaboradores de valor frecuentemente decisivo. Si el trabajo se refiere a una serie de casos, el problema es aún más complejo, sin contar con que suelen incluirse como autores a superiores jerárquicos, quienes, por serlo, han contribuido al tema facilitando la disciplina y orientación que son parte de su actividad de rutina.*

*Los trabajos subscriptos por múltiples autores plantean varios problemas que es pertinente comentar. Es notorio que existe una marcada dificultad para fichar un trabajo con excesivo número de autores; y a nadie se oculta que uno de los principales progresos de la medicina moderna es la accesibilidad de índices bibliográficos perfectos que permiten, por una parte, la difusión de conceptos nuevos y, por otra, la ilustración de autores en perspectiva.*

*Entre nosotros se ha generalizado el concurso de títulos y antecedentes para la provisión de cargos en todos los aspectos de la carrera médica y universitaria. Una parte importante de este tipo de concursos es la valoración del llamado "curriculum vitae", que es una descripción de méritos en la que los trabajos publicados o comunicados a sociedades científicas figuran en forma principal. Este "curriculum vitae" carece casi totalmente de valor si se generaliza la práctica de la multiplicidad de autores. Un solo trabajo, a menudo sólo una comunicación casuística, irá a engrosar el curriculum de un gran número de participantes que no son verdaderamente responsables del mismo. Este tipo de actividad se ha generalizado tanto que no es raro que no se oculte, ni por pudor,*

la intención de figurar en un trabajo con el sólo objeto de falsear el puntaje en un concurso.

No menor es la importancia de otro problema de orden ético. Es poco probable que los seis o más presuntos autores hayan realmente participado en forma activa en la preparación del trabajo; y mucho menos probable que hayan leído y corregido en forma crítica su texto al punto de poder hacerse responsables de su contenido. En este sentido es necesario señalar que las publicaciones de mayor jerarquía y difusión internacional insisten en sus reglamentos en que, salvo circunstancias excepcionales, no deben incluirse más de tres autores en cada trabajo.

Es perfectamente lícito que en el texto de un trabajo se haga mención y se agradezca a quienes hayan realizado exámenes de rutina o especiales de laboratorio, exámenes histopatológicos y autopsias, radiografías, e inclusive intervenciones quirúrgicas o exámenes e historias clínicas, según el caso. No es lícito, en cambio, que se incluya sin más a estos colaboradores como "autores" del trabajo.

El autor de un trabajo es quien ha tenido una idea original, quien ha trabajado realmente en el concepto de la entidad descrita, quien se ha preocupado de la redacción del texto u la preparación del material ilustrativo. El autor debe ser responsable del concepto y del contenido del trabajo, por haberlo leído u corregido varias veces, estando enterado de cada palabra del mismo.

Como es de esperar, a menudo la iniciativa que origina la publicación parte de médicos de mayor experiencia, que a continuación indican poco más que el esbozo general del plan a seguir. El trabajo final suele haberse amartado por completo de este plan. El dar una iniciativa no es mérito suficiente para integrar una nómina de autores. Al pie de la carátula se menciona la fuente de origen del trabajo, u al hacerlo queda implícito que el o los Jefes del Servicio aludido participan en la orientación de toda la actividad hecha bajo su control.

El primer autor mencionado debe ser el principal responsable del trabajo realizado u no el jerárquicamente más antiguo de una sala o institución. Se ha observado que en algunos grupos el jefe del mismo siempre encabeza los trabajos, a pesar de que a menudo poco o nada ha participado en la preparación, elaboración y redacción de los mismos.

Nos hacemos eco, con estos comentarios, de la preocupación de las Sociedades Científicas nacionales y extranjeras, que han definido la responsabilidad ética y el sentido de quien se considere autor de un trabajo médico.

LUIS BECU

## DISTROFIA GRAVE POR NEUMATOCELE POST-ESTAFILOCOCCIA PLEUROPULMONAR NEUMONECTOMIA. CURACION \*

Dres. JOSE E. RIVAROLA (\*\*), MARIA D.  
E. DE SOTELO (\*\*\*) y ALEJANDRO J.  
RIVAROLA (\*\*\*\*)

Los quistes aéreos de pulmón constituyen una entidad nosológica de difícil clasificación, dada la frecuente imposibilidad de determinar su origen.

Desde hace tiempo se ha demostrado que, en las infecciones estafilocócicas de pulmón en el niño, la aparición de una imagen traslúcida en el seno de una condensación es un evento frecuente, y se sigue, en la inmensa mayoría de los casos, de una curación espontánea con *restitutio ad integrum*. Estas cavidades se conocen con el nombre de neumatoceles, denominación que tiene la ventaja de no pronunciarse sobre su origen.

La observación que presentamos aquí es muy particular en su historia clínica. Niña de 3 meses, que ingresó en la Sala XV del Hospital de Niños el 13 de agosto de 1956, con una afección caracterizada por 15 días de coriza, tos, fiebre y luego disnea progresiva, habiendo sido tratada con antibióticos, sin resultados aparentes.

Al ingreso: niña eutrófica en mal estado general, febril, quejosa, facies tóxica. En el hemitórax derecho se observa una infiltración edematosa dura que se extiende a cuello, hipocondrio y flanco del mismo lado. El examen físico reveló un síndrome pleural en el lado derecho (matitez, silencio respiratorio, desviación de la tráquea y la punta del corazón); abdomen meteorizado. Un par radiográfico constató la existencia de un gran derrame con pequeño nivel en la cúpula, configurando la imagen de un pnoneumotórax de la gran cavidad (figura 1 A). La infiltración edematosa era el comienzo de un empiema de necesidad.

(\*) Trabajo presentado en la sesión de la S. A. D. del 8 de abril de 1958.

(\*\*) Jefe de Sala de Cirugía del Hospital de Niños.

(\*\*\*) Del Servicio de Lactantes, Sala XV del Hospital de Niños.

(\*\*\*\*) De la Sala IX de Cirugía del Hospital de Niños.

Se instituyó un tratamiento con penicilina, terramicina, carpa de oxígeno, etc.

Al tercer día se colocó una sonda de Nélaton a través de un trócar en la cavidad pleural derecha, conectada a un drenaje irreversible, por la que fluyó abundante cantidad de pus amarillo verdoso, cuyo cultivo desarrolló una cepa de estafilococo dorado sensible a la eritromicina y tetraciclina. El tratamiento se modificó entonces, agregando eritromicina durante 18 días.

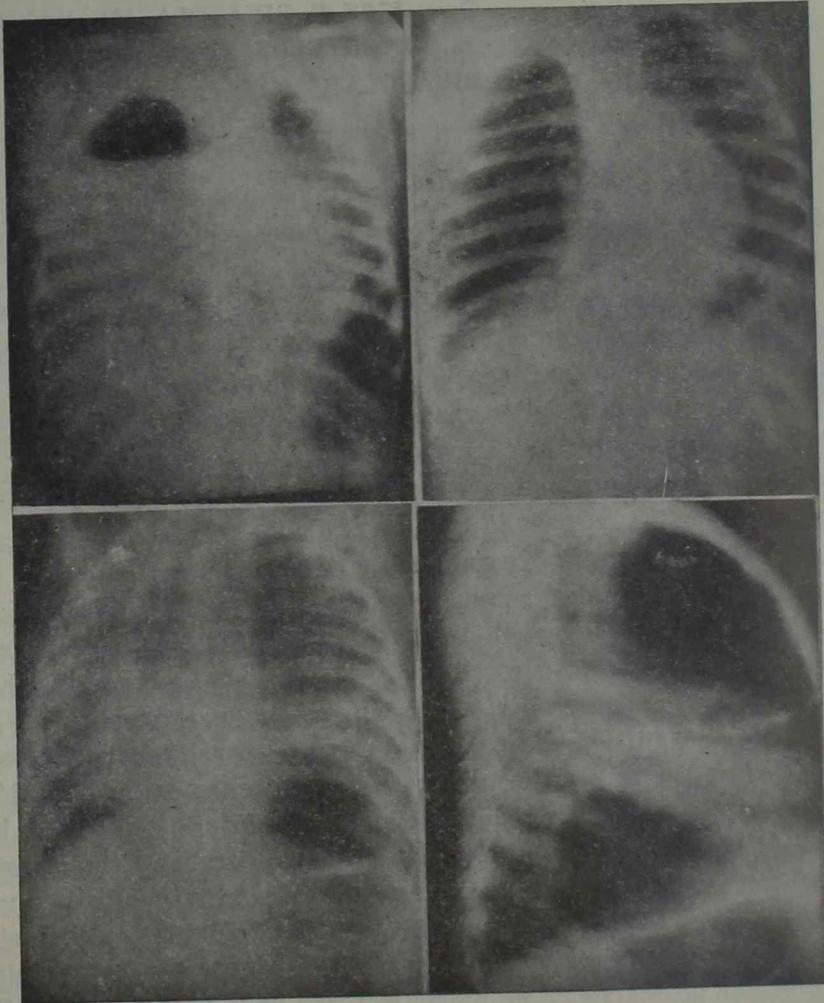


Figura 1

El estado general fué mejorando lentamente, al tiempo que disminuía la cantidad de material evacuado diariamente por la sonda; la salida de gas se mantuvo, señalando la persistencia de la fístula bron-

coplear. No obstante ésto, el drenaje pudo ser retirado 11 días después, sin que recidivara el derrame. El edema de las partes blandas desapareció rápidamente, y la temperatura se normalizó al 7o. día.

Posteriormente, el neumotórax residual (fig. 1 B) fué reduciéndose al producirse el cierre espontáneo de la fístula broncoplear, pero, a pesar de esta mejoría radiográfica, fué instalándose lentamente una distrofia irreductible al tratamiento empleado: transfusiones de sangre repetidas, dieta hiperproteica, vitaminas, etc.



Figura 2

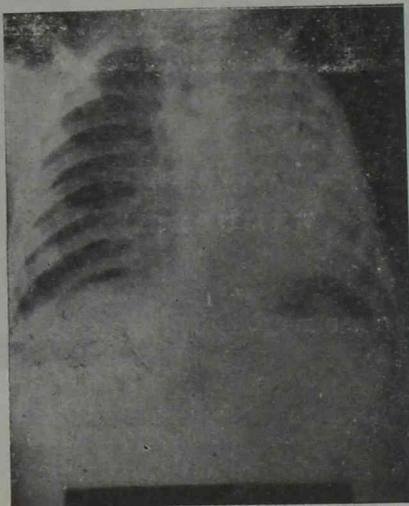
Esta situación se mantuvo estacionaria hasta fines de octubre, o sea dos meses después del ingreso, en que apareció, en forma más o menos brusca, y sin gran repercusión sintomatológica, una condensación en el lóbulo superior del pulmón izquierdo, que rápidamente se extendió al lóbulo inferior del mismo lado. Una broncoscopia efectuada por el Dr. Aráuz no reveló ninguna anormalidad. La evolución posterior fué hacia la regresión, con pequeñas cavidades visibles en las zonas ocupadas por las condensaciones.

En éstas condiciones fué dada de alta, el 15 de noviembre, a los 3 meses de su ingreso, con el fin de promover una mejoría de su estado general con un tratamiento en su domicilio.

Quince días después, la distrofia no había experimentado mayores cambios, pero apareció una disnea progresiva muy molesta, que se acompañaba de crisis de cianosis durante la ingestión de alimentos, lo cual obligó al reingreso. Las rafiografías tomadas en ese momento (fig. 1 C) mostraron dos enormes cavidades aéreas, de bordes finos, que ocupaban todo el hemitórax izquierdo, una súpero anterior y otra pósteroinferior, rechazando el mediastino hacia la derecha, con una hernia pulmonar anterior.

La niña fué colocada en carpa de oxígeno y se mantuvo en observación. Durante la primera semana fué empeorando lentamente, siendo muy dificultosa la alimentación por la crisis de cianosis.

Se intentó entonces una punción evacuadora, justificable sólo por el estado desesperante de la enferma: bajo pantalla radiocópica, una aguja conectada a un drenaje irreversible, fué colocada en el neumatocele anterior, comprobándose que éste disminuía de tamaño al salir el gas por el drenaje, y al mismo tiempo, el quiste inferior crecía para ocupar el espacio dejado por el superior; al interrumpirse la salida de aire, se reproducía la situación inicial.



*Figura 3*

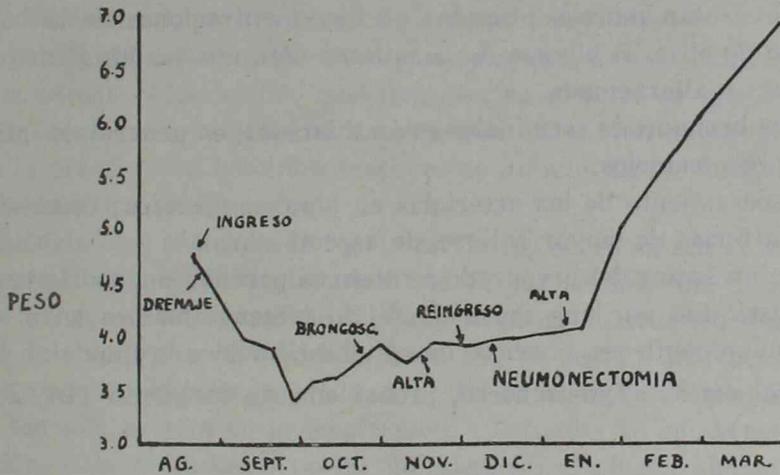
Como el cuadro se mantuviera sin variaciones, cinco días después se decidió practicar una intervención radical, prefiriendo la neumonectomía como operación menos riesgosa que la más lógica resección segmentaria doble. En ese momento, a los 4 meses de su primer ingreso y 7 meses de edad, la niña pesaba 3.900 grs., vale decir, el 40% aproximadamente de su peso teórico (fig. 2).

*Operación.* — Cirujano: Dr. J. E. Rivarola; ayudantes: doctores H. Aja Espil y A. Rivarola. Bajo anestesia endotraqueal con éter, se abre el 5º espacio intercostal, y se liberan algunas adherencias laxas del lóbulo superior, y otras más firmes del lóbulo inferior en su cara diafragmática; ambos lóbulos están muy aumentados de tamaño por la presencia de dos grandes quistes aéreos. Neumonectomía según técnica, con triple ligadura, por separado, de la arteria, vena superior y vena inferior; clampeamiento, sección y sutura del bron-

quio principal. Se cubre luego el muñón con un colgajo de pleura pediculado. Cierre por planos, dejando un drenaje a través del 9º espacio. Durante la operación se transfundieron 200 c.c. de sangre.

Indicaciones: Carpa de oxígeno, antibióticos.

