

venérea (cuando no tienen a la vez varias de ellas), comprenderá que el ideal de la "abstención sexual fuera de matrimonio, y de la absoluta fidelidad dentro de éste", no está inspirado en una moralidad pudibunda y exagerada, sino en el más limpio argumento higiénico: **es la mejor garantía contra las enfermedades venéreas.**

En el caso de que no pueda usted resistir a la tentación de los peligrosos contactos fuera de matrimonio, le conviene acudir al Servicio de la Campaña Antivenérea, en el Departamento de Salubridad, en donde le podrán ilustrar acerca del llamado "**tratamiento profiláctico**", que disminuye mucho los riesgos de adquirir los males venéreos: sífilis (con el chancro "duro" que la inicia), infecciones gonocócicas (purgación), y chancros "blandos".

Es menester, igualmente, que recuerde usted que comete una grave falta si, sabiendo que está enfermo de chancros, llega a tener contactos sexuales; expone usted, deliberadamente, a sabiendas, a otra persona a que adquiera la enfermedad (¡posiblemente la sífilis!). No sólo, sino que cometería usted un delito; uno de los llamados "contra la salud". Absténgase, pues, rigurosamente, de practicar el "coito" mientras no esté curado radicalmente, o sea hasta que un médico competente le asegure su curación.

Si llegó a tener usted relaciones sexuales con alguna persona, estando ya enfermo, **tenga el valor civil de averiguar, discretamente, si esa otra persona no sufrió contagio del mal**; tratándose de mujeres, lo mejor es que, de **todos modos**, se les someta a un **examen médico**, pues en ellas, las "enfermedades venéreas" suelen quedar latentes, casi sin manifestaciones, durante mucho tiempo: únicamente el médico, utilizando los recursos que su arte le proporciona, podrá averiguar si hubo o no contagio.

●

Síndrome de Lawrence-Biedl o forma cerebral del síndrome adiposo-genital *

Por el Dr. RAFAEL ROJAS LOA

Tengo el honor de someter a la consideración de los miembros de la Academia de Medicina, el artículo que, a propósito del síndrome referido, publicó con acopio de detalles y señalado acierto, el Dr. Luis Berlanga Berumen. Dicha publicación corresponde

* Trabajo de turno reglamentario leído en la sesión del 13 de julio de 1938.

a dos revistas: la de la Sociedad Mexicana de Puericultura y la de Endocrinología. A mi juicio, la citada publicación ofrece singular interés por tratarse de un caso excepcional, pues si son contados los que la literatura extranjera señala, en México es el primer caso que la bibliografía nacional relata.

Debo hacer constar que mi cooperación en el estudio que tengo el honor de someter a la atención de los señores académicos, ha sido insignificante, y que mi propósito principal es atender a las observaciones que los miembros especializados en asuntos de esta índole puedan suministrar, ensanchando el acervo de esta memoria.

Aparte del Dr. Berlanga, autor principal del estudio que vengo a exponer, han cooperado también con su ilustración y su gentileza los señores académicos Drs. Raúl A. Chavira y Mario Quiñones.

El síndrome de Lawrence-Biedl se caracteriza fundamentalmente por adiposidad congénita, hipotrofia de los órganos genitales, polidactilia, retinitis pigmentaria y deficiencia mental. Se describió por vez primera, en 1866, por Lawrence y Moon, en los Estados Unidos de Norteamérica. En 1893 Cyon diagnosticó dos casos del mismo síndrome y señaló la circunstancia de que se trataba de dos hermanos. Años más tarde, en 1913, Rosabal Farnes dió a la publicidad otros dos casos, también de hermanos, y Bertolotti estudió uno más. En el año de 1920, Bardet, en Francia, reunió en su tesis recepcional los casos de Cyon, de Farnes, de Bertolotti y uno propio, e intituló su trabajo: "Sur un syndrome d'obesité congénital avec polidactylie et retinitis pigmentaire". Dos años después, Biedl, en Alemania, presentó al Congreso de Wiesbaden, tres casos más, dos de ellos en hermanos. A partir de entonces, casi año tras año, se han venido conociendo los casos descubiertos por Ricaldoni e Isola, Prados, Lissier, Poos, Schiff, OrNSTEIN, Carrau y Etcheverry. Y por último, R. Bing, en 1931, comunicó bajo el título de "Lawrence-Moon-Biedl syndrome Imbecillitas dystrophica complicata", dos casos, con la importante peculiaridad de ser dos hermanos, uno del sexo masculino y otro del femenino. Ahora bien, los cuatro últimos casos de que hemos tenido noticia, son los de los tres hermanos examinados por Malitch, Gladen y Pigott, los cuales investigaron que dichos enfermos habían tenido

un tío-abuelo paterno con polidactilia; y el nuestro (habla el Dr. Berlanga) descrito el año pasado y cuyo historial clínico pasó a relatar.

