

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

AÑO XIV ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 157

SUMARIO DEL NÚMERO DE ENERO DE 1956

FIGURAS DE LA PEDIATRÍA

El Dr. Ruiz-Santamaría, de Valencia

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Una forma más de distrofia ósea. Dr. F. Collado-Otero

La vacunación contra la enfermedad de Heine-Medin. Dr. E.R. Vigil Lorenzo

La distrofia del lactante, tema preferente de los Congresos de Pediatría de Montevideo 1951. Exposición, comentarios y crítica. Dr. A. Olivé Badosa

Continuando con la Sección de «Hace 50 años Acta Pediátrica Española publicaba», iniciamos el 2006 con aquellos trabajos que en enero de ese año vieron la luz en nuestra revista.

La «Figura del mes» estuvo dedicada al Dr. Ruiz-Santamaría, de Valencia (figura 1). Este número de primeros de año fue corto en cuanto a cantidad de trabajos publicados, pero amplio gracias al detalle con que cada uno de sus autores lo desarrolló.

Distrofia ósea

El Dr. Collado-Otero inicia su exposición en «Una forma más de distrofia ósea», afirmando que, aunque titule así su trabajo, no significa que esté de acuerdo con el término distrofia para designar a las anomalías congénitas de la osificación y, si lo empleó, fue por estar consagrado con el uso y no encontrar otro que lo pudiera sustituir de forma adecuada.

Basándose unas veces en la localización del trastorno, otras, en el tipo de osificación afectada (membranosa, endocondral, endostal), o en la distinta fase en la que la osificación está alterada, y también atendiendo a un probable mecanismo genético, se hicieron intentos de sistematización, totales o parciales, que encontraron y encuentran enormes dificultades. «Estas dificultades dimanaban de su extensión, de las diferentes gradaciones de un mismo proceso, de la frecuencia con que se asocian diferentes trastornos de la osificación, de los numerosos casos que se publican con características especiales, difíciles de catalogar, y en fin, de la oscuridad y diferente interpretación de su patogenia.»

Collado-Otero se quería referir a esta enfermedad a partir del especial relieve de un signo clínico radiológico que se ha-

bía descrito en formas innumerables de distrofia ósea y a las que cada autor había denominado de forma distinta. El autor presenta una forma más de distrofia ósea sin pretender que sea una forma nueva no descrita hasta la fecha, aunque si se basara en los «datos insignificantes», se podría hacer pasar como tal; pero como a lo que se refería era a los trastornos fundamentales de la osificación del enfermo, y en este sentido, no pretendía estar describiendo una nueva entidad clínica, efectúa una exposición orientada exclusivamente en el terreno de la clínica pura, prescindiendo de los conceptos generales, etiopatogenia y anatomía patológica de estos procesos. Se limita pues a describir y realizar un diagnóstico diferencial lo más completo posible y ver, al mismo tiempo, si esta forma de distrofia ósea encaja o no en las formas que el autor conocía a través de la bibliografía revisada.

Presenta la historia clínica de un niño de diez años. Después de ir desgranando dicha historia, el Dr. Collado-Otero destaca que existen tres hechos fundamentales en este caso:

1. «Osteopetrosis que afecta uniformemente a toda la tibia y también a otros huesos. Por tanto, es una forma con tendencia a la generalización.
2. Que, como habitualmente sucede, es una osteopetrosis frágil.
3. Que existe una deformidad ósea, pero afectando esta incurvación únicamente a la tibia. Al lado de esto, dos datos negativos de gran valor: ausencia de bandas generalizadas transversales y de la forma de maza tan característica de otras osteosclerosis generalizadas.»

Describe de forma detallada toda la clínica del caso, y efectúa un comentario final para señalar que presenta un caso de distrofia ósea caracterizada por los siguientes hechos:



Figura 1. Dr. Ruiz-Santamaría, de Valencia

«1. Epoca de comienzo no bien definida, aunque probablemente en los primeros años de su vida, ya que hace tres tuvo una fractura espontánea y se incurvaron las piernas.