El postoperatorio inmediato fué muy bueno; la carpa se mantuvo durante 24 horas, y el drenaje se retiró al 3er. día. La disnea y la cianosis desaparecieron por completo, con lo que la alimentación mejoró considerablemente.



A pesar de este alivio sintomático, el estado general no progresó satisfactoriamente en forma inmediata y la curva de peso se mantuvo estabilizada durante un mes. En este lapso la niña permaneció afebril, libre de síntomas, alimentándose bien.

El 19 de enero, a los 5 meses de su primer ingreso, fué dada de alta, y desde entonces ha seguido recuperando peso de tal modo que en la actualidad está en los límites fisiológicos. No ha presentado ningún síntoma respiratorio (fig. 3 y gráfico).

Macroscópicamente, la pieza extirpada presentaba un color rojo vinoso, con espesamiento pleural. El tamaño, muy aumentado por la existencia de dos grandes quistes, uno correspondiente al segmento anterior del lóbulo superior izquierdo y otro a los basales del lóbulo inferior, cuyas dimensiones eran de 6,5x5x3,5 el primero, y 5x5x3 el segundo. El parénquima, comprimido, forma una lámina de un espesor variable entre 2 y 10 mm. Las paredes quísticas están revestidas por una formación homogénea, de color blanco amarillento, seca, con algunas formaciones que se proyectan en el interior, sin alcanzar a dividir por completo la cavidad; no se consigue catetizar el árbol bronquial hasta los quistes.

El examen microscópico reveló que la pared estaba constituida por un tejido colágeno, presentando en algunos sectores elementos de revestimiento epitelial cúbicos, escasamente diferenciados. Por debajo de ésta estructura se observan elementos aplanados con epitelio cúbico, dispuesto entre bandas de tejido conectivo, también se distinguen espacios tubulares revestidos de epitelio cilíndrico simple. Más profundamente se observan algunas células cargadas de lipoides. El paréquima muestra alvéolos distendidos en algunas zonas, y comprimidos en otras, sin otras alteraciones. Los bronquios de mediano calibre presentan mucosa plegada; no hay infiltraciones de la basal. En uno de ellos, el pliegue de la mucosa deja escasa luz. Bronquios gruesos sin alteraciones.

Los bronquíolos terminales están dilatados, en general, lo mismo que los respiratorios.

Espesamiento de las arteriolas en algunos sectores; venas dilatadas, arterias de mayor calibre, de aspecto normal.

En un sector del preparado se observa perénquima indiferenciado, constituido por una masa de tejido mesenquimatoso en el que se insinúan capilares, y esbozo de epitelio cilíndrico bronquial.

*Diagnóstico:* Quiste aéreo, probablemente congénito (Dr. J. E. Mosquera).

#### CONSIDERACIONES

1) En la literatura nacional y extranjera son escasas las publicaciones referentes a resecciones pulmonares por neumatoceles; recientemente Fischer y Swenson han operado dos casos de estafilococcia pleuropulmonar de evolución similar al que presentamos aquí. Por otro lado, es muy posible que muchos quistes aéreos clasificados antes como congénitos sean en realidad adquiridos.

En una serie de 21 enfermos, Caffey ha demostrado la regresión espontánea de los quistes aéreos en la infancia, sin considerar su origen, pronunciándose en contra de la intervención quirúrgica. En general, nosotros tenemos siempre una actitud expectante ante estos casos, que vemos evolucionar favorablemente.

En la elección de la neumonectomía, como único medio de salvar a la niña fué meditada. El drenaje de ambos neumatoceles, con el cual tal vez se hubiera conjurado el factor mecánico, no hubiera suprimido el foco infeccioso que llevaba a la niña a la distrofia irreductible; tan grande era el grado de la misma, que a pesar de haber suprimido la causa, el organismo comenzó a recuperarse al cabo de un mes. El resultado inmediato de la neumonectomía fué la detención de la distrofia; el mediato su desaparición. Cualquier otro procedi-

miento, aún la resección segmentaria doble, de mayor riesgo en este caso que la neumonectomía, al no suprimir el foco infeccioso, por la persistencia de su acción hubiera llevado la niña a la muerte.

2) La frecuencia de la estafilococcia pleuropulmonar ha aumentado extraordinariamente en los últimos años, y estos gérmenes han adquirido una virulencia y una inmunidad contra el tratamiento, desconocidas hasta ahora; además, su contagiosidad es muy elevada en los menores de dos años. En la actualidad se ven a menudo sus complicaciones quirúrgicas: empiemas, pnoneumotórax, neumatoceles, enfisema intersticial, pericarditis, empiema de necesidad.

La patogenia del neumatocele es, hasta ahora, desconocida. Son imágenes aéreas redondeadas, que aparecen en el seno de una condensación neumónica estafilocócica y, según Potts, son patognómicas, en la práctica, en los niños menores de un año. La evolución es lenta y pronóstico benigno.

Habitualmente se acepta la teoría de Caffey sobre su mecanismo de aparición: una lesión destructiva inicial, por supuración, que se sigue de un aumento de tamaño por un enfisema obstructivo semejante al descrito por Chevalier-Jackson con respecto a los cuerpos extraños endobronquiales, o sea una obstrucción valvular que permite la entrada de aire en la inspiración, y dificulta su salida en la expiración. Este mecanismo no ha sido demostrado hasta ahora, ni tampoco se han reproducido experimentalmente los neumatoceles.

4) En esta enferma aparecieron sucesivamente tres imágenes aéreas cuyo diagnóstico radiológico suele ser motivo de confusión. Al ingreso, un velado denso, total, del hemitórax derecho, con un pequeño nivel en la cúpula y desviación del mediastino hacia el lado opuesto, configurando la imagen típica de un pnoneumotórax. Más adelante, al retirarse la sonda de drenaje, apareció, como es frecuente en estos casos, un neumotórax, que nosotros llamamos "residual", cuya particularidad es la atipia de la imagen, determinada por la existencia previa de la pleuresía: una gran cámara aérea, de bordes espesos, que ocupa casi todo el hemitórax, no siendo visible el muñón pulmonar; su evolución, como es regla, fué la curación espontánea. Este neumotórax se produce, ya sea por la persistencia de la fistula broncopleurale, ya sea por la entrada del aire a través del orificio de la toracotomía al ser retirada la sonda.

Los neumatoceles, por otro lado, aparecen como pequeñas excavaciones, generalmente múltiples, en el interior de una condensación que se está reabsorbiendo; como en esta enferma, suelen aumentar de tamaño lentamente, pero es raro que lleguen a interferir seriamente en su capacidad respiratoria. La evolución espontánea es a la

curación sin secuelas. Radiológicamente, son imágenes redondas, de bordes finos, muy variables en la sucesión de radiografías, y muchas veces sorprenden, en los lactantes, por lo bien toleradas. Los principales elementos para su diagnóstico diferencial son: la variabilidad de las imágenes radiológicas, los antecedentes y la evolución que los separan netamente de los quistes congénitos, cuya principal característica es la fijeza en la sucesión de radiografías.

5) La indicación quirúrgica en esta enferma fué mixta: por un lado una distrofia irreductible, en cuya patogenia pudiera tener importancia la presencia de los neumatoceles y la infección crónica; por otro, la evidente insuficiencia respiratoria. La broncoscopia fué negativa y la punción demostró ser ineficaz.

Además, consideramos preferible la neumonectomía, pues ya hay experiencia en favor de los buenos resultados alejados, después de la resección de un pulmón en los lactantes (Crossett y Shaw, Gross) Cournand y col., y Peters y col. han practicado estudios funcionales en adolescentes operados en su primera infancia, hallando que la disminución de la capacidad funcional era mucho menor que la prevista. En el caso que relatamos aquí, a más de un año de la operación, no hemos constatado el menor síntoma de insuficiencia respiratoria.

6) A pesar del diagnóstico anatomopatológico, que respetamos, nos inclinamos a descartar el origen congénito por la ausencia de imágenes en el pulmón izquierdo al ingreso de la niña. Además, la evolución posterior apoya el diagnóstico de neumatocele.

#### R E S U M E N

1) Se presenta una observación de una enfermita de tres meses, que luego de curar de pnoneumotórax estafilocócico del lado derecho, presentó dos neumatoceles gigantes en el pulmón izquierdo que obligaron a la neumonectomía por su insuficiencia respiratoria combinada con una distrofia irreductible. Actualmente la niña ha curado por completo.

2) Se comentan brevemente la etiopatogenia y diagnóstico de la neumonia estafilocócica, y de los neumatoceles que aparecen en el período de resolución de la misma.

3) Se destaca la extraordinaria tolerancia que presentan los lactantes a la neumonectomía, hecho que ya ha sido notado por varios autores.

## BIBLIOGRAFIA

- Caffey, J.* — Regional obstructive pulmonary emphysema in infants and in children. Emphysematous cavities and their similarity to necrotic cavities, congenital pulmonary cysts and loculated pneumothorax. *Am. J. Dis. Child.* 60:586, 1940.
- Caffey, J.* — On the natural regression of air cysts during infancy. *Pediatrics*, 11:48, 1953.
- Cournand y col.* — *J. Thorac. Surg.* 16:30, 1947.
- Crossett, E. S. y Shaw, R. R.* — Pulmonary resection in first year of life. *Surg. Gynec. and Obst.* 97:417, 1953.
- Fisher, J. H. y Swenson, D.* — Surgical complication of staphylococcal pneumonia. *Pediatrics* 20:835, 1957.
- Gross, R. E.* — Congenital cystic lung; successful pneumonectomy in 3-week-old baby. *Ann. Surg.* 123:229, 1946.
- Jackson, C.* — *Ann. J. M. Sc.* 165:313, 1923.
- Peters, R. M. y col.* — Respiratory and circulatory studies after pneumonectomy in childhood. *J. Thorac. Surg.* 20:484, 1950.
- Potts, W. J. y Ricker, W. L.* — Differentiation of congenital cyst of the lung and those following staphylococcal pneumonia. *Arch. Surg.* 61:684, 1950.

## DISCUSION

*Dr. Llambias, M.* — En oportunidad de nuestra visita a Mendoza y Chile hemos tenido ocasión de conversar con el Dr. Bengoa, jefe del Servicio de Cirugía de Urgencia y de Cirugía Torácica de Valparaíso, con el que coincidimos con la opinión del Dr. Rivarola de que cuanto más grave es el lactante mejor tolera el gran acto quirúrgico, ya que esos lactantes gravísimos al efectuarle la operación radical, mejoran rápidamente al serles extirpadas esas graves bullas que comprimen el pulmón y el mediastino obstaculizando la respiración.

Uno de los problemas que estamos estudiando y que nos despiertan más dudas es el de interpretar si esas bullas son en realidad intra o extraparenquimatosas. En apoyo de esto están los hechos observados por el Dr. Elizalde acerca de la variabilidad de las vesículas y que el Dr. Bengoa considera a estas ampollas como extraparenquimatosas y secundarias a un fibrinotórax y que ha observado que cuando opera a los enfermos en forma inmediata a la aparición de estas vesículas había conseguido la extracción total de las mismas que llevadas a la película radiográfica reproducían la forma y característica de la imagen pulmonar anterior. Esto motivó que el radiólogo de su Servicio no informara más acerca de estas imágenes, ya que muchos de los axiomas radiológicos que primaban hace 5 años, hoy los debemos releer a raíz de los informes de la cirugía torácica.

Por los estudios anatomopatológicos efectuados en Valparaíso, considera el Dr. Bengoa que confirman sus afirmaciones y le he pedido que me haga llegar los artículos adicionales que serán publicados en la *Rev. de Pediatría de Barcelona*.

Le propongo al Dr. Rivarola el próximo caso que opere, si llega a hacer la resección de la bolsa la radiografía como lo vamos a hacer nosotros, y en esa forma podremos corroborar si esos neumatoceles de variación diaria podrían corresponder a procesos parenquimatosos o no.

Si así fuera la operación de neumonectomía que realizó el Dr. Rivarola y que yo también hubiera realizado, sería un tanto excesiva.

El Dr. Bengoa insistía en que pese al mal estado del enfermo las bronco-

grafías serían un elemento más de juicio para el estudio del mismo, ya que en todos sus casos había visto, bien colapsado, el parénquima pulmonar; nosotros en las dos oportunidades que la hemos realizado no hemos tenido una información de utilidad, pero que estos conceptos deben ser escuchados porque están afirmados en más de 50 casos operados.

*Dr. Tocalino.*— Quería agregar a esta presentación la experiencia de la sala III del Hospital de Niños confirmando lo que dijo el Dr. Rivarola que la evolución es casi siempre benigna, sobre todo porque el neumatocele puede involucionar mediante el tratamiento médico.

Su fisiopatogenia es conocida en la actualidad. En el año 1956 publicaron Herbeuval y Debry (*Jour. Francais de Méd. et Chirurgie Thoraciques*, tomo X, Nº 3, pág. 241) un interesante trabajo de investigación en el cual se presenta el resultado de la inoculación con estafilococos a 300 cobayos; se obtienen 11 neumatoceles y se efectúa un estudio histológico con 10.000 cortes seriados que conforman al investigador más inquieto. Sintéticamente, el mecanismo de formación sería el siguiente: formación de un absceso miliar en la pared del bronquio, que crecería en forma excéntrica, se vacía en la luz del mismo, la cavidad así formada de bordes finos es el neumatocele que podrá insuflarse siempre que se establezca un mecanismo valvular a nivel del bronquio u orificio de drenaje que permita la entrada pero no la salida del aire. Este mecanismo persiste mientras se mantenga la infección y es aquí donde el tratamiento médico puede hacer innecesaria una intervención quirúrgica.

Coincidimos con el Dr. Rivarola en la rareza de los quistes congénitos y con tal motivo es conveniente recordar que la Dra. Potter, dentro de su vasta experiencia como anatomopatóloga de fetos, recién nacidos y lactantes, sólo poseía dos casos hasta hace unos años.

*Dr. Rosasco.*— Quería agregar una experiencia del Servicio del Hospital Argerich que no llegó al acto quirúrgico porque en esa expectación que aconsejara el Dr. Rivarola antes de llegar al acto operatorio, por indicación del profesor Noguera, se practicó radioterapia, la que consiguió evolución francamente favorable en dos semanas.

No he encontrado descripto la radioterapia en los neumatoceles en este período de expectativa, es por eso que traigo esta colaboración al trabajo presentado.

*Dr. Becú, L. M.*— El Dr. Rivarola conoce sobradamente la dificultad notoria que existe para diferenciar desde el punto de vista anatomopatológico los distintos tipos de quistes pulmonares, sobre todo si se examina una vez que se ha sobreañadido a los mismos las consecuencias de una infección secundaria. En estas condiciones, a menudo nos resulta poco menos que imposible separar verdaderos quistes congénitos de formaciones quísticas adquiridas. Por otra parte, tampoco existe un criterio uniforme entre los distintos autores con respecto a la definición diferencial de estas formaciones.