D. E., mestizo, oriundo del pueblo de San Marcos, Estado de Hidalgo, de trece años de edad, cuando se examinó por primera vez en la consulta externa del Instituto Médico Pedagógico (Servicio de Educación Especial), en el mes de marzo de 1936. La descripción del caso se refiere, pues, a aquella fecha, y al final anotaremos las modificaciones y la evolución del síndrome de referencia.

A primera vista se notó que se trataba de un sujeto adiposo, y su aspecto nos hizo pensar en el síndrome de Babinsky-Frohlich. En seguida observamos que su actitud y su porte eran normales, sus movimientos lentos e inseguros y su marcha torpe e incierta.

E inquirimos: Antecedentes paternos muy oscuros. Maternos relativos a la sífilis, a la tuberculosis, a las endocrinopatías y al etilismo crónico: negativos. La madre padeció de ataques al parecer histéricos antes de su matrimonio, después del cual, fueron desapareciendo espontánea y paulatinamente. En relación a los abuelos, parece que no hubo nada anormal. Y en cuanto a los colaterales se nos informó que D. E. tiene una hermana que en la actualidad cuenta 20 años de edad y es sana.

Nuestro paciente nació al término de un embarazo normal; sin embargo, durante esta gestación la madre sufrió un traumatismo cuya intensidad y consecuencias no pudieron precisarse. El parto fué muy laborioso debido al excesivo volumen del producto.

Se notaron inmediatamente la presencia de 6 artejos en cada pie, y de un sexto dedo en el borde cubital de la mano izquierda, dedo supernumerario, este último, que fué amputado a los pocos días por una persona de su familia, mediante un hilo.

La alimentación del niño fué materna, no sin cierta dificultad debido al gran consumo de leche que hacía el lactante. El destete fué lento, a la edad de un año, y con leche de vaca diluída con infusión de yerbabuena.

El primer brote dentario comprendió los dos incisivos medios superiores, y se hizo a los dos meses y medio; posteriormente, la evolución de la primera dentición fué normal.

Las primeras palabras las pronunció a la edad de año y medio; a los dos años ya formaba frases, y en la actualidad habla todo y pronuncia bien.

Los primeros pasos los dió a los 17 meses, y con gran torpeza.

Hacia la edad de ocho meses, sufrió de convulsiones, que ahora diagnosticamos como convulsiones de la primera infancia, y posteriormente enfermó de sarampión, y más tarde, en repetidas ocasiones, de rinofaringitis y de bronquitis.

Apenas nacido llamó la atención de sus familiares, su excesiva gordura y su polidactilia. Más tarde, se dieron cuenta de su deficiencia visual, pues notaron que al acercársele algún objeto, hacía varios tanteos para atraparlo, y años después, observaron que el déficit visual era mayor al atardecer. Se enteraron asimismo del exiguo desarrollo de sus órganos genitales externos. Y les sorprendió su polifagia. En aquel entonces fueron consultados sucesivamente varios médicos, que prescribieron diversos tratamientos, algunos de los más recientes, de naturaleza hormonal, principalmente tímica y tiroidea, y cuyos resultados fueron nulos.

Al interrogar acerca del estado actual (nos referimos al año de 1936), de los aparatos y sistemas, nos encontramos con lo siguiente:

Psiquismo: Atención normal, memoria excepcionalmente buena, hipobulia, afectos normales e impulsivismo, pues reacciona fácil y desproporcionadamente con accesos de cólera a estímulos insignificantes.

Sistema nervioso y órganos de los sentidos: sueño natural. Disminución de la agudeza visual con los caracteres antes apuntados y con los que señalaremos en las exploraciones especiales. Ligeró déficit en el gusto y en el olfato. Audición normal.

Aparato digestivo: Polidipsia y polifagia.