2. Consanguinidad no demostrada, pero posible. Enfermedad familiar, con casi seguridad de otro hermano igual.

3. Hipotrofia estatural en los límites del nanismo, por su osteopatía.

4. Asociación en el mismo enfermo de las siguientes alteraciones: aplasias en las últimas falanges de los dedos; hipoplasias en los metacarpianos, metatarsianos y falanges; anomalías en la posición normal de los segmentos óseos (coxavalga); retraso en el proceso de osificación normal (columna vertebral); alteraciones en la osificación membranosa (disóstosis craneana), y alteraciones en el proceso de la calcificación (osteopetrosis).

5. Esta múltiple asociación de tan diferentes trastornos de la osificación, junto con la normalidad en los datos urinarios y humorales (metabólico-hormonales), refuerzan la idea de que estas distrofias óseas son debidas a las alteraciones congénitas de todo el mesénquima, en tanto que la relación endocrinoembriopatía no se hace tan patente.

6. Las dos alteraciones más importantes de este enfermo son su disóstosis craneal y su osteopetrosis u osteosclerosis.

– Creemos que, en efecto, el niño presenta una forma abortiva y anómala de disóstosis cleidocraneana, esto es, una disóstosis craneodentariodigital. El paladar ojival con tendencia a fisura velopalatina y el discreto exoftalmos son manifestaciones frecuentes en esta afección.

– El otro aspecto más interesante de este caso es la existencia de una osteopetrosis con fragilidad ósea, que no la podemos identificar con la enfermedad de Albers-Schomber, porque le faltan fundamentales datos radiológicos, clínicos y hematológicos ya citados. Más se parecía a la enfermedad de Camurati-Engelmann, en la cual la encasillamos, si bien con reservas.

7. La asociación de una disóstosis cleidocraneana con una enfermedad de Albers-Schomber ha sido señalada por Valledor (citado por Ballabriga), pero lo que no hemos podido ver descrita es la asociación de una forma atípica de disóstosis cleidocraneana con una osteosclerosis de Camurati-Engelmann.

Por tanto, podíamos haber titulado este trabajo: Una forma atípica y abortiva de disóstosis cleidocraneana, asociada a una probable osteosclerosis de Camurati-Engelmann y a otras alteraciones óseas de menor interés.

Esta forma clínica que presentamos no la podemos hacer pasar por una "forma clínica nueva", porque, aun cuando no hemos encontrado esta asociación en toda la literatura revisada, ya dijimos lo difícil que es agotar la investigación bibliográfica.»

Vacunación contra la enfermedad de Heine-Medin

El Dr. E.R. Vigil Lorenzo es el autor del segundo trabajo publicado en este número de enero, que trata sobre «La vacunación contra la enfermedad de Heine-Medin». Para comenzar, efectúa algunos apuntes históricos sobre los antecedentes de esta vacunación; así, se refiere a Kolmer y Rule, por una parte, y a Brodie y Parck, por otra, quienes prepararon sendas vacunas partiendo de la médula de mono poliomiéltico tratada con el objetivo de inactivar el virus.

A continuación, se refiere a la identificación de tres tipos de virus poliomiélticos: tipo I o Brunhilda, tipo II o Lansing, tipo III o León, y al efecto protector de los anticuerpos, ya sean transferidos pasivamente o producidos por la vacunación.

Destaca la inmunización pasiva con gammaglobulina, y comenta las vacunas con virus muertos, vacunas con virus vivos apatógenos, vacunas con virus vivos neutralizados, y vacunas con virus muertos: la vacuna de Salk. Después de citar los resultados obtenidos con las investigaciones de estas vacunas, afirma que «representarían la mejor defensa de la vacuna de Salk».

Termina su largo trabajo resumiendo que hace «una revisión de conjunto del estado actual (1956) de la vacunación antipo-

liomiéltica y de las adquisiciones que han facilitado el camino en la búsqueda de una protección contra la enfermedad de Heine-Medin». El Dr. Vigil Lorenzo procuró ser muy objetivo, por lo que, en ocasiones, se limitó a dar cuenta de los comunicados oficiales de las autoridades sanitarias de los Estados Unidos. Su trabajo va acompañado de extensa bibliografía.

Distrofia del lactante

Para terminar este número, el Dr. A. Olivé Badosa publica un resumen sobre «La distrofia del lactante, tema preferente de los Congresos de Pediatría de Montevideo 1951. Exposición, comentarios y críticas».

