

cia y a la Patria y creyeron que, en ese amor, está la salud del Pueblo.

Comunicación Acerca de un Caso de Condrodistrofia Ingénita

por el Dr. Anastasio Vergara E. (1)

El interesante trabajo que presentó recientemente a esta Academia, el distinguido profesor doctor Pablo Mendizábal, sobre la "Intorsión pre-natal de los pies", me ha sugerido la idea de presentar una observación de una anomalía de los miembros pélvicos de origen ingénito, ya que las anomalías de los huesos de origen ingénito o congénito, son numerosas y variadas, y en la actualidad constituyen un capítulo todavía en estudio de interesantes problemas para la pediatría, y una prueba está en los acuciosos apuntamientos que sobre la intorsión pre-natal de los pies, ha estudiado el doctor Mendizábal, que ha venido a contribuir al conocimiento de las distrofias de las anomalías ingénitas y congénitas de los huesos pélvicos, pues es indudable que, además de señalar las alteraciones de origen muscular, ha insistido en las deformaciones huesosas, aunque el doctor Mendizábal ha señalado que el argumento de la coexistencia frecuente de distintas hipoplasias, como miembros pélvicos pequeños, corto desarrollo de la pelvis del lado de la intorsión, según la teoría de Eschricht y Kirmisson, según la cual la intorsión se debería a una detención del desarrollo, puede ser consecuencia de la falta de acción trófica del pie anormal sobre el miembro pélvico correspondiente.

Como decíamos, las anomalías congénitas o ingénitas de los miembros, principalmente de los pélvicos, son numerosas y variadas; unas son detenimiento de desarrollo de un hueso, o de un segmento del esqueleto, unilaterales o simétricas. Otras dependen de un trastorno de la osificación, tanto generalizado o bien no atacando más

(1). Leído en la sesión del 21 de mayo de 1934.

que los huesos de origen cartilaginoso, o los huesos de origen mesenquimal, y si bien es cierto de las anomalías huesosa, algunas tienen poco interés por ser imposible modificarlas por alguna terapéutica, en cambio hay cierto número de distrofias sistematizadas, que presentan gran interés, ya sea bajo un punto de vista profiláctico, u ortopédico, y es indudable que una de las distrofias que más se han estudiado, es la acondroplasia; pero que hay otro gran conjunto de distrofias que en la actualidad aun todavía su conocimiento es algo confuso, principalmente aquellas que son de origen pre-natal, y así podemos observar que desde el raquitismo ingénito, la acondroplasia de Ollier, la displasia periostal, las exostosis osteogénicas, diversas formas de enanismo, la focomelia, las micromelias localizadas por una fragilidad anormal de los huesos, como son la displasia periostal, la osteosartriosis y la osteogénesis imperfecta o enfermedad de Vrolik, constituyen en la actualidad todo un gran capítulo de distrofias huesosas de origen pre-natal.

El caso que es motivo de esta comunicación, pertenece a un niño de dos meses de edad, con un peso de 2 kilos, 800 gramos, y una talla de 43 centímetros; circunferencia de la cabeza, 34 ctms.; circunferencia del tórax, 33 ctms. y 32 ctms. de vientre, nacido a término, parto normal, proviniendo de un embarazo normal. En los antecedentes hereditarios, se anota en la hoja clínica del Centro de Higiene Infantil "Dr. Francisco de P. Carral", reacción de Wassermann intensamente positiva en la madre y alcoholismo en el padre. A primera vista, desde luego llama la atención la cortedad de las extremidades pélvicas; la piel cuelga, por decirlo así, formando pliegues y surcos en una forma parecida a lo que sucedería con unas mangas o pantalones demasiado largos, pero hay que hacer notar que la piel también forma pliegues al nivel de la cicatriz umbilical y al nivel del pubis, de tal modo que cuelga a manera de marco sobre el miembro peniano, el cual aparece igualmente envuelto por un prepucio grueso y abundante, dando a primera vista todo este último conjunto el aspecto de un pseudo-hermafroditismo externo, pues el escroto en cambio es sumamente pequeño, y por medio de la palpación se descubrió que los testículos están considerablemente atrofiados.

