

Hace 50 años «Acta Pediátrica Española» publicaba...

AÑO XXII ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 256

SUMARIO DEL NÚMERO DE JULIO DE 1964

FIGURA DE LA PEDIATRÍA

El doctor Jaime de Cárdenas

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Nanismo intrauterino tipo Russell, por el doctor Ángel Peralta

Mucoproteinemia en niños con cardiopatías congénita y reumática, por el doctor Rafael Avigdor Isacoff

Hace 50 años, *Acta Pediátrica Española* publicó, en el mes de julio de 1964, dos trabajos. El primero de ellos, «Nanismo intrauterino tipo Russell», se debió al Dr. Ángel Peralta, y el segundo, «Mucoproteinemia en niños con cardiopatías congénita y reumática», al Dr. Rafael Avigdor Isacoff.

La figura del mes estuvo dedicada al Dr. Jaime de Cárdenas, a quien le fue concedida la Gran Cruz de la Orden Civil de Sanidad.

En el primer trabajo, sobre «Nanismo intrauterino tipo Russell», el Dr. Peralta comienza afirmando que el nanismo es una afección poco frecuente al nacer. Los recién nacidos con nanismo hipofisario tienen una talla normal, y el retraso del crecimiento suele presentarse a partir del tercer o cuarto año de vida. Los nanismos viscerales (cardíaco, hepático, renal, etc.) tampoco suelen estar presentes al nacimiento, y mucho menos en grado tan marcado como el nanismo intrauterino tipo Russell. Según Royer, se pueden encontrar otros tipos de nanismo desde el nacimiento: esquelético (acondroplasia); dismórfico, de tipo hereditario o genotípico (tipo amstelamnesis, picnodisostosis, progeria, etc.); por radioterapia (se encuentra el antecedente de la radiación); esencial (individuos muy pequeños sin infantilismo, aunque pueden tener descendencia).

Hay pocos casos de nanismo intrauterino recogidos en la literatura médica, y el autor aporta 2 nuevos, con las siguientes características:

- Configuración craneofacial anormal.
- Proporciones esqueléticas anormales.
- Aspecto general menudo.

A continuación el Dr. Peralta presenta 2 casos de nanismo intrauterino con discotosis craneofacial tipo Russell, que coinciden con los hallazgos clínicos de Russell, Silver, Warkany y Rossier. Hace consideraciones etipatogénicas. Le ha llamado

la atención que en los 3 casos observados por él (si bien en este trabajo sólo se incluyen 2), las edades de las madres son superiores a los 40 años y las 3 son multíparas. Considera al respecto una posible genopatía. En el primer caso menciona los siguientes hallazgos: hipofunción diencefalo-hipofisaria, síndrome poliuria-polidiposia (sin diabetes insípida), nipotomanía, alteraciones del carácter, enuresis y onanismo. En el segundo caso le ha llamado la atención el hecho de que a partir del tercer mes de gestación la madre afirmara que no había registrado ningún aumento del vientre, sino que cada vez era más pequeño. El peso del niño nacido a término (1.250 g) fue el más bajo de los 14 casos publicados. La madre había padecido un bocio hiperfuncionante del que fue operada. En cuanto al tratamiento, el autor intenta tratar estos casos como nanismos hipofisarios, sobre todo en el primer caso.

En el segundo trabajo, «Mucoproteinemia en niños con cardiopatías congénita y reumática», el Dr. Avigdor (de Lima, Perú) comienza afirmando que en los últimos años los doctores Winzler, Melh y Golden trabajaron en el aislamiento, las constitución química, las características electroforéticas, las variaciones morbosas y la elaboración de técnicas para cuantificar las mucoproteínas plasmáticas. Estas sustancias aumentan en numerosos procesos infecciosos e inflamatorios agudos y en neoplasias.

Dada la frecuencia de niños con cardiopatías congénitas y adquiridas en el curso del reumatismo, se ha recomendado su cuantificación, por los elementos que pueden proporcionar para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento, así como para co-tejar los resultados en las dos formas anatómicas de enfermedades del corazón que pueden presentarse en los niños.

El autor continúa describiendo los casos de mucoproteinemia en niños aparentemente sanos y en reumáticos, para indicar las investigaciones efectuadas y la interpretación de los

resultados en el consultorio externo del Departamento de Cardiología del Hospital del Niño de Lima.

Después de exponer con gran extensión todos los resultados, el Dr. Avigdor finalizaba con las siguientes conclusiones:

1. Cuantificó mucoproteinemia en niños con cardiopatía congénita (cianótica y acianótica) y cardiopatía reumática, siguiendo la técnica de Winzler et al.
2. Comprobó que no había diferencias significativas en el contenido de las mucoproteínas sanguíneas entre niños con cardiopatía congénita y cianótica, pues dicha diferencia es de sólo un 1,21%.
3. La concentración de mucoproteínas sanguíneas en 44 niños con cardiopatía congénita (cianótica y acianótica) osciló entre 2,04 y 6,70 mg/% de tirosina, con un promedio de 3,78-0,14 y una desviación estándar de $0,98 \pm 0,104$.
4. Comprobó en 10 niños con cardiopatía reumática que la mucoproteinemia osciló entre 3,68 y 12,27 mg/%, con un pro-

medio de 7,71 mg/%. Respecto a la mucoproteinemia de niños aparentemente sanos, hubo una hipermucoproteinemia en un 59-81% ($p < 0,0001$).

5. Comprobó que los niños con cardiopatía reumática tienen 49,58 por 1.000 mucoproteínas más que los niños cardiopatas congénitos, con diferencias significativas ($p < 0,0001$).
6. Las mucoproteínas sanguíneas de niños con una cardiopatía congénita están aumentadas en un 18,21%, si se comparan con las de niños aparentemente sanos.

Desde hace 50 años, *Acta Pediátrica Española* ha publicado siguiendo lo que afirmaba el teólogo alemán del siglo XIX, J.M. Sailer: «Sobrecargar la memoria ocasiona los mismos graves daños que no ejercitarla», por eso intentamos seguir este consejo, para recordar a los pediatras hechos importantes sin recargar su memoria. ■