El caso que comentamos ha tenido una evolución clínica que podía ser considerada fuertemente sugestiva de una lesión adquirida, y no creo que la descripción patológica, tal cual ha sido presentada, sea un argumento suficiente para considerar, sin más a éste como un quiste congénito de pulmón.

*Dr. Rivarola, J.*— Al Dr. Llambias le agradezco la colaboración y estoy de acuerdo con él, en que las imágenes que se ven en radiología, son tan difíciles

de interpretar que tendremos que contentarnos con decir que son imágenes aéreas y sin poder afirmar si están en pulmón o en pleura, o neumotórax grandes tabicados con una línea de fibrina, que nos hace ver una condensación radiológica. Creo que este caso nuestro es intrapulmonar por el estudio macroscópico y anatomopatológico de la pieza, aparte que los tipos subpleurales son completamente distintos. La broncoscopia hecha por el Dr. Aráoz, no pudo aclarar ningún diagnóstico y no creo que en los lactantes este método pueda aclarar la situación.

Acerca de lo que el Dr. Rosasco dijo de la radioterapia, no tengo ninguna experiencia. Naturalmente la intervención fué muy meditada y se decidió ante un enfermo tan grave y que tal vez de no mediar este factor se hubiera hecho la resección segmentaria.

El Dr. Becú tiene mayor experiencia que yo en anatomía patológica y no sé hasta qué punto se pueden diferenciar los quistes congénitos de los neumatoceles consecutivos a procesos inflamatorios.

# Hemoglobinas en las talasemias

Profesor Doctor ALFONSO A. BONDUEL y  
Dres. NESTOR F. M. PAGNIEZ, RITA D.  
KVICALA y ANGEL E. CEDRATO.

En la sangre humana y en la de los animales adultos se han descrito varios tipos de hemoglobina, siendo típicos para cada especie (1, 4, 6 y 48).

De acuerdo a las características eléctricas, cristalográficas, solubilidad, afinidad por el oxígeno, resistencia a la desnaturalización alcalina, se han definido varias clases, que al fundarse en propiedades y técnicas diversas no siempre son superponibles, salvo cuando se trata de propiedades complementarias (1 y 2).

Estos distintos tipos de hemoglobina son a veces constitucionales y genéticos, y tienen importancia en la patología eritrocitaria por su intervención en las anemias de tipo hemolítico; es por ello que se ha intensificado, en estas dos últimas décadas, el estudio de las propiedades de las cromoproteínas, buscando métodos cada vez más prácticos, exactos y sensibles para la individualización de las mismas.

En la cristalización del pigmento se han encontrado diferencias en la raza blanca y negra, pero son poco significativas (50 y 51).

Las globinas humanas son variables en su composición, en particular en la relación arginina/azufre y en su absorción por los rayos ultravioletas.

El punto isoeléctrico del pigmento hemoglobínico humano oscila dentro de límites bastantes amplios (6,4 a 6,8) con variaciones según la edad y el sexo.

Con el aparato de Tiselius a un pH 2.7 se consiguió separar dos cromoproteínas, en proporciones variables, entre el pH 5,2 a 7,9 (52 y 53).

La desnaturalización alcalina ha permitido poner en evidencia dos fracciones: una, alrededor del 10 %, resistente a la acción de las bases (1 minuto a pH 12 y a 15°C) y otra, la más abundante: 90 %, que es alterada en las mismas condiciones (9 y 15).

El estudio de la solubilidad de las hemoglobinas humanas a pH

y temperatura constantes en las soluciones salinas neutras de concentración creciente (sulfato de amonio, mezcla equimolecular de fosfatos mono y dipotásicos) ha llevado a un análisis más detallado de estas proteínas.

Por este método se han confirmado, no sólo los dos tipos de hemoglobina a que nos hemos referido más arriba, sino que cada uno de ellos, a su vez, está formado por varias fracciones.

Orsini y Badetti <sup>(3)</sup> relatan lo que ya Roche y Derrien <sup>(48)</sup> habían comunicado, que la hemoglobina del adulto está formado por cuatro fracciones que se encuentran en forma constante: fracción a.1 y a.2 (esta última constituida por otras dos subfracciones: a'2 y a''2) y las fracciones f.1 y f.2. Estas dos últimas, que se encuentran en muy pequeña cantidad, corresponden a la porción alcalirresistente. En el estudio de las hemoglobinas adultas se ha descrito una nueva fracción, no constante, que fué designada 0 <sup>(48)</sup>.

La hemoglobina fetal muestra que la mayor parte está representada por tres fracciones: f.1, f.2 (iguales a f.1 y f.2 del adulto) y f.3; estas fracciones corresponderían a la alcalirresistente. Una pequeña porción de la hemoglobina fetal está representada por a.1 y a.2 (iguales a a.1 y a.2 del adulto).

Ya Gajdos <sup>(4)</sup> encontraba que las dos hemoglobinas encierran el mismo grupo prostético y que su diferente comportamiento no puede ser atribuido sino a la distinta estructura de la globina.

La hemoglobina del feto ha mostrado una afinidad por el oxígeno menor que la del adulto, mientras que se observa lo contrario en los glóbulos rojos del uno y del otro. La composición en aminoácidos de sus globinas es diferente, como ocurre en otros mamíferos; el cromoproteído del adulto, distinto del fetal, encierra por molécula 5 grupos aminados primarios terminales, mientras que el del feto tiene sólo 2.6; estos grupos provienen, en los casos, de restos de valina <sup>(8 y 48)</sup>.

La hemoglobina fetal tiene una movilidad electroforética inferior a la de la hemoglobina adulta.

En los primeros meses de gestación se ha descrito una hemoglobina P. A partir del quinto mes de vida intrauterina y se han notado distinguir las 3 fracciones: f. 1. f. 2 y f. 3; cuyas proporciones varían en el curso de la vida intrauterina: f. 1 se hace más abundante en detrimento de f. 2 y sobre todo de f. 3. La fracción a. 1 aparece más tarde que a. 2 y es bastante menos abundante en el momento del nacimiento, para predominar a partir del tercer mes de vida hasta el adulto.

Roche y Derrien <sup>(2)</sup> encuentran que el nacimiento del 80 al

89 % corresponde a la fracción F y el resto a la fracción A. A los 2 meses la tasa de la fracción F es aún el 80 %, pero cae bruscamente a los 3 meses al 34 %; al 19 % a los 4 meses, para alcanzar a los 7 meses el 7 %, cifra sensiblemente igual a la del adulto. El tiempo de pasaje de hemoglobina fetal a adulta corresponde a la sobrevida de una generación de hematíes (130 a 140 días), es decir que el tiempo de duración de la hemoglobina fetal correspondería al tiempo necesario para la destrucción de las generaciones provistas de hemoglobina fetal antes del nacimiento.

Singer y col. (7) comprueban que el período en que se produce la desaparición del pigmento fetal en los eritrocitos, alrededor del sexto mes, coincide con la desaparición del pigmento fetal en el tejido muscular (mioglobina).

El aumento de la hemoglobina alcalirresistente fué observado por Haurowitz (15) en ciertas anemias perniciosas o en anemias secundarias; Lescher y Hubble (16) confirman estas observaciones y refieren haberla encontrado en la anemia crónica aplásica. Singer, Chernoff y Singer (17) comprueban también este aumento en las leucemias agudas y crónicas, en la ictericia hemolítica congénita y en las afecciones malignas de la médula ósea. En todos estos casos la tasa de hemoglobina alcalirresistente está débilmente aumentada variando entre el 2,5 y el 5 % (4); esta hemoglobina no corresponde a la hemoglobina fetal, aunque dos de sus componentes son similares (3).

#### HEMOGLOBINAS PATOLOGICAS

Se han descrito hasta la fecha 8 hemoglobinas patológicas de origen genético (1, 10, 11 y 12), los tipos: S, C, D, E, G, H, I y J. Este número seguramente se acrecentará en el futuro; ya algunos autores (11) relatan haber encontrado, además de las enunciadas, las hemoglobinas K y M, no bien definidas aún.

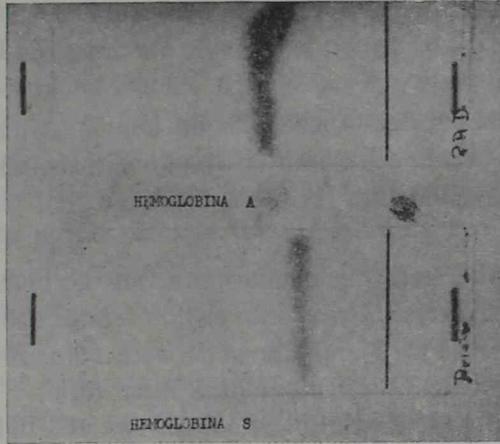
A un pH 8,6 las diferentes hemoglobinas se presentan de menor a mayor motilidad electroforética en este orden: C, E, D y S, F y G, A, K y J, H e I.

La hemoglobina S es una de las mejor estudiadas (13 y 14), sobre todo por su comportamiento electroforético.

En la drepanocitosis mayor la hemoglobina anormal se encuentra el 80 y el 100 %; y sólo del 25 al 45 % en las formas menores. Dos de nosotros estudiaron las hemoglobinas por electroforesis en un paciente afectado de drepanocitosis, visualizando la hemoglobina S (58).

La hemoglobina C en electroforesis es más lenta que la de tipo

S, en cambio la D, que tiene la misma motilidad electroforética que la S, es más soluble al estado de hemoglobina reducida <sup>(11)</sup>.



#### HEMOGLOBINAS EN LOS TALASEMICOS

En la talasemia mayor se ha referido un aumento evidente de la hemoglobina alcalirresistente, que puede alcanzar de un 30 al 97 % del total de la hemoglobina.

Vecchio <sup>(18)</sup>, en 1948, fué el primero en demostrar que en la enfermedad de Cooley el tiempo de desnaturalización alcalina estaba prolongado, y emite la hipótesis de que esta modificación está ligada al tipo fetal del pigmento. Otros autores <sup>(19, 20, 21 y 22)</sup> confirman estas observaciones.

Cornil <sup>(23)</sup>, en 1954 encontró en forma constante un aumento de la hemoglobina alcalirresistente en los talasémicos; obtuvo cifras máximas del 80 % y nunca inferiores al 25 %. Este dato es muy importante para el diagnóstico de la talasemia en el niño pequeño en el cual faltan cierto número de signos clínicos y en particular las manifestaciones óseas.

Derrien y col. <sup>(24)</sup> observaron que la mayor parte del pigmento correspondía a 3 fracciones con los mismos caracteres de las fracciones: f.1, f.2 y f.3 de la hemoglobina fetal. Asociada a ella se encuentra un porcentaje variable de las fracciones: a.1 y a.2, características de la hemoglobina del adulto. El porcentaje de la hemoglobina alcalirresistente corresponde generalmente a las 3 fracciones f., las que según los casos varían del 50 al 80 %. Los casos transfundidos recientemente presentaban un porcentaje inferior al 50 %.

En la anemia de Cooley el porcentaje de hemoglobina alcalirresistente varía, según los distintos autores: así Singer en sus primeras publicaciones en 1951 daba cifras del 10 al 30 % (<sup>5</sup> y <sup>17</sup>), Zannos en 1953 (<sup>25</sup>) da un porcentaje de alrededor del 50 %, Gouttas y col. (<sup>26</sup>) dan del 19 al 43 %, en cambio Orsini y Badetti (<sup>3</sup>) entre el 30 y el 65 %.

Persiste una cantidad apreciable de hemoglobina normal, que es lo contrario de lo que ocurre en la drepanocitosis, en que la hemoglobina anormal representa la casi totalidad del pigmento sanguíneo.

Kunkel y Wallenius (<sup>27</sup>) demuestran que la hemoglobina normal del adulto, a.2, se halla presente en los talasémicos en una concentración superior al 15 %; es llamativo este aumento que contrasta con la escasa cantidad de hemoglobina A en total, y con las cifras normales de a.2 que en el adulto no pasan más allá del 3 %.

Otro de los problemas que ha inquietado a los investigadores es el estudio de la identidad o diferenciación de las hemoglobinas fetal y talasémica; ambas se comportan en la misma forma frente a los álcalis. Schapira y Dreyfus (<sup>28</sup>) determinando los grupos N terminales de la globina, preparada a partir de la hemoglobina talasémica, comprueban una identidad completa con la fetal. Sin embargo otros autores establecen algunas pequeñas diferencias; Derrien y col. (<sup>24</sup>) realizando una electroforesis muy minuciosa y prolongada encuentran ligeras diferencias de comportamiento electroforético entre ambas hemoglobinas. En ciertas anemias de Cooley la tasa de hemoglobina alcalirresistente es superior a las fracciones f. determinadas por las curvas de solubilidad en soluciones salinas de concentración creciente. Explican este hecho por la existencia en estos casos de una fracción anormal con una solubilidad semejante a la fracción adulta a.2. Posteriormente Derrien y Reynaud (<sup>49</sup>) mediante la ultracentrifugación de la hemoglobina en un tampón de cacodilato diluido, revelan la homogeneidad de su composición molecular y por otra parte que la heterogeneidad electroforética particular de un tipo dado de pigmento, desaparece por la metemoglobinización del mismo. Mediante este método consiguieron, por primera vez, distinguir la hemoglobina del recién nacido de aquella de la anemia de Cooley.

En la enfermedad de Cooley existe una doble hemoglobinogénesis: una de tipo normal y otra de tipo fetal. La hemoglobina talasémica es la consecuencia de la persistencia de un tipo de hemoglobinogénesis que es normal en el feto o similar a la de éste.

Creemos que la hemoglobinogénesis del talasémico sería un carácter primitivo de la tara, en su expresión homocigota, y no un

hecho secundario a la destrucción eritrocitaria y pigmentaria, ya que si bien en algunas hemopatías se encuentra un pequeño aumento del porcentaje de la hemoglobina alcalirresistente, no alcanzan nunca los niveles observados en los talasémicos.

En la talasemia mínima coinciden todos los autores en que no se encuentran aumentados los niveles de la hemoglobina alcalirresistente (1, 3, 4, 56 y 57). En la talasemia menor se han citado cifras normales o elevadas, pero sin llegar a las cifras señaladas en las formas mayores (3, 4, 23 y 29); en cambio G. Frontali (30) es el único que refiere haber encontrado en talasemias menores hasta el 100 % de hemoglobina alcalirresistente.