Inicia su exposición señalando que, recién publicado su libro *La distrofia, enfermedad nutritiva del lactante*, recibió el libro de ponencias del Congreso de Pediatría de Montevideo, celebrado del 2 al 8 de diciembre de 1951 y editado en 1954, donde, en la Sesión de Mesa Redonda dedicada al tema de las distrofias, se pudo leer a los colegas centro y sudamericanos, que en ese momento eran la competencia en dicha especialidad en Latinoamérica. Del conjunto de lo tratado, el autor entresaca lo más interesante:

«— El tema de la distrofia no está agotado.

— La distrofia es una enfermedad frecuente, de prolongada hospitalización y alta mortalidad.

— No es posible sacar experiencia sobre la evolución de un caso determinado sin tener hospitalizado al niño, por lo menos, durante cuatro semanas.

— Crítica del vocablo “distrofia”; necesidad de revisarlo.

— Crítica de las altas prematuras del niño distrófico.

— Clasificación evolutiva según peso.

— Crítica del factor “peso” como módulo de la enfermedad.

— Se admiten dos tipos de distrofia según las alteraciones funcionales, con distinta respuesta al tratamiento.

— Se considera el problema nutritivo del prematuro grave como idéntico al del distrófico.

— ¿Existe un factor desconocido que impide la reparación del distrófico?

— ¿Qué pasa a nivel de la célula?

— El tratamiento actual de la distrofia es más empírico que científico.

— Los tratamientos nunca son espectaculares.

— Aun con la mejor dietética, el 50% de curvas de peso son poco satisfactorias.

— Se da como satisfactorio un aumento de peso subnormal.

— La curación es sólo excepcional.

— La dietética debe ser siempre lo primero.

— La combinación “dietética-antibióticos” no resuelve el problema de la distrofia.

— Necesidad de simplificar la dietética.

— El método de “la autodemanda” en la dietética de la distrofia.

— El distrófico no llega al hospital por ser distrófico, sino por la infección o por trastornos nutritivos agudos.

— La infección es un signo más de la distrofia.

— Las infecciones influyen en los tipos de curvas de peso.

— Distrofia y producción de anticuerpos.

— Las piurias y bronconeumonías con el empleo de los antibióticos.

— Los antibióticos no han modificado “fundamentalmente” el curso de la infección del distrófico, ni tampoco el disturbio nutritivo.

— El problema asistencial.

— El tratamiento debe ser extrahospitalario.

— La testosterona y la vitamina B₁₂ como favorecedores del anabolismo proteico.»

Todos estos puntos tienen gran interés; sólo algunos serán objeto de comentario por parte del Dr. Olivé, especialmente el concepto de distrofia, que será criticado por el autor.

También aborda en su trabajo la importancia del peso en esta enfermedad, distintos factores patogénicos, la dietética sobre el régimen libre, la asistencia, etc. Finalmente, resume: «Personas de gran prestigio e innegable experiencia reunidas en un Congreso Internacional, después de examinar minuciosamente el estado actual de la distrofia, llegan a la conclusión poco alentadora, pero sincera, de que ni la dietética ni los antibióticos han solucionado el problema de la enfermedad, que, por tanto, sigue siendo problema. Como interesados en el tema, desearíamos en nuestra patria, donde el material humano afectado tanto abunda, una mayor atención a esta enfermedad, hasta ahora algo relegada (cienicienta de la pediatría la hemos denominado nosotros), no ya sólo en los ensayos de nuevos fármacos que repercuten sobre el peso, sino principalmente sobre el fondo patogénico y doctrinal de la cuestión».

Continuando con esta Sección de «Hace 50 años», quisiera recordar todo lo que hicieron en tiempos anteriores, tan difíciles, nuestros maestros, y contradiciendo por una vez a Flaubert, quien afirma en su libro *Correspondance*: «Suele decirse, y con razón, que los recuerdos no pueblan vuestra soledad, sino que la hacen más grande», quisiera expresar que ¡ojalá!, estos «recuerdos» que intento cada mes transmitir en *Acta Pediátrica Española* sirvan para rellenar esos momentos quizá de «soledad científica» que pudiéramos tener en nuestra vida diaria. ■