En el esqueleto encontramos las siguientes modificaciones: el

cráneo ligeramente voluminoso, en relación con la cara, la bóveda craneal recuerda la de los cráneos hidro-cefálicos, y las fontanelas son perceptiblemente ostensibles, y los huesos parietales y gran parte del occipital, aparecen blandos y de muy poca consistencia, sin dar la resistencia propia huesosa; los maxilares superiores son anchos y ampliamente separados, el maxilar inferior es ligeramente prominente; la columna vertebral presenta ligera lordosis en la porción lumbar. El tórax está estrechado en su diámetro sagital, el esternón es amplio y más bien grueso; las clavículas, más bien cortas y exagerada su forma; los omoplatos pequeños en relación con los huesos de los niños de la edad de dos meses; las costillas ligeramente acodadas y angulosas; la pelvis ligeramente estrecha en su conjunto, y lo más impresionante a la inspección de este caso, es el trastorno micromélico de las extremidades pelvianas, pues su longitud casi corresponde a una tercera parte de la estatura total, siendo el acortamiento asimétrico, pues el miembro pélvico derecho es más corto que el del lado izquierdo; además, se observa en el punto de unión del tercio medio con el inferior, una deformación angulosa que ha dado por resultado un adelgazamiento en el vértice de la deformación de la piel, que aparece retraída en una extensión como de 3 cmts. y de forma rectilínea. La anomalía se hace todavía más aparente en los pies notablemente deformados, con los huecesillos metatarsianos y más bien gruesos, siguiendo la dirección de la deformación de los pies, en forma de varus equino. El acortamiento está representado en los miembros pelvianos, tanto por el fémur, como por los huesos de la pierna, y en conjunto los dos miembros se presentan francamente encorvados, dando un aspecto arqueado.

Haciendo un resumen de la exploración clínica, se puede decir, que como datos positivos: ligero nistagmus horizontal, signo de Chvostek existe en ambos lados, espasmosfilia en la nuca y en los miembros pelvianos, existe clonus del pie, signo de Babinski positivo, hipoalgesia e hipoestesia desde la altura del hueso ilíaco hasta los pies. Intenso estreñimiento, gran predisposición al vómito, constantes cólicos, la micción la hace con esfuerzo y le provoca llanto.

Examen radiográfico.—Se observa que el fémur está reducido a un huesito extremadamente delgado en forma de costilla, que ha perdido por completo su morfología y apenas se esboza la ca-

beza por medio de una formación piramidal de base aplanada hacia la cavidad cotiloidea, continuada sobre una epífisis irregular, implantándose sobre una diáfisis de contornos irregulares que termina igualmente hacia la extremidad inferior de una manera semejante a la cabeza femoral, por medio de una epífisis aplanada y angulosa, sin que se perciban los cóndilos. No se observan las rótulas y con referencia a este dato, hay que hacer hincapié en que durante los primeros meses en el niño, no son visibles a los rayos X; por lo que se observa un espacio considerable entre la extremidad inferior del fémur y los platillos de la tibia.

Los huesos de la pierna son por demás interesantes. Del lado izquierdo, la tibia se presenta ostensiblemente arqueada hacia adentro y el peroné está reducido a un hueso extremadamente longilíneo; la curvatura es tal que la extremidad inferior de la tibia llega a presentarse casi vertical. En los huesos de la pierna derecha las alteraciones morfológicas son semejantes, pero presentan una irregularidad en el punto de unión del tercio inferior con el tercio medio, con todo el aspecto de una pequeña fractura.

Comentario.—Si se reflexiona detenidamente acerca de la distrofia huesosa de este caso, se puede observar que indudablemente pertenece al capítulo de las anomalías huesosas de origen prenatal y correspondiendo a las anomalías huesosas, con tendencia a la fragilidad huesosa.

Ahora bien se han señalado tres cuadros patológicos: la displasia periostal, descrita por Durante; la osteopsatirosis, de Lowenstein; las osteogénesis imperfectas o enfermedad de Vrolik, y como dice Marfán, su nosología aún presenta puntos oscuros, y ni siquiera se ha podido separar estos síndromes, del raquitismo congénito.