Se ha llegado a la uniformidad de criterio respecto a que no hay relación entre las anomalías morfológicas eritrocitarias y la hemoglobina fetal de los talasémicos (1, 3 y 4); apoyando esta aseveración están los hechos de que en el lactante menor de 3 meses no se observan anomalías morfológicas a pesar de la alta tasa de hemoglobina fetal en cambio presentan alteraciones morfológicas las talasemias mínimas y menores sin o con pequeñas cantidades de hemoglobina fetal respectivamente.

Derrien y col. (32) han esquematizado las diversas formas de talasemia del siguiente modo:

*Talasemia mínima:* La hemoglobina es normal desde el punto de vista de sus caracteres de solubilidad y de su alcalinorresistencia y en su tenor de fracciones de tipo f (menos del 10 %).

*Talasemia menor:* Hay un aumento simultáneo de las tasas de las fracciones f. y de la resistencia a la desnaturalización alcalina, que puede alcanzar el 40 %. Disminución frecuente de hemoglobina a.1, pero presencia constante de este constituyente. La hemoglobina de la talasemia menor es comparable a la de los niños normales de 2 a 3 meses de edad.

*Talasemia mayor:* Hay una elevación acentuada de los tenores de las fracciones f y de la resistencia a la desnaturalización alcalina, pudiendo algunas veces, alcanzar valores muy elevados (cerca del 100 %). Hay una desaparición de la hemoglobina a.1 en la mayoría de los casos. El cuadro hemoglobínico de estos enfermos es comparable al que se presenta normalmente en el feto de 5 meses y hasta el segundo mes después del nacimiento.

De acuerdo a este planteo es fácil concebir que en los niños menores de 5 meses no se puede distinguir si la hemoglobina fetal encontrada es la normal o la correspondiente a una talasemia mayor o menor.

CONSIDERACIONES GENETICAS SOBRE  
LA HEMOGLOBINA TALASEMICA

Se puede pensar que el gen talasémico asienta sobre un cromosoma diferente y que se trasmite independientemente del gen responsable de las otras anomalías eritrocitarias (<sup>33</sup> y <sup>34</sup>) no formando parte del sistema de alelomorfos múltiples que presiden la elaboración de la hemoglobina adulta normal y las diferentes hemoglobinas patológicas.

Rich (<sup>21</sup>) considera que el efecto primario del gen talasémico no es el de hacer aparecer la hemoglobina fetal, piensa que el efecto principal es el de bloquear la síntesis de la hemoglobina normal. Al realizarse este bloqueo aparecería una hemoglobinogénesis compensadora de tipo fetal. Considera también que cada individuo posee un gen de hemoglobina fetal independiente de la hemoglobina adulta, pero que permanece latente.

En el estado heterocigota se produciría un bloqueo parcial sobre la hemoglobinogénesis de tipo adulto, que explicaría la escasa o ausente hemoglobinogénesis compensadora de tipo fetal en las formas menor o mínima. El mismo mecanismo de bloqueo lo aplica a la eritropoyesis, para explicar las anomalías de coloración (hipocromía) y de la morfología eritrocitaria, al provocar una génesis anormal de compensación; pese a que el eritroblasto dispone de todos los elementos primitivos para la eritropoyesis normal (<sup>11</sup>).

Diversos autores (<sup>11</sup>, <sup>30</sup> y <sup>35</sup>) coinciden en afirmar que no existe una estricta correlación entre la gravedad de la anemia y el porcentaje de hemoglobina alcalirresistente.

ASOCIACIONES DE HEMOGLOBINAS ANORMALES  
CON LA TARA TALASEMICA

Al estudiar (<sup>33</sup>, <sup>34</sup> y <sup>41</sup>) las hemoglobinas de las formas menores y mínimas de talasemia se encontraron asociaciones con hemoglobinas patológicas; del estudio de familias portadoras de diversas taras surgieron, a posteriori, diversas asociaciones. El diagnóstico diferencial de las taras en estado puro o asociadas es sólo posible mediante el estudio de las hemoglobinas.

La asociación más frecuente, mejor estudiada y primitivamente descrita es la drepanocitosis y talasemia (<sup>32</sup>, <sup>33</sup>, <sup>34</sup>, <sup>36</sup>, <sup>37</sup>, <sup>41</sup>, <sup>44</sup>, <sup>45</sup>, <sup>46</sup> y <sup>47</sup>) que fuera comunicada mediante el hallazgo de la hemoglobina S asociada a la fetal, denominándose según la predominancia de cada hemoglobina talasodrepanocitosis o drenapatolasemia.

Posteriormente se comunicaron las asociaciones de talasemias con hemoglobina C (<sup>10, 11, 32, 39, y 40</sup>); con hemoglobina D (<sup>10, 32 y 38</sup>); con hemoglobina H (<sup>10, 11 y 43</sup>); con hemoglobina E (<sup>10, 11 y 42</sup>) y con hemoglobina G (<sup>10</sup>).

Para el estudio de las hemoglobinas admitimos hoy día que se debe apelar: 1) al método de la resistencia a la desnaturalización alcalina que permite diferenciar taxativamente la hemoglobina fetal de la adulta (<sup>1, 6, 54 y 55</sup>); 2) a la electroforesis sobre papel, fundamentalmente para la búsqueda de las hemoglobinas patológicas (<sup>1, 54 y 55</sup>); 3) el método de las curvas de solubilidad en soluciones salinas neutras de concentración creciente es indispensable para el estudio de las distintas fracciones de la hemoglobina adulta y fetal y para distinguir aquellas de igual movilidad electroforética (<sup>2, 3, 48 y 49</sup>).

#### NUESTRA EXPERIENCIA

Hemos estudiado diez pacientes talasémicos, 8 eran formas mayores y 2 menores.

Debemos señalar que sus hemoglobinas fueron estudiadas por electroforesis sobre papel por distintos laboratoristas y en distintas oportunidades, al igual que las de sus familiares, sin que pudiéramos encontrar diferencias netas, al cabo de 3 años de estudio, entre sus hemoglobinas y las normales.

Coincidimos, por lo expresado anteriormente con los diversos autores (<sup>52, 53, 54 y 55</sup>) que recomiendan completar el estudio de las hemoglobinas con los métodos de alcalinorresistencia.

Las talasemias mayores fueron estudiadas en el curso de los años 1956 y 1957 mediante la técnica N<sup>o</sup> 1, la que aprovechando la condición alcalirresistente de la hemoglobina fetal, que permite la observación espectroscópica de la misma hasta más de diez minutos de incorporado el reactivo; en tanto que la hemoglobina del adulto consigue una extinción del espectro hacia los sesenta segundos.

Esta es una técnica cualitativa, reacción de von Krüger, utilizada desde antigua data en Medicina Legal para identificar las manchas sanguíneas fetales (<sup>59</sup>).

De las 8 talasemias mayores investigadas por este método dieron tiempos de extinción del espectro que oscilaron entre 4 y 10 minutos, alcanzando uno de los casos a los 15 minutos; siendo lo normal entre 1 y 2 minutos.

Este método, que hemos abandonado por ser solamente cualitativo y no cuantitativo, nos sirvió para demostrar la presencia de hemoglobina alcalirresistente en las talasemias mayores.

Posteriormente hemos utilizado la técnica de Singer, Chernoff y Singer modificada por uno de nosotros (N. F. M. Pagniez).

Considerando que el testigo usado por los autores mencionados no sufre la incorporación de los distintos reactivos (hidróxido de potasio, sulfato de amonio, ácido clorhídrico, etc.), todos los cuales tienen actividad óptica y serían los responsables de las cifras discretamente altas de hemoglobina alcalirresistente adjudicadas a la sangre del adulto, se trató de poner al testigo y al ensayo en igualdad de condiciones.

Con la modificación mencionada en sangre de adulto normal hemos encontrado cifras de 0 a 3 % de hemoglobina alcalirresistente. En cambio en las dos talasemias menores estudiadas por nosotros con la técnica enunciada, las cifras obtenidas (8 y 18,2 %) podemos considerarlas elevadas en relación a nuestras cifras normales de comparación. En las talasemias mayores obtuvimos valores entre el 8,8 y el 64 %.

#### RESUMEN

1) Presentamos en forma sintética los distintos tipos de hemoglobinas y sus fracciones, en estado normal y patológico.

2) En el estudio de las hemoglobinas en los talasémicos aceptamos que: las formas mayores tienen valores muy altos de hemoglobina alcalirresistente, que las menores presentan cifras normales o aumentadas, pero en proporción menor que las mayores; mientras que las mínimas dan proporciones normales o subnormales. Se presentan las distintas asociaciones de taras hemoglobínicas.

3) Preconizamos que, para que los resultados sean comparables, se deben referir siempre al método empleado.

4) Con la resistencia a la desnaturalización alcalina, la electroforesis en papel y la solubilidad de las hemoglobinas en distintos estados, se pueden estudiar la totalidad de las mismas.

5) Comunicamos que con la resistencia a la desnaturalización alcalina, y en especial mediante la modificación que propiciamos, se pueden diferenciar taxativamente las hemoglobinas fetales de las adultas, sin haber tenido éxito las diferentes técnicas de electroforesis utilizadas por nosotros hasta la fecha.

6) Creemos especialmente útil el estudio de las hemoglobinas alcalirresistentes para el diagnóstico de las talasemias menores, ya que el cuadro clínico y hematológico no suele ser completo.

7) Aconsejamos extraer la sangre para el estudio de las hemoglobinas en las talasemias *antes* de toda transfusión, ya que hemos observado intensos descensos post-transfusionales en la tasa de la

hemoglobina alcalirresistente, dificultando y hasta comprometiendo el diagnóstico. Es de destacar que esta disminución de la hemoglobina alcalirresistente no guarda relación con la cantidad de sangre transfundida.

Cuando el enfermo ha recibido este tipo de terapéutica deberá establecerse un período lo más extenso posible antes de intentar esta clase de investigaciones.

#### BIBLIOGRAFIA

1. *Cazal, P.* — Erythrocytes et Erythropathies. Ed. Masson et Cie., Paris, 1957.
2. *Roche, J.; Derrien, Y.; Reynaud, J.; Laurent, G. y Roques, M.* — Bull. Soc. Clin. Biol., 36:51, 1953.
3. *Orsini, A. et Badetti, L.* — XVeme. Congres des Pédiatres de Langue Française. Marseille, 1955.
4. *Gajdos, A.* — Le Sang., 24:185, 1953.
5. *Singer, K.; Chernoff, A. I. and Singer, L.* — Blood, 6:429, 1951.
6. *Wintrobe, M.* — Clinical Hematology. Ed. Lea-Febiger, Filadelfia, 1956.
7. *Singer, K.; Angelopoulos, B. and Bracha Ramot.* — Blood, 10:987, 1955.
8. *Porter, R. and Sanger, F.* — Biochem. J., 42:287, 1948.
9. *Brinkmann, R. and Jonxis, J. M. P.* — J. Physiol., 85:117, 1935.
10. *Smith, C. H.* — J. Pediatrics, 50:1, 1957.
11. *Lehmann, H.* — Practitioner, 1064:198, 1957.
12. *Thorup, O. A.; Itano, H. A.; Wheby, M. and Leavell, B. S.* — Science, 123: 889, 1958.
13. *Pauling, L.; Itano, H. A. and al.* — Science, 110:543, 1949.
14. *Pauling, L.; Itano, H. A. and al.* — Science, 111:459, 1950.
15. *Haurowitz, F.* — Zschr. Physiol. Chem., 194:98, 1931.
16. *Lesher, F. G. and Hubbler, D.* — Quart. Journ. Med., 1:425, 1932.
17. *Singer, K.; Chernoff, A. I. and Singer, L.* — Blood, 6:413, 1951.
18. *Vecchio, F.* — Progr. Med., Napoli, 4:201, 1948.
19. *Putignano, T.; Conato, L. F.* — Boll. Soc. Ital. Biol. Sper., 24:277, 1948.
20. *Liquori, A. M.* — Nature, 167:950, 1951.
21. *Rich, A.* — Proc. Nat. Acad. Sc., 38:187, 1952.
22. *Choremis, C.; Zannos, L. et Dendaki, C.* — V Cong. Int. Transf. Sang., Paris, 1954.
23. *Cornil, A. M.* — These Marseille, 1954.
24. *Derrien, Y.; Laurent, G. et Reynaud, J.* — Journ. Bioch. Italo-Franco-Helvétiques (abril 1954).
25. *Zannos, L.* — Acta Paed., 42:305, 1953.
26. *Goultas, A.; Tservrenis, H. et Pougouras, P.* — Le Sang, 3:290, 1952.
27. *Kunkel, H. G. and Wallenius, G.* — Science, 122:288, 1955.
28. *Shapira, G. et Dreyfus, J. C.* — V Cong. Internat. Transf. Sang., Paris, 1954.
29. *Vecchio, F. C. et Di Francesco, L.* — Communications XV Cong. des Ped. de Langue Française, Marseille, 1955.
30. *Frontali, G.* — Riforma Medica, 71:709, 1957.
31. *Cabannes, R.; Sendra, L. et Dalaut.* — Communications XV Cong. des Ped. de Langue Française, Marseille, 1955.
32. *Derrien, Y.; Laurent, G. et Borgomano, M.* — Communications XV Cong. des Ped. de Langue Française, Marseille, 1955.
33. *Silvestroni, E. et Bianco, I.* — Ric. Scient., 22:438, 1952.
34. *Silvestroni, E. and Bianco, I.* — Blood, 7:429, 1952.
35. *Smith, C. A.; Schulman, T.; Ando, R. E. and Stern, G.* — Blood, 10:582, 1955.
36. *Singer, K. and Fisher, B.* — Blood, 7:1216, 1952.
37. *Singer, K. and Chernoff, A. I.* — Blood, 7:47, 1952.
38. *Hynes, M. and Lehman, H.* — British Medical Journal, 1:923, 1956.

39. *Singer, K.; Kraus, A. P.; Singer, L.; Rubinstein, H. M. and Goldberg, S. K.* — *Blood*, 9:1032, 1954.
40. *Zuelger, W. W. and Kaplan, E.* — *Blood*, 9:1047, 1954.
41. *Silvestroni, E. et Bianco, I.* — *La Malattia Microdrepanocitica*. Roma, 1955.
42. *Chernoff, A. I.* — *New England J. Med.*, 253 (332-416), 1955.
43. *Motulsky, A. G.* — *Nature*, 178:1055, 1956.
44. *Sturgeon, P.; Itano, H. A. and Valentine, W. N.* — *Blood*, 7:350, 1952.
45. *Wassermann, C. F.; Rae Phelps, V. and Hertzog, A. I.* — *Pediatrics*, 9:286, 1952.
46. *Powell, W. N.; Rodarte, G. J. and Neel, J. V.* — *Blood*, 5:887, 1950.
47. *Banks, L. D.; Scott, R. B. and Simmonds.* — *Am. J. of Dis. Children*, 84: 601, 1952.
48. *Roche, J. et Derrien, Y.* — *Le Sang*, 24:98, 1953.
49. *Derrien, Y. et Reynaud, J.* — *Communications XVeme Congres des Pédiatres de Langue Francaise*, Marseille, 1955.
50. *Amantea, G.* — *Arch. di Fisiol.*, 21:411, 1928.
51. *Perrier, C. et Janelli, P.* — *Arch. di Fisiol.*, 29:282, 1931.
52. *Andersch, M. A.; Wilson, D. A. and Menten, M. L.* — *J. Biol. Chem.*, 153: 301, 1943.
53. *Moore, D. M. and Reiner, L. I.* — *J. Biol. Chem.*, 156:411, 1944.
54. *Cabannes, R. et Portier, A.* — *V Cong. Internat. Transf. Sang.*, Paris, 1954.
55. *Benhamou, E.; Pugliese, J.; Gringeur, P. et Amor, h, P.* — *V Cong. Internat. Transf. Sang.*, Paris, 1954.
56. *Sarrouy, Ch.; Portier, A.; Cabannes, R. et Massonnat, J.* — *Rapports XVeme Congres des Pédiatres de Langue Francaise*, Marseille, 1955.
57. *Berheim, M.; Monnet, P.; Mouriquand, Cl. et Mlle. Lanternier, J.* — *Pédiatrie*, IX, 439, 1954.
58. *Garrahan, J. P.; Bonduel, A. A.; Pagniez, N. F. M.; Prieto, M. M. y Senet, O.* — *Comunicación personal.*
59. *von Kruger.* — *Z. Exper. Med.*, 53:233, 1926.

# Canulación de la cava inferior en pediatría

Dres. FIDEL CARLOS SANCHEZ (1), EMILIO E. DECIMA (2) y JORGE O. GALANTE (3)

En niños deshidratados, en los cuales la gravedad del cuadro clínico exige una terapéutica compleja, es importante mantener una conexión lo más directa posible con el medio interno.

La canulación de las venas periféricas con sondas de polietileno ha dado resultados satisfactorios y constituye un buen método para resolver los problemas de hidratación, pero no es el ideal que terminaría también con otros problemas aún por resolver. Tales son:

a) La dificultad que existe para extraer sangre a determinados intervalos a fin de controlar los resultados del tratamiento.

b) En algunos casos, es necesidad imprescindible el pasaje de soluciones concentradas para aumentar el aporte calórico, las que provocan flebitis en breve plazo en las venas periféricas.

c) En algunos cuadros clínicos: comas resistentes a la medicación, síndrome de palidez e hipertermia, vómitos incoercibles, quemaduras graves, enfermos hibernados en los que el tiempo de permanencia del catéter se prolonga más de una o dos semanas, se producen lesiones inflamatorias obstructivas en las venas periféricas.

d) La utilización previa de estas últimas, puede ser también un inconveniente de difícil solución.

Ante estas dificultades, planteamos la necesidad de cateterizar la vena cava inferior, intervención que hemos llevado a cabo sin inconvenientes.

## T E C N I C A

Dado que los pacientes se presentan generalmente en estado de semiobnubilación, la anestesia local infiltrativa es suficiente. En el

Hospital de Clínicas, Instituto de Pediatría y Puericultura, Sala VI. Director: Prof. Dr. Juan P. Garrahan. Servicio de Guardia: Jefe: Dr. González Villardel.

(1) Médico concurrente de la Sala 6. Practicante Mayor Interno.

(2) Médico concurrente del Instituto de Cirugía. Médico Interno Interino.

(3) Médico concurrente del Instituto de Cirugía. Practicante Mayor Interno.

caso opuesto (excitación) se hará una premedicación con Seconal por vía rectal 30 minutos antes de la intervención. En ambos casos se inyectará, como medicación de base, sulfato de atropina según edad y peso.

Usamos de preferencia el lado derecho por razones anatómicas, que son: mayor oblicuidad a la derecha del ángulo cava ilíaca primitiva y la presencia no infrecuente (15-30%) de anomalías anatómicas, tales como bridas y membranas en la vena ilíaca primitiva izquierda.

El catéter debe tener 0,5 mm. de calibre interno.

*Incisión:* Sobre el pliegue inguinal, en su tercio externo, por fuera de la arteria femoral. La longitud variará según la edad del enfermo, pero generalmente no es mayor de 4 cm. Previa diéresis de piel y 1ra. capa de celular, se secciona la fascia superficialis y se disecciona la safena interna con sus ramas; se seccionan estas últimas entre ligaduras. A continuación se coloca una ligadura distal y otra proximal en la safena, dejando la última sin ajustar. Se tracciona de la misma hacia arriba para hemostasia provisoria, y se secciona la cara anterior de la vena, 1/2 cm. por encima de la ligadura distal, procediéndose a la introducción del catéter. Es preferible usar éste con la punta roma, pues el bisel, aunque facilita su introducción, puede herir las venas profundas.

Previa a su introducción se marca la longitud del catéter que se desea introducir (en lactantes 10 a 15 cm), se ajusta la ligadura proximal y se coloca otra entre ésta y la distal.

El catéter sale por una pequeña contraabertura en la piel del muslo, por debajo de la incisión inguinal, y se lo fija con un punto.

Síntesis de celular y de piel.

*Informe anátomopatológico.* — En los preparados histológicos correspondientes a distintas zonas de la vena cava, se observa que tanto el endotelio como el resto de la pared, capa media conjuntivo muscular y adventicia, no presentan alteraciones de tipo traumático o inflamatorio. (Servicio de Anatomía Patológica. Jefe: Dr. Sanmartino. Colaboración Dra. Lidia Osvaldo).

#### CONCLUSIONES

Hemos realizado la cateterización de la vena cava inferior en doce niños cuyas edades oscilaban entre 45 días y seis años. Se mantuvo el catéter entre 3 y 14 días. No se observó reacción inflamatoria alguna. Sólo se constató una reacción vasomotora en uno de los casos.

Nº	Dato	Edad	Diagnóstico	Concentr. Máxima	Tiempo de permanencia	Nº de Extrac.	Evolución	Observaciones de la canulación
1	A. R. F. 327-G/57	2 meses	Toxicosis	10 %	10 horas	1	Falleció	Ninguna
2	E. E. G. H. N° 11/57	4 "	"	10 %	4 días	4	Buena	Ninguna
3	S. S. C. P.	2 "	"	20 %	5 "	2	Buena	Ninguna
4	G. L. 148/58 H. 2/58	3 "	Meningitis	20 %	4 "	3	Buena	Ninguna
5	E. D. V. H. 31/57	11 "	Encefalitis	20 %	9 "	7	Buena	Ninguna
6	E. F. H. 2/58	27 días	Toxicosis	10 %	12 horas	1	Buena	Reacción vasomotora
7	A. T. H. 47/58	45 "	Pneumotorax	10 %	3 días	2	Buena	Ninguna
8	G. del S. H. 7/58	3 meses	Septicemia a piocianico	20 %	9 "	7	Falleció	Ninguna
9	A. B. F. 469/G/57	2 años	S. meningeo	20 %	6 "	5	Buena	Ninguna
10	A. H. D. H. 1275	5 "	Nefrosis aguda grave	30 %	1 día	2	Falleció	Ninguna
11	M. G. H. 1308	6 "	Coma	25 %	14 días	8	Falleció	(1)
12	H. Ch. H. 28/58	3 "	Disentería Bacilar	20 %	3 "	1	Falleció	

Es llamativa la facilidad con que se realizan las extracciones de sangre por el catéter, en el volumen que se desee.

El agregado de 0,5 cm. de heparina a cada frasco de 500 cm. de la solución que se perfunde, favorece la permeabilidad del catéter. Esto nos ha permitido llevar a cabo análisis de investigación clínica con la urgencia que esos casos requieren.

Creemos que es un método sencillo, inocuo, que resuelve problemas tan importantes como el de las extracciones de sangre, el tiempo de permanencia prolongado y el pasaje de soluciones hipertónicas.

Los buenos resultados obtenidos nos hacen creer que es método de elección en aquellos casos que requieren un balance hidrosalino prolongado, con controles reiterados, como las entidades que hemos mencionado anteriormente.

#### R E S U M E N

Se señala la utilidad de cateterizar la vena cava inferior en niños con cuadros de deshidratación grave. Sus indicaciones serían: necesidad de controles repetidos, pasajes de soluciones hipertónicas y tiempo de permanencia prolongado.

Se describe la técnica. Se relata la experiencia de 12 casos con resultados satisfactorios.

#### D I S C U S I O N

*Dr. Piñeyro.*— Los autores hablan de la flebotrombosis como complicación cuando se efectúa una canalización de las venas safenas que son las comúnmente empleadas. Estamos de acuerdo que durante el cateterismo de la cava esta complicación no es tan frecuente; pero no se puede excluir totalmente. un problema serio y una trombosis de la safena se puede solucionar con una ligadura oportuna que no deja secuelas.

*Dr. Rosasco.*— Este interesante trabajo sobre canalización de la cava con sonda de polietilene nos hace repasar la terapéutica empleada en los lactantes del servicio de cirugía infantil; una trombosis de la vena cava y de las dos venas renales a punto de partida de un polietilene que había sido dejado hasta 5 días del post-operatorio. Ese desgraciado caso me ha hecho descartar la introducción exagerada del catéter, incluso en las que se colocan, desde la vena del pliegue del codo, ya que tuvimos en dos oportunidades extravasiones sanguíneas y edemas en cuello por lesión del vaso, lo que demuestra que no es inocuo el procedimiento. Descartamos la tromboflebitis, cuya patogenia es distinta, de la flebotrombosis, ésta no puede evitarse una vez que se ha formado la cabeza del trombo salvo que tuviéramos al niño Heparinizado permanentemente.

La justificación del método que los autores dan, por la comodidad de extracción de sangre para análisis repetidos, puede ser salvada con los micro-

métodos con tubos capilares. Serán con el tiempo una necesidad en todo servicio donde se atiende niños. Resumiendo las objeciones: en 1er. término la flebotrombosis, en 2do. término la falta de necesidad de llegar con un agente terapéutico a la circulación profunda y en 3er. término los accidentes desagradables que hemos referido.

*Dr. Fuks D.*— Como clínico habituado a tratar deshidrataciones agudas debo expresar en relación a lo que dice el Dr. Rosasco, de que se pueden utilizar otras vías para la introducción de soluciones hidroelectrolíticas, no se debe olvidar, que en el momento de la deshidratación aguda en que el niño está en colapso, es indispensable la utilización de la vía endovenosa. No es lo mismo tratar, a un deshidratado en colapso, por medio de hidratación paravascular subcutánea que por vía endovenosa.

Sabemos bien que en la patogenia de la deshidratación, entra la anoxia celular y el colapso y el único medio indispensable es tratarlo mediante soluciones endovenosas. o creo también que existen dificultades serias en esta vía, en nuestro servicio hemos tenido que practicar la inyección de soluciones, en la misma vena cava, que si bien nos ha resultado dificultosa no nos ha proporcionado grandes contratiempos, ni trombosis ni otros trastornos.

Pero querer homologar el tratamiento subcutáneo al endovenoso es un contrasentido. El primer elemento fundamental, que debe primar en el tratamiento de una toxicosis, que sabemos es una deshidratación intensa, aguda, es la vía endovenosa, que es el método más seguro de llegar a solucionar el problema inmediato, ya que se corregirá luego con soluciones los trastornos humorales de acuerdo a la miliosmolaridad y los electrolitos. Nosotros realizamos siempre la vía endovenosa, y no nos arrepentimos del uso de ella, por otra parte hemos visto niños en colapso mantener sus líquidos en tal forma que no creemos que en el niño en colapso, se pueda suplantar la vía que debe emplearse, que es la endovenosa, venciendo todas las dificultades que presenta pero que es salvadora, ya que en otras circunstancias la mortalidad sería mucho mayor.

*Dr. Caplan.*— Quería agregar a lo expresado por el Dr. Sánchez y colaboradores, que en el Servicio al que concurrimos en el Hospital Alvear hemos seguido también el mismo criterio, que creemos fundamental, en el tratamiento del deshidratado grave, o sea su hidratación por vía endovenosa. El niño en ese estado presenta un colapso vascular que dificulta la punción venosa y la repetición de nuevos intentos aumenta aún más el shock. Por todo ello es que nosotros, en los deshidratados graves, realizamos la canalización venosa a nivel del maléolo pero no la hemos podido mantener más allá de un día por el reflujo de sangre y obstrucción del catéter, por lo cual últimamente hemos recurrido también a la canalización de la vena cava inferior.

Quisiera preguntar cómo mantienen el catéter permeable entre una perfusión y otra ya que la sangre refluye fácilmente al suspender el goteo de líquidos.

*Dr. Martínez.*— Quiero preguntar al doctor, si han utilizado la vía trans-tibial, y en caso afirmativo, qué experiencia tienen además.

*Dr. Gianantonio C. A.*— Yo desearía señalar de este trabajo, dos o tres aspectos distintos. No todos los enfermos tratados por los autores, eran casos de deshidratación por diarrea. En el Hospital de Niños, no hemos necesitado

recurrir a esta vía, pues el problema se soluciona en general con uno a dos días de hidratación parenteral.

Grandes quemados, anúricos, postoperatorios dificultosos, plantean a veces la necesidad de la canalización de la vena cava. Tenemos la experiencia de algunos niños anúricos, en quienes se utilizó el procedimiento, para practicárseles posteriormente una exanguinotransfusión.

Una pregunta que quiero hacer, es cómo han solucionado el problema de la obstrucción de la cánula, cuando el goteo es tan bajo como 2 a 3 gotas por minuto, como en los anúricos. Nosotros utilizamos heparina agregada a la solución, en cantidad que no alcanza a heparinizar al enfermo, pero mantiene expedita la cánula.

Merrill, en adultos, con una casuística numerosa, ha observado muy pocos accidentes. Yo creo que en la mayor parte de los casos, la trombosis de la cava se debe a defectos de técnica, sobre todo a falta de asepsia. El procedimiento debe hacerse en la sala de operaciones.

Como esta discusión puede llegar a los pediatras prácticos, es fundamental expresar que el problema de la deshidratación en la diarrea aguda, es excepcional tener que solucionarlo por la canalización de la cava, ya que aún en los casos más severos puede canalizarse una vena periférica.