En el caso de la displasia periostal, la distrofia huesosa congénita, particularmente la que se acompaña de micromelia, Porak y Durante distinguen tres especies principales: el raquitismo congénito, la condroplasia y la displasia periostal, esta última, según Marfán, se relaciona con la osteogénesis imperfecta; la displasia periostal se presentaría en los huesos que se desarrollan directamente del tejido mesenquimatoso: diáfisis de los huesos largos, clavículas, costillas, bóveda craneana, y sería por lo tanto como el caso contrario a la acondroplasia, y se revelaría después del nacimiento por dos anoma-

lías principales: fracturas múltiples, principalmente en los huesos largos, y un reblandecimiento poco extenso de los huesos de la bóveda craneana, pero la micromelia no es rizomélica como en la de los acondroplásicos, y a menudo es inconstante y en cambio uno de los caracteres de la displasia periostal sería las incurvaciones y las crestas anormales de los huesos largos, incurvaduras a menudo bruscas, algunas veces simétricas, desviaciones, torsiones, pudiendo los huesos de la pierna presentar la forma de sable, las epífisis son muy gruesas y las diáfisis muy delgadas, y los huesos de la bóveda se presentan completamente reblandecidos e inosificados, pero uno de los caracteres que puede servir para descartar la displasia periostal, para el caso que es objeto de esta comunicación, es que en el cuadro clínico señalado por Porak y Durante, la osteodistrofia es generalizada a todo el esqueleto y, en nuestra observación, la anomalía es mucho más ostensible en los miembros pelvianos y en los huesos de la bóveda craneana, aunque este solo detalle sería mínimo para descartar la displasia periostal, pues en verdad no hay motivo para negar que existen algunas anomalías morfológicas, pero indudablemente que en este último síndrome la osificación endocondral es anormal, y aunque el término de displasia periostal, representa un trastorno en la insuficiencia del poder osteogénico del periostio, se ha considerado la rapidez de la consolidación de las fracturas, queriéndose explicar la fragilidad del hueso a una hipoplasia y no a una reabsorción exagerada del tejido huesoso, por lo que en la actualidad, es difícil establecer la relación con las distrofias huesosas prenatales, y principalmente con las denominaciones antiguas de **malasia mieloplástica**, o **aplasia oseomieloplástica**, propuestas por Recklinghausen, y según Marfán, la osteopsatirosis y la disostosis cleido-craneana, serían las otras formas de esta distrofia.

Igualmente podremos observar que en la actualidad es difícil de asignar exactamente la relación que pudiera haber en estas distrofias huesosas, con la enfermedad de Vrolick, bajo el nombre de osteogénesis imperfecta, como representativa de la transición entre la displasia periostal y la osteopsatirosis, y la relación que pudiera tener con la condrodistrofia ingénita y la acondroplasia.

El asunto podría resolverse, como propuso Marfán, bajo una forma de distrofia, con el nombre de fragilidad huesosa congénita, y la

micromelia de nuestra observación, bien puede relacionarse bajo el nombre de una condrodistrofia ingénita sifilítica, y a este respecto, hemos de recordar que ya se ha descrito la fragilidad huesosa, bajo la forma de una osteopatía sifilítica, que el doctor Pehu y madame Enselme han descrito bajo el nombre de forma osteomalásica u osteoclasicante.

Ahora bien, para algunos autores como Ombredane, la condrodistrofia está caracterizada por un trastorno del crecimiento del cartílago, en los límites de la osificación del hueso, que se instituye precozmente en la vida fetal, y autores como Kaufman, que es al que se le debe el nombre de condrodistrofia, han querido significar con esta palabra, una osteogénesis imperfecta, siendo ratificado este concepto por los admirables estudios anatomopatológicos de F. Sieguert. (Ergebn d. inn. Med. u Kinderhk, t. 8, 1912. Wieland; Schwalbe's Handb d. allg Pathol, usw. d. Kindesalters, t. 2, 1913. Durken: Zeitschr, f. Kinderhk, tomo 26, 1920).

Marfán cita gran número de autores y fundándose en estudios radiológicos y teniendo en cuenta los estudios anatomopatológicos, se revuelve por denominar, o mejor dicho, conservar la designación de condrodistrofia, para todos estos casos de anomalías que presentan un trastorno del crecimiento del cartílago en los límites de la osificación del hueso, que se instituye precozmente en la vida fetal, y que en realidad afecta principalmente a los huesos largos.

Investigaciones posteriores dilucidarán las relaciones de todas estas anomalías ingénitas prenatales y el porvenir nos dirá hasta qué punto puede llegar su profilaxis, por lo que por ahora nos conformamos únicamente con comunicar este caso que nos ha parecido interesante.

Algunas Normas de Conducta para el

Tratamiento del Pterigión

Por el Dr. Antonio Torres Estrada.

Uno de los padecimientos oculares, conocido desde las épocas más remotas de la Medicina, es el pterigión y al mismo tiempo sigue siendo uno de los más difíciles de curar. Sería por lo tanto casi imposible hacer una revisión completa de la literatura sobre el par-

(1). Leído en la sesión del 18 de abril de 1934.