*Dr. Becu L. M.* — Quiero añadir un comentario que se refiere al tiempo de permanencia del catéter dentro de una vena. En perros en los cuales se intenta la canalización permanente, se observa, a pesar de todas las precauciones, la formación de trombosis de la cava en uno de cada cinco casos; y esta trombosis lleva a la muerte del animal hacia el séptimo día de la canalización por las inevitables complicaciones embólicas. Es por ello que queremos dejar nuestra palabra de precaución respecto al tiempo de permanencia del catéter en la cava de estos niños. Los autores refieren tiempos de permanencia que llegan a 14 días, y teniendo en cuenta la experiencia descrita, confieso que mucho antes de este tiempo yo vigilaría con justificado temor la evolución de un paciente en estas condiciones. Dicho de otra manera, creo que es fundamental tratar de reducir el tiempo del catéter al mínimo posible.

*Dr. Taubenslag L.* — Me quiero referir a un solo problema de la diarrea aguda del lactante, que creo, coincidiendo con el Dr. Gianantonio de que se trata de 1 ó 2 días de tratamiento en que debe resolverse, y que si las venas periféricas no son accesibles, recordamos siempre las épocas en que usábamos la vía tibial para las transfusiones de plasma, que realizamos en nuestro Servicio unas 200, sin inconveniente ni accidente alguno, siempre que se usen plasma y no sueros hipertónicos.

*Dr. Vázquez J. F.* — Existe una divergencia entre el título del trabajo y los cuadros que nos han presentado, ya que el título dice en el lactante deshidratado grave y en el cuadro se muestran otras cosas.

La vía endovenosa es necesaria para hidratar al lactante deshidratado, pero no creo que se deba mantener un catéter durante 14 días en la vena cava para hidratar, ya que aquélla es una situación transitoria. En el Servicio en que actuamos antes de canalizar la cava intentamos cualquier vena periférica. Puede ser necesaria esta técnica en algún momento excepcional, pero no debe ser de rutina para empleo de soluciones de concentración mediana.

Por otra parte yo creo que el lactante cuanto más pequeño más en el deshidratado grave que tiene ya de por sí cierta predisposición para hacer

trombosis venosas y sobre todo el peligro grave de que las haga en las venas renales.

*Dr. Sánchez F.* — Acerca de la trombosis de la vena cava, como accidente de la cateterización hay referencias de Merrill, y otros autores que tienen experiencia en adultos que constituye un accidente excepcional. En los doce casos por nosotros presentados no hemos tenido el menor inconveniente uno de ellos estuvo canulado 14 días incluso pasaron soluciones hipertónicas y en el estudio histopatológico no se encontraron alteraciones vasculares.

Referente al uso de polistanes en las venas periféricas, podemos asegurar que de acuerdo a nuestra experiencia es la solución, pero cuando tuvimos que mantener los mismos, más de tres días, generalmente tuvimos dificultades de tipo obstructivo.

Referente a las extracciones para controles clínicos, por supuesto las consideramos indispensables y creemos que lo mínimo que se requiere son ocho centímetros cúbicos. Por lo menos para tener referencias del cloro, sodio potasio, bases totales, úrea y hematocrito.

Al uso de la vía transtitibial, la conocemos útil, y en la práctica de la misma hay mucha experiencia, pero no podemos extraer sangre ni pasar soluciones hipertónicas que es uno de los motivos fundamentales de nuestro trabajo.

## GANGRENA ESPONTANEA EN LA PRIMERA INFANCIA

Doctores JOSE RAUL VASQUEZ,  
ANGEL A. R. MENDILAHARZU y  
JOSE ENRIQUE MOSQUERA.

EL hecho de haber observado en un lapso de pocos años cinco casos de gangrena espontánea en la primera infancia, afección poco frecuente y de etiología discutida nos ha movido a realizar la presente publicación que incluye un recién nacido y cuatro lactantes.

Las historias clínicas de los casos que presentamos son las siguientes:

*Caso 1.* — Historia 49-10-50. Edad, 8 días. Peso, 4 kg. Antecedentes hereditarios, sin importancia. Personales: Nacido a término, de parto distócico. Peso, 4 kilogramos.

Ingresa porque desde hace cuatro días presenta una mancha rojo violácea con flictenas, que se ha ido expandiendo tanto al extremo proximal como a distal del miembro superior izquierdo, abarcando la porción posterior del hombro, la región externa del brazo y anterior del antebrazo que se encuentra en impotencia funcional. Niño grave, febril.

*Tratamiento:* Antibióticos (penicilina y estreptomycin). Y vaso-dilatadores (arterocolina).

*Evolución:* Desfavorable. Fallece a las 48 horas.

*Diagnóstico:* Septicemia. Gangrena espontánea del miembro inferior izquierdo.

*Autopsia* (doctor Mosquera, J. E.). Examen macroscópico: Proceso de gangrena húmeda que interesa la porción posterior del hombro, región externa del brazo y anterior del antebrazo, con abundantes flictenas y cianosis digital. Se efectúa disección en busca del paquete vascular que presenta trombosis venosa superficial y profunda.

Ombligo momificado. Trombosis de las venas que acompañan al uraco.

Infartamiento del riñón izquierdo. El derecho con infartos uráticos con marcada pigmentación (hemosiderina?). Suprarrenal de tipo fetal.

Conducto arterioso ampliamente permeable.

*Pulmones:* Izquierdo lóbulo superior infarto hemorrágico y adherencias pleurales a la pared costal. Atelectasia parcial del lóbulo de la lingula.

\* Trabajo realizado en la Sala XV del Hospital de Niños de Buenos Aires, que dirige el doctor Benjamín Paz. Presentado en la sesión de la S. A. P. del 10 de diciembre de 1957.

El derecho presenta abundantes infartos hemorrágicos pequeños, diseminados en todo el pulmón, con reacción pleural.

Exudación fibronipurulenta del pericardio con tumefacción turbia.

Esplenitis aguda con periesplenitis fibrinosa.

Tumefacción turbia hepática.

*Histopatología:* Pulmón. Infarto hemorrágico con acúmulos bacterianos.

Edema y alveolitis descamativa periférica.

Hígado: Estado vesicular graso de los elementos celulares. Acúmulos linfocitarios de hemopoyesis fetal, congestión.

Corazón: Espesamiento del pericardio con exudación fibrinosa y gran cantidad de leucocitos y colonias bacterianas. Las arterias con tumefacción de la pared. Venas dilatadas con contenido hemático y escasos elementos figurados. Tumefacción turbia del miocardio.

Venas umbilicales: Las ramificaciones de menor calibre con organización trombótica de su luz. Las venas propiamente dichas con coágulo en su luz. Venas del miembro superior izquierdo: Trombosis con organización del trombo por invasión fibrinosa de distinta intensidad según la zona.

Arterias: Sin participación activa en el proceso.

Consideraciones: Se trata de un proceso septicémico con tromboflebitis del miembro superior izquierdo con gangrena.

*Caso 2.* — Historia 53-4-116. Edad: 13 meses. Peso: 7,700. Antecedentes Hereditarios: sin importancia. Personales: Nacida a término de parto normal. Peso: 2.800 kilogramos.

Ingresa porque desde hace cuatro días presenta diarreas y vómitos que se acentúan agravando el estado general y apareciendo un cuadro de deshidratación intravascular.

*Tratamiento:* Plasma. Soluciones hidratantes por vía subcutánea. Analépticos. Cortisona y antibióticos (penicilina, estreptomina y terramicina).

*Evolución:* Mejora su estado de deshidratación y su cuadro infeccioso y al cuarto día en la falangeta del quinto dedo de la mano derecha y en el dorso del quinto dedo de la mano izquierda aparecen, zonas de necrosis de piel y del tejido celular subcutáneo. Al día siguiente, se observan también zonas de aspecto similar en el tercero y cuarto dedos de la mano derecha. Al octavo día la niña ha mejorado sensiblemente del cuadro que determinó su ingreso. En las zonas necrosadas aparece límite de demarcación con eliminación de escaras. A los treinta días, alta, curada.

*Exámenes de laboratorio:* Hemo-cultivo negativo, orina: abundante cantidad de pus y gérmenes.

*Diagnóstico:* Septicemia. Deshidratación intravascular. Gangrena espontánea del 3º, 4º y 5º dedo de la mano derecha y 5º dedo de la izquierda.

*Caso 3.* — Historia 55-9-114. Edad: 6 meses. Peso: 4.800. Antecedentes hereditarios: sin importancia. Personales: Nacido a término, de parto normal, peso al nacer: 3,800 kilogramos.

Desde hace dos días, vómitos y diarreas. Al día siguiente, petequias. Ingresa muy grave con lesiones purpúricas y necróticas en miembros superiores, cara y nalgas, cuya extensión varía de puntiforme a medio centímetro. Neumopatía izquierda. Deshidratación intersticial.

*Tratamiento:* Antibióticos (penicilina y terramicina) Vitamina C, Vitamina K, oxígeno, soluciones hidratantes "per os".

Exámenes complementarios: LCR normal. Recuento 5.020.000 rojos. 11.400 blancos. Fórmula leucocitaria: Neutrófilos segmentados 34 %. Linfocitos 60 %.

Monocitos 3 %. Plaquetas 186.000. Hemoglobina 85 %. Valor globular 84 %. Hemo-cultivo: negativo.

*Evolución:* La niña mejora, las lesiones de piel se delimitan, presentándose surcos de eliminación, desprendiéndose las escaras a los 15 días del ingreso. Se da de alta a los 28 días en muy buen estado general.

*Diagnóstico:* Septicemia: Neumopatía izquierda. Diarrea con deshidratación intersticial. Gangrena espontánea en cara y nalgas.

*Caso 4.* — Historia 56-5-18. Edad: 3 meses. Peso: 5 kg. Antecedentes hereditarios: sin importancia. Personales: Embarzo y parto normal. Peso al nacer 2,800 kilogramos.

Desde hace 9 días presenta vómitos, diarrea y fiebre. Ayer bruscamente aparecen manchas violáceas en el 3º, 4º y 5º dedos de la mano izquierda. Ingresa muy grave, con las lesiones descriptas (Fotog. Nº 1).



FOTO 1 — Caso 1: Gangrena de miembro superior izquierdo.

*Tratamiento:* Antibióticos (penicilina, terramicina y estreptomycin) vaso dilatadores (arterocolina). Plasma endovenoso y soluciones hidratantes por vía subcutánea. Exámenes complementarios: Urea en sangre. 1,40 kg. Tiempo de coagulación: 15'. Sangría: 5'. Orina: normal. Hemo-cultivo: negativo. LCR: Pand +++ Proteínas: 0,24 gr. %. Elementos: 9 por mm<sup>2</sup>. Linfocitos: 100 %.

*Evolución:* Continúa muy grave lo que impide realizar una arteriografía. Al día siguiente de su internación aparecen signos encefalíticos y a los 3 días del ingreso aparece una neumopatía y fallece 24 horas después. Retirado sin autopsia.

*Diagnóstico:* Septicemia, diarrea con deshidratación intravascular, neumopatía, encefalitis, gangrena espontánea en 3º, 4º y 5º dedos de la mano izquierda.

*Caso 5.* — Historia 57-3-101. Edad: 3 meses. Peso: 4 kg. Antecedentes hereditarios: sin importancia. Personales: Nacido a término de parto normal. Peso al nacer: 3,400 kilogramos.

Desde hace 5 días diarreas, vómitos y fiebre, es internado en un Hospital, donde se trata con antibióticos, plasma y soluciones hidratantes por vía subcu-

tánea. El día anterior a su ingreso al Hospital de Niños, presenta palidez marcada en las extremidades distales de los cuatro miembros.

*Estado actual*² Muy grave, deshidratación intravascular y neumopatía bilateral, gangrena seca perfectamente simétrica en manos y pies, con surco de eliminación esbozado entre las partes sanas y enfermas (Fotog. N° 2). Ausencia de pulso radial y tibial posterior. Escleredema en ambos miembros inferiores.

*Tratamiento*² Anestesia de los esplácnicos y del ganglio estrellado con novocaína al 1%. Calentamiento de los miembros. Antibióticos (penicilina, terramicina) plasma, soluciones hidratantes y modificadoras de la acidosis por vía endovenosa, previa disección de la vena femoral.

*Exámenes complementarios*: Ionograma: Sodio 148 m eq; Cloro 132 m eq; Potasio 4 m eq; Bicarbonato 9 m eq; y Hematocrito 25%. Hemo-cultivo: negativo. Se realiza arteriografía post mortem (doctor A. Rivarola).



FOTO 2—Caso 4: Gangrena del tercero, cuarto y quinto dedo de la mano derecha.

*Diagnóstico*: Septicemia. Diarrea y vómitos. Deshidratación intravascular con grave daño celular. Gangrena espontánea simétrica de las extremidades distales de los 4 miembros.

*Autopsia* (doctor J. E. Mosquera): El examen macroscópico muestra existencia de un proceso septicémico; no hay lesiones embólicas en ningún órgano. Examen microscópico: riñón, la mayoría de los tubos proximales muestran tumefacción de las células del epitelio con núcleos claros y en algunas estado vacuolar del citoplasma. Muchas zonas de la población delgada de los tubos del ansa de Henle no están totalmente diferenciadas y pueden erróneamente ser confundidas con cúmulos de elementos figurados interpretables como focos infiltrativos. La observación muestra que son zonas en las que los núcleos corresponden a porciones tubulares y a fibroblastos del conectivo de sostén. En los vasos no se observan alteraciones. En la totalidad de los glomérulos el mesangio está revestido por epitelio cúbico característico del glomérulo fetal mostrando algunos de ellos material glucoproteico identificable por el Mac Manus. En la basal y algunos capilares del ovillo se encuentra una delgada lámina de material. En la luz de los tubos se encuentra material basófilo teñido por la hematoxilina que corresponde a calcio precipitado. Por el Schiff se descubre distinta tonalidad de calcificación; en algunos, decoloración específica que indica pobreza de substancia glucoproteica (calcio desprendido de las moléculas proteicas); en otras zonas la intensidad de la coloración demuestra que esta se encuentra todavía unida.

En algunos sectores se encuentran zonas de necrosis con evidentes alteraciones citoplasmáticas y nucleares del epitelio vascular. No se encuentran alteraciones vasculares.

*Arterias* (De grueso calibre): Tomados en la zona limitante con la gangrena (Cubital o radical). Se las encuentra engrosadas y densas con zonas en las que hay modificaciones de tinción que se pueden considerar correspondientes a degeneración fibrinoide. Sin solución de continuidad se observa en uno de los cuadrantes, un coágulo adherido a una porción con alteración homogénea de colorabilidad.

*Venas*: En algunos sectores se observan trombos con marcada alteración del endotelio, pero debido al estado post-mortem no puede determinarse una etiología particular.



FOTO 3 — Caso 5: Gangrena espontánea simétrica de las extremidades distales de los cuatro miembros.

*Pulmón*: Zonas de alvéolos distendidos en los que se encuentra material acidófilo laxo, presentando una burbuja aérea en el centro de algunos, haciéndolos más densos con los caracteres de la fibrina que también se encuentra en otros espacios respiratorios que contienen gran cantidad de elementos figurados entre los que se identifican muchos polinucleares y células de descamación bronquial.

En otros sectores, el depósito de fibrina es más denso y recubre prácticamente la pared alveolar, perturbando la hematosis.

En otros alvéolos se encuentra edema.

En algunos bronquios gruesos hay taponamiento de la luz con persistencia del epitelio cilíndrico de revestimiento; este taponamiento está constituido por edema, fibrina y sangre, restos celulares, etc.

La pleura aparece espesada con transformación colágena.

*Vasos pulmonares*: Las arterias muestran engrosamiento de la íntima y de la media, la que presenta una profunda perturbación de la función que por el Schiff se puede catalogar de degeneración fibrinoide de la media con engrosamiento de la íntima,

Estas alteraciones de la media y de la íntima tienen los caracteres de los cuadros de la hipertensión del circuito menor.

Los vasos que se encuentran en el conectivo de sostén, que separan los lobulillos pulmonares muestran los mismos fenómenos y en algunos, especialmente en el endotelio de las venas pigmentación parduzca por hemosiderina. El tejido conectivo muestra alteración de la tinción.

*Miocardio:* No se encuentra alteración.



FOTO 4 — Caso 5: Arteriografía.

#### DISCUSION

La gangrena espontánea puede afectar en la primera infancia, tanto al recién nacido como al lactante mayor. Dicha gangrena puede localizarse en distintas regiones del organismo y ser además simétrica.

Todavía, y en base a la bibliografía consultada no están de acuerdo los autores en la patogenia de esta afección, si bien, en la mayoría de estos casos, el factor infeccioso-septicémico; embólico o trombótico y la deshidratación concomitante, juegan un papel importante. En 1914 von Khauss <sup>(1)</sup> recopila 50 casos de gangrena en niños de 6 a 15 años clasificándolos en trombosis primarias y en trombosis secundaria a infección de los vasos, embolias, endarteritis obliterante y causas neurovasculares.

Levy <sup>(2)</sup> publica tres casos de gangrena en recién nacidos considerando que sus causas pueden ser: infecciosas, traumáticas y vasculares. Kahill y Maxwell <sup>(3)</sup> presentan dos casos de endarteritis obliterante en niños.

Heller y Alvin <sup>(4)</sup> tienen un caso de un recién nacido con gan-

grena del miembro superior izquierdo, en el cual comprueban ausencia de pulso axilar y radial, que cura con tratamiento conservador. Suponen que esta gangrena fué causada por la aglutinación de la íntima debido a que la fibrina actuó como cohesor. Posteriormente la presión arterial determinó la recanalización del vaso (4).

Gross (5), en 1945 recopila 37 casos de la bibliografía, y aporta 6 propios. Considera obscura la etiología comentando la frecuencia con que estos fenómenos de gangrena acompañan a cuadros de septicemia con deshidratación por vómitos y diarreas, a endocarditis, a cardiopatías congénitas con policitemia, a comunicaciones arteriovenosas, a las transformaciones de la arteria umbilical, a los reajustes circulatorios del recién nacido y a traumatismos obstétricos tales como presentaciones anómalas, circular de cordón y procidencia de miembros.

También a consecuencia de la terapéutica intravenosa pueden producirse gangrenas en niños seriamente enfermos como han llamado la atención a De la Torre (6) y Miller y Sebeck (7). Estos autores presentan en total 26 observaciones en las cuales han aparecido gangrenas después de la terapéutica por venoclisis. Dichas lesiones podrían ser según ellos de origen arterial, venoso o mixto produciéndose a consecuencia de la compresión que se practica al inmovilizar el miembro. Otro factor determinante sería el espasmo arterial consecutivo a la punción venosa o a la tromboflebitis del vaso canalizado. Espasmo que puede producirse por otra parte a distancia.

Garcés y Rosemblut (8), presentan 3 casos de gangrena de las extremidades en lactantes. Uno de ellos que afecta ambos pies y la mano derecha. Otro en el cual se comprobó la existencia de un conducto arteriovenoso permeable. En un tercero la gangrena fué consecuencia de una trombosis de la arteria umbilical que ocasionó la oclusión de la pedia por embolia a raíz de una exanguinotransfusión realizada por dicha vía.

Stokes y Shumaker (9), agrupan bajo el nombre de "gangrena espontánea en la infancia" a los cuadros que determinan estas lesiones. Aportan asimismo nuevos casos y publican un cuadro con las localizaciones más frecuentes y su pronóstico.

	Parte afectada	Incidencia	Nº muertes %	Mortal.
1.	Miembros inferiores:			
	Dedos .....	2	0	0
	Pies .....	7	19,3	1
	Pierna .....	9	11	1
	Ambas piernas .....	7	100	7
	Ambas piernas y otros ....	6	66,6	4
2.	Miembros superiores:			
	Dedos .....	3	33	1
	Manos .....	2	56	1
	Brazo .....	6	33,33	2
	Mano y tronco .....	1	0	0
3.	Tronco .....	1	0	0
4.	Vísceras:			
	Riñón .....	2	100	2
	Intestino .....	2	100	2
	Total .....	51	47 %	24

Visillac, Banzas y Olivé (10) describen un caso de gangrena en ambos miembros inferiores por alteraciones vasculares consecutivas a una septicemia a *escherichia coli* en un niño de catorce meses que tuvo una evolución favorable. Analizan además las posibilidades en la génesis de tales lesiones.

Fuks, Lapilover y Frigerio (11), presentan una dermatitis necrótica a *proteus mirabilis* en un niño de cuatro meses y medio.

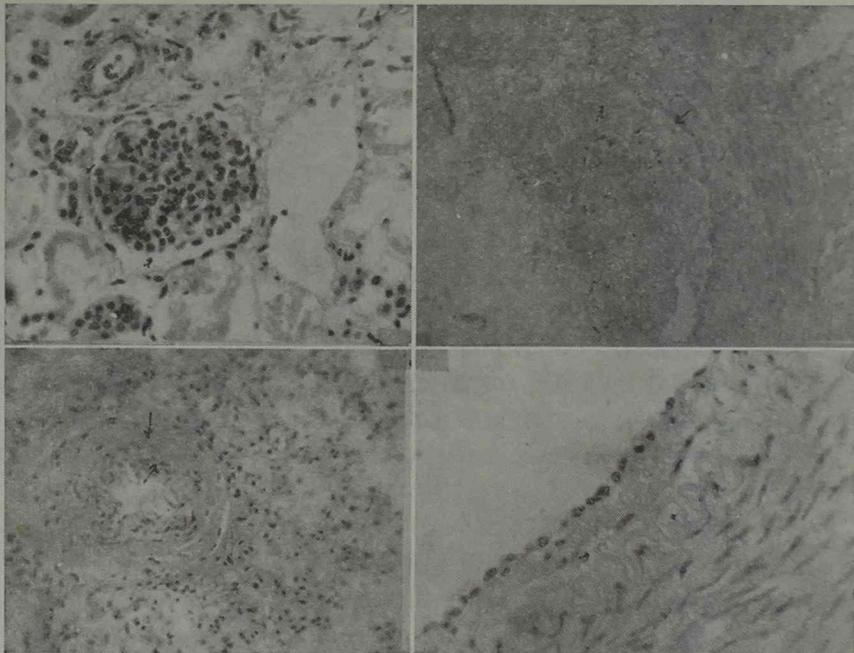
Es evidente que la etiopatogenia de esta enfermedad obedece a causas múltiples. Ya hemos visto los conceptos expresados por diversos autores. Estas causas también pueden variar según que las lesiones aparezcan en el recién nacido o en períodos posteriores y además que tomen un carácter simétrico o no.

Para explicarnos la patogenia de la gangrena espontánea en el recién nacido podemos aceptar con otros autores la gran importancia que juega el traumatismo obstétrico; los infartos placentarios, punto de partida de émbolos que ingresan a la circulación del niño, por vía umbilical; la sepsis; las cardiopatías congénitas y las trombosis consecutivas a eritroblastosis, etc.

Para con el lactante mayor la explicación es más obscura, es evidente que la infección a través de embolias, microembolias y arteritis tóxica junto con la deshidratación deben jugar un papel muy importante dado que lo hemos encontrado en todos nuestros casos. Se han mencionado además, en las diversas publicaciones sobre el tema, como factores etiológicos los siguientes: las cardiopatías embo-

lizantes y las policitémicas asociadas o no con hemoconcentración, el espasmo arterial consecutivo a tromboflebitis, las punciones venosas e intoxicaciones como el ergotismo y el ustilaginismo. La enfermedad de Raynaud y la acrocianosis han sido invocadas también como causantes de estos fenómenos, así como también la endarteritis obliterante.

La mayor difusión de la terapéutica por fleboclisis ha determinado, según algunos autores, a aumentar el número de casos, debido a causas que ya hemos citado en otra parte del trabajo.



- Nº 1. En la basal y algunos capilares del ovillo se encuentra una delgada lámina de material acidófilo. (flechas).  
 Nº 2. Anormal depósito de material acidófilo en la intima. (flecha). Coágulo adherido (1).  
 Nº 3. Degeneración fibrinoide de pared arteriolar pulmonar; engrosamiento de la intima.  
 Nº 4. — Por debajo de la intima y en la limitante elástica interna, depósito de material acidófilo que hace contraste en el tejido elástico engrosado. (flechas).

Mayores dificultades surgen cuando queremos explicar la *gangrena espontánea y simétrica de las cuatro extremidades* acerca de la cual no hemos encontrado referencias en la bibliografía consultada y a la cual pertenece nuestro quinto caso.

Si analizamos los factores etiopatogénicos mencionados hay hechos que nos llevan a reflexionar sobre la génesis de tales trastornos. No puede negarse la causa que los determina, pero, ¿cómo explicar-

nos la rareza del síndrome y en cambio la frecuencia, en la primera infancia, de las causas etiológicas mencionadas? Por tal motivo, pensamos que tal vez deba existir algún factor predisponente desconocido que actúa frente a las causas determinantes.

En nuestros casos comprobamos que en el N<sup>o</sup> 1, tenemos reunidos varios de los factores mencionados para la *gangrena espontánea del recién nacido* tales como el traumatismo obstétrico y la sepsis que determinaron una tromboflebitis causante de la gangrena del miembro superior derecho como pudo comprobarse en la autopsia.

Los cuatro casos restantes que corresponden a *lactantes mayores* tienen todos como común denominador la septicemia con deshidratación por diarreas y vómitos. Presentando además el tercero y el cuarto otras complicaciones consecutivas a la sepsis. No hemos encontrado en estos cuatro casos otro mecanismo que los invocados para la producción de estas lesiones.

Podríamos pensar que actuaría tal vez un arterioespalmo consecutivo a la implantación de un émbolo. Nosotros tratamos de investigarlo por medio de la arteriografía en nuestro cuarto y quinto caso. Pero la gravedad que de común presentan estos enfermos nos lo impidió. Sin embargo, en el quinto caso la realizamos inmediatamente después de la muerte sin que pudiera demostrarse la existencia de una obstrucción vascular de origen mecánico. (Ver radiografía.)

El haber sido negativo el hemocultivo en los casos en los cuales lo efectuamos, no invalida el diagnóstico de septicemia, pues nuestros enfermos habían recibido con anterioridad al ingreso terapéutica antiinfecciosa, y además el cuadro clínico, las localizaciones infecciosas múltiples en algunos de ellos y la confirmación necrósica en otros confirmaron nuestro modo de pensar.

Dentro de estos casos, el quinto merece una consideración especial, por haber sido las *lesiones totalmente simétricas en las cuatro extremidades*, que, como hemos dicho, no hemos encontrado descripta, pues el caso de Garcés y colaboradores se refiere a tres miembros y tenemos conocimiento de lesiones simétricas en órganos, pero no en miembros.

No alcanzamos a comprender qué o cuáles son los factores que pueden determinar tal tipo de lesión, por ello fué motivo de un estudio detallado de la anatomía patológica, como lo hemos expuesto al final del referido caso. De este estudio surgen las consideraciones siguientes:

- 1) Alteraciones evidentes de las arterias sistémicas de grueso calibre. Alteración fibrinoide en su capa media y espesamiento de la íntima con coágulos adheridos, que obstruyen parcialmente la luz. El mismo tipo de lesión se encuentra en los vasos pulmonares.

2) Formaciones trombóticas en las venas.

3) Neumopatía de tipo fibrinoso que perturbaría profundamente la hematosis.

4) Alteraciones renales con zonas de necrobiosis sin alteración vascular ostensible: precipitación de material fibrinoide en algunos glomérulos y de calcio en los túbulos (parte del cual se encuentra combinado con material glucoproteico).

Estos hechos nos están demostrando que el enfermo de nuestro quinto caso, además de la infección y la deshidratación intravascular con grave daño celular, presentaba una alteración evidente de su sistema vascular del tipo de la necrosis fibrinoidea. Sin embargo, queda una duda, cual es la de la imposibilidad de establecer si estas lesiones vasculares de necrosis fibrinoidea son primitivas o secundarias al cuadro que tuvo el enfermo.

La evolución es variable y está en relación con la causa determinante, la extensión de la gangrena y la edad del enfermo. (Ver cuadro.)

En cuanto al tratamiento, además de los recursos para combatir la sepsis y la deshidratación, nosotros recurrimos en tres casos a los vasodilatadores sin poder decir que su empleo nos haya dado resultados y en igual forma podemos expresarnos con respecto al bloqueo del simpático que realizamos en nuestro quinto caso sin éxito.

En cuanto a la lesión en sí, conviene ser lo más conservador posible y en caso de poder determinar la presencia de un émbolo por la arteriografía, la conducta inmediata es la embolectomía con el fin de evitar necrosis secundaria.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Von Khaus. — Ztchr F. Kinderh, 35:11, 1914.
2. Levy, G. — Le Nourrisón, 28:103, 1940.
3. Maxwell, G. y Waisman, H. — Peripheral vascular disease with gangrene and hemiatrophy in a child of 3 years. A.J.D.Ch., 88: 606, 1954.
4. Heller, G. y Alvin, G. — A.J.D.Ch., 62:133, 1941.
5. Gross, R. — Arterial embolism and thrombosis in infancy. A.J.D.Ch., 70:61, 1945.
6. De La Torre, J. — Gangrena en lactantes con diarrea infecciosa. Boletín Médico del Hospital Infantil de México, 1 y 2:393, 1956.
7. Miller y Sebeck. — Gangrene of extremities in infant subsequent to intravenous therapy. A.J.D.Ch., 90:155, 1955.
8. Garces, H. y Rosembhut. — Gangrena de las extremidades en niños recién nacidos. Revista Chilena de Pediatría, 1954.
9. Stokes y Schumaker. — Espontaneous gangrene in infancy. Angiology, 1953.
10. Visillac; Bayas y Olivé. — El recién nacido, 2:53-54.
11. Fuks; Lapilover y Frigerio. — Dermatitis necrótica apteius mirabilis. El Recién Nacido, 53:54.

## RESUMEN

Se presentan 5 casos de gangrena espontánea: un recién nacido y 4 lactantes. Uno de ellos (caso N° 5) con gangrena simétrica de las 4 extremidades.

Se hacen las consideraciones siguientes: Es una afección rara en la infancia. Obedece a diversos factores determinantes: septicemia, deshidratación por vómitos y diarreas, cardiopatías, traumatismos obstétricos, etc.

El primer caso muestra la conjunción de traumatismo obstétrico con una septicemia. El segundo, tercero y cuarto caso, septicemia con deshidratación por diarrea y vómitos. En el quinto debe actuar algún factor predisponente desconocido (¿necrosis fibrinoide?) que junto con las causas antes expuestas determina el cuadro.

El pronóstico es serio y depende de la extensión de las lesiones.

El tratamiento consiste en combatir la infección y la deshidratación, cuando la hubiere.

El uso de vasodilatadores en los casos expuestos no ha dado resultado.

El tratamiento de las lesiones debe ser lo más conservador posible.

## DISCUSION

- *Dr. Uribarri, A.* — Quisiera preguntarle a los comunicantes si no han usado suero Antigangrenoso o Globulina-Gamma.
- *Dr. Beranger, R.* — Existiendo evidentemente alteraciones anátomo-patológicas como una degeneración fibrinoidea y otras alteraciones vasculares, con el objeto de aclarar conceptos, yo quisiera saber porqué se designa a estos procesos como espontáneos.
- *Dr. Mendilaharsu, A. A. R.* — El primer caso fué medicado en el año 50 y no se usó suero antigangrenoso. El último de los casos presentaba una lesión completamente seca con ausencia total de pulso radial y tibial posterior y una comprobación arteriográfica que mostró la permeabilidad del resto del vaso. Sinceramente no sé en estos casos que indicación tendría la Gamma-Globulina, además era muy difícil su obtención y el único tratamiento que se le hizo fué el de guardia, ya que sobrevivió tan solo 10 horas a su internación, esto nos da la noción de la gravedad del niño. En cuanto a la pregunta del doctor Beranger le diré que como lo ha expresado el doctor Mosquera nos queda la duda sobre la etiología de estos casos y con el criterio de los autores americanos que se han ocupado del tema Shumaker y otros (Angiology) que denominaron a esta afección Gangrena Spontánea porque aparece súbitamente tal como lo exterioriza el quinto de los casos sin prejuzgar con esta denominación de Gangrena Espontánea sobre su etiología.

## Sarcoma de pulmón en un lactante

Dres. Prof. FELIPE DE ELIZALDE, OSCAR  
R. TURRO y MARCOS R. LLAMBIAS

Los tumores malignos de pulmón se observan raramente en la infancia y este carácter es aún más significativo si el enfermo es un lactante o si la neoplasia es sarcomatosa.

Así lo destacan todos los autores que se ocuparon del tema.

Entre ellos Oschner, Dixon y De Bakey establecen que sobre 4307 enfermos con cáncer de pulmón sólo el 0,16 % estaban incluidos en la primera década de vida y el 0,7 % en la segunda.

Dargeon reúne 1557 casos de tumores malignos en niños de los cuales sólo 5 eran cánceres de pulmón.

Cayley, Caez y Mersheimer en un análisis de la literatura hasta el año 1951 sólo logran reunir 15 niños con tumores malignos de pulmón de los cuales sólo 2 eran de primera infancia.

En nuestro país la literatura pediátrica al respecto hace mención de seis enfermos que padecieron esta patología de los cuales uno padeció un carcinoma y los cinco restantes sarcomas. Entre estos últimos enfermos dos estaban incluidos en la primera infancia.

La observación de un sarcoma de pulmón en un lactante de trece meses al que tratáramos quirúrgicamente, en forma exitosa hasta este momento, nos ha movido a comunicarlo a esta Sociedad como aporte casuístico y para mostrar un ejemplo más de la notable tolerancia de los lactantes a la cirugía mayor de tórax.

Su historia clínica es la siguiente:

M. M. M. N<sup>o</sup> orden 272/57 ingresa a la Sala V de Casa Cuna el día 18 de junio de 1957 a los trece meses de edad procedente de San Juan.

Sus antecedentes hereditarios y personales no ofrecían nada de anormal, caracterizándose su enfermedad actual por la aparición de un tumor en región subescapular derecha, el que había iniciado su crecimiento aparente dos meses antes.

A su ingreso constatamos un enfermo con buen estado nutritivo ya que pesaba entonces 9000 gramos y de cuyo examen clínico surgía solamente como anormal la presencia de un tumor ubicado en la

región posterolateral de hemitórax derecho a nivel de la zona subescapular. Caracterizaban a la neoformación forma esférica, diámetro de cuatro centímetros, consistencia renitente y adherencia al plano costal con el que hacía cuerpo; la piel que lo cubría era normal.

En el Servicio se completó su estudio que mostró negatividad de las pruebas tuberculínicas y de las reacciones de Pagniez, Widal y Huddleson. Ligera anemia (3600000 hematies con 60 % de hemoglobina) con microcitosis e hipocromía y leucocitosis leve (8000 Leucocitos) con fórmula normal. Eritrosedimentación ligeramente acelerada y proteinemia normal (7,50 gr. por mil) con aumento de las globulinas a expensas de alfa y gamma.

Finalmente la radiografía de tórax mostró una sombra redondeada de un diámetro de siete centímetros y en cuya opacidad se observaban adelgazamiento de la séptima costilla y deformación de la octava. El resto de los campos pulmonares y el mediastino eran normales.

En la convicción de enfrentar a un enfermo afecto de un tumor torácico aparentemente primitivo cuyo carácter no podíamos precisar clínicamente procedimos a su tratamiento quirúrgico al décimo día de su internación, siendo intervenido por uno de nosotros.

Se practicó anestesia general con intubación, efectuándose a continuación una toracotomía universal por el sexto espacio intercostal derecho.

La disección de los planos superficiales demostró la existencia de un tumor del tamaño de una nuez grande que se continuaba en el interior del tórax y que adhería íntimamente al plano oseó.

Abierta la cavidad pleural se extirpa la masa tumoral en su totalidad, siendo necesario para ello resecaer junto con el parenquima pulmonar sobre el que asentaba el tumor un postigo oseó abarcando las tres costillas circundantes. Al liberar la zona posterior de inserción tumoral se lesionó la vena acigos, obligando a su ligadura.

En ese momento la niña hizo un paro cardíaco que se trató mediante masaje, aumentando la velocidad de la transfusión e inyectando una solución de Levofed. Instantes después se recuperó el ritmo cardíaco.

Cierre de la toracotomía por planos. Se dejaron dos sondas conectadas con aspiración permanente.

Postoperatorio inmediato normal. A las siete horas la niña se alimentó normalmente. Al tercer día se retiraron las sondas con buena reexpansión pulmonar. A la semana se retiraron los puntos de piel.

La pieza extraída fué estudiada por la Dra. Guruceaga, cuyo diagnóstico fué sarcoma histioblástico de pulmón.

El informe que nos remitiera dice textualmente: Se trata de un tumor de forma redondeada de 7 cms. de diámetro, macizo, de consistencia semiblanda y superficie abollonada provisto de delgada cápsula conjuntiva fibrosa.

Al corte se lo observa formado por grandes nódulos de tejido gris blanquecino, homogéneo y liso con zonas de necrosis y hemorragias separados por bandas de estroma conjuntivo. Se procedió a su inclusión en parafina y a su coloración con hematoxilina eosina, tricrómico de Masson e impregnación argentina según técnica de Del Río Ortega.

Su microscopía muestra un blastoma formado por grandes áreas celulares de elementos muy indiferenciados tipo embrionario, iguales entre sí, de gran monomorfismo, con escaso protoplasma de límites poco netos, núcleo de mediano tamaño central con delicada cromatina y con células dispuestas en grueso manto alrededor de capilares, vale decir con estructura peritolimatosa. Las células están sueltas o en contacto entre sí por delgadas prolongaciones protoplasmáticas observándose además abundantes espacios lacunares sanguíneos en cuyo interior proliferan los elementos epiteliales. Son asimismo frecuentes las figuras mitóticas. El estroma es muy escaso estando representado por delgados filamentos de reticulina.

Alternando con las áreas celulares se observan campos extensos de necrosis y hemorragias. En la periferia haciendo de cápsula se encuentra delgada banda de parénquima pulmonar colapsado revestido por pleura siendo la proliferación tumoral por consiguiente intrapulmonar. Por fuera de éste se observa tejido muscular estriado infiltrado por el tumor y algunos vasos capilares venosos y linfáticos con trombos tumorales.

Sobrepasadas exitosamente las alternativas operatorias, el niño siguió un postoperatorio feliz. Dado de alta fué examinado periódicamente por el Dr. Martínez Colombres que nos lo remitiera, quien constató una evolución normal. Asimismo noticias recientes del enfermo nos informan que a los diez meses de operado su evolución es la de un niño normal.

#### COMENTARIO

Existe consenso entre los autores que se ocuparan del tema que ante la comprobación de opacidades radiológicas pulmonares unilaterales, acompañadas o no de otros síntomas, deberá pensarse siempre en tumores, a pesar de su extrema rareza. Esta presunción acrecerá

en firmeza si concomitantemente se descartan las habituales etiologías de patología torácica infantil.

Y que este planteo diagnóstico tiene que seguirse como lógico corolario de urgente tratamiento quirúrgico tendiente a extirpar totalmente la neoformación presente.

Tan sólo en esa conducta diagnóstica y terapéutica seguida o no de radioterapia, según los casos, estriba la única posibilidad de supervivencia de estos enfermos, condenados a una muerte segura si siguen su evolución espontánea.

El éxito que acompañara hasta ahora a nuestro paciente, fundamenta aún más este planteo.

## RESUMEN

### SARCOMA DE PULMON EN UN LACTANTE

Por el Prof. Felipe de Elizalde y Dres. Oscar R. Turró y Marcos R. Llambías

Los autores comentan la evolución seguida por un lactante de trece meses afecto de un sarcoma de pulmón derecho al que practican exitosamente hasta la fecha tratamiento quirúrgico. Se hacen consideraciones sobre el tema y se presenta bibliografía.

## BIBLIOGRAFIA

- Oschner, A.; De Camp, P. T. y De Bakey, M.* — Broncogenic carcinoma J. A. M. A., 148:691, 1952.
- Dargeon, H. W.* — The diagnosis and management of neoplastic diseases in childhood Med. Clin. of North América, 498, mayo, 1947.
- Cayley, C. K.; Caez, H. J. y Mersheimer, W.* — Primary broncogenic carcinoma of the lung in children A. M. Jr. Dis Child, 82:49, 1951.
- Sansone G. et alters.* — Su di un caso anatomopatologico di neoplasma primitivi della pleura Minerva Pediatrica, 5:590, 1953.
- Sabattini, G.* — Sarcoma primitivo pleuropulmonar en un niño de nueve años, Arch Lat. Amer. de Ped., 3:135, 1907.
- Segers A. y Aguirre, R. S.* — Sarcoma primitivo de pulmón en la infancia. Id. 21:473, 1927.
- Acuña M.; Winocour, P. y Orozco, G. P.* — Sarcoma primitivo de pulmón en una niña de ocho años, Id. 23:605, 1929.
- Del Carril, M.; Vergnolle, M. J. y Paz, B.* — Sarcoma primitivo de pulmón en un lactante de 21 meses. Arch. Arg. Ped., 4:513, 1933.
- Caligari, R. C. y Rosasco, S.* — Sarcoma fibroblástico de pulmón en un lactante. Rev. de la Sociedad de Puericultura, 20:89, 1954.
- Steinberg, S. M.* — Cáncer de pulmón en la infancia. Pediatría Panamericana. 3:13, 1953.

## DISCUSION

*Dr. Rosasco Sebastián.* — Felicita a los autores por el interesante caso y comunica que en el Departamento de Cirugía Infantil del Hosp. Cosme Argerich, en 960 lactantes operados tuvo un solo caso similar, que fué considerado inoperable en el acto operatorio y resultó un neurosarcoma.

Después de una breve clasificación de los tumores del parénquima pulmonar considera que los hartomas son los tumores sólidos benignos del parénquima.

Desconoce tumores primitivos del mismo pleural que ocupen el espacio pleural.

Solicita se le aclare si el parénquima pulmonar forma parte del tumor o cuerpo con el mismo; también si es factible la colaboración del diagnóstico clínico y anatomopatológico.

*Dr. Piñeyro.* — ¿Qué tratamiento quirúrgico se le hizo?

*Dr. Becú, L. M.* — Existen ciertos aspectos de la descripción patológica de la pieza que resultan poco claros. Las relaciones del tumor con la pared torácica y la descripción del acto operatorio obligan a pensar que la neoplasia tiene con toda probabilidad punto de partida extrapulmonar con crecimiento simultáneo hacia adentro y hacia afuera de las cavidades del tórax. Es sabido que los tumores primitivos de pulmón en los niños son sumamente infrecuentes.

Desafortunadamente no se han presentado microfotografías de la neoplasia; y de la escueta descripción histológica que se ha leído, no queda claro cuál es la naturaleza exacta del tejido blastomatoso. Yo sugeriría que antes de que este caso sea aceptado y clasificado como un verdadero sarcoma de pulmón, debe ser sometido a un análisis que incluya el examen detenido de la pieza resecada en cuanto a sus relaciones con los tejidos vecinos y en cuanto al tipo de célula tumoral proliferante.

*Dr. Llambías, M.* — El niño de que nos ocupamos esta noche fué llevado a la sala de operaciones con el diagnóstico de neuroblastoma, practicándosele una resección uniforme de la zona pulmonar donde asentaba. La Dra. Guruciaga fué consultada por nosotros y el Prof. Monserrat, confirmó el diagnóstico de sarcoma de pulmón.

En la próxima reunión traeremos los cortes del pulmón y las microfotografías.

*Dr. Rivarola, José E.* — Propongo que la discusión prosiga en la próxima reunión.

*Dr. Turró, Oscar R.* — Se trataba de un sarcoma histoblástico muy embrionario, tal es el diagnóstico anatomopatológico. Referente a las preguntas técnicas, fueron ya contestadas por el Dr. Llambías.