Aparato renal: orina en cantidad mayor de un litro y demás caracteres que luego apuntaremos.

Cardiovascular: normal.

Respiratorio: insuficiencia respiratoria, obstrucción de la encrucijada rinofaríngea; duerme con la boca abierta y ronca frecuentemente.

Exploración física y funcional: mesaticéfalo. Hundimiento del cráneo en la región parieto-occipital y de dirección horizontal. Me-

soprosopia. Frente muy estrecha. Pabellones auriculares alargados y con los lóbulos adheridos. Implantación irregular de los dientes. Paladar ojival. Prognatismo del maxilar superior. Hipertrofia de las amígdalas. Vegetaciones adenoides.

Cuello corto. Cuerpo tiroide no palpable.

Tórax en forma de tonel, asimétrico, pues el hombro derecho se encuentra más elevado que el izquierdo, y hay lordosis. Panículo adiposo aumentado sobre todo en las regiones pectorales.

Abdomen con sobrecarga grasosa, principalmente en la mitad inferior.

Región del pubis adiposa. Desarrollo exiguo del pene (semejante al de un niño de dos o tres años de edad). Escroto hipotrófico. Testículos ectópicos y reducidos a delgadas laminillas.

Superabundancia de grasa en las partes glúteas. Caderas y muslos feminoides. Seis artejos en cada pie.

El signo de Romberg no existe. La coordinación motriz es normal.

Exámenes complementarios:

Paidometría:

Datos obtenidos el 20 de marzo de 1936:

Peso: 63.100 Kls.	}	Media normal. 38.00 Kls.
		Máxima normal. 44.500 "
Estatura: 146 ctms.	}	Media normal 147 ctms.
		Máxima normal 153 "
		Mínima normal. 141 "
Segmento antropométrico 432 ctms.	}	Media normal 257 "
		Máxima normal 288 "
Estatura esencial 78 "		
Perímetro torácico en reposo 88 ctms.	}	Media normal 76 "
		Máxima normal 79 "

Índice estatural: 53.3 Tipo antropológico: Mesaticéfalo.

Fuerza de presión con el dinamómetro:

Mano derecha: 14 Kls. Mano izquierda: 14 Kls.

Psicometría: (Mediante la escala de Binet-Simón).

Edad cronológica: 12 años, 10 meses.

Edad mental: 7 años, 4 meses.

Cociente intelectual: 61.

Clasificación: Débil mental.

Es de advertirse que en la escala de Binet-Simón, por lo menos un 50% de los tests requieren una correcta visión, y que dada la miopía, el astigmatismo y la reducción del campo visual de nuestro paciente, su calificación psicométrica debe ser más elevada, aunque seguramente sin llegar a ser normal.

Cuantificación del metabolismo basal: (Se utilizó el metabólmetro de Mc. Kesson): Metabolismo basal: menos 40%. (El 19 de marzo de 1937).

Estudio radiográfico del cráneo: Se tomaron dos radiografías, una de frente y otra de perfil. En ésta la silla turca es perfectamente visible; las apófisis clinoides anteriores nos parecen normales, y las posteriores, casi verticales; en general, la forma del lóbulo pituitario está muy poco modificada y si acaso, ligeramente alargada hacia abajo y hacia adelante. En la radiografía de frente se notan por encima de la apófisis crista galli unas sombras que no indican nada anormal. Por último, diremos que en ninguna de las dos radiografías se ve deformidad importante del cráneo, sino, únicamente, la ligera prominencia de la concha occipital y el hundimiento transversal parieto-occipital ya señalado. En la cara es muy notable el exagerado desarrollo de las mandíbulas.

Examen oftalmológico: practicado el 26 de marzo de 1936 por el Dr. Raúl Arturo Chavira: Pupila derecha: redonda, con mínima reacción a la luz; también reflejo paradójico. Pupila izquierda: oval, con reacción perezosa a la luz; ligero reflejo paradójico. Miopía elevada y fuerte astigmatismo. Retinitis pigmentaria: el pigmento se extiende finamente hacia el ecuador de la retina; en el polo posterior es discreto, fino de color negro y situado cerca de los vasos; pupila irregular con vasos delgados.

Reacción de Wasserman en el suero sanguíneo, previa reactivación con tres inyecciones sucesivas de 1, 2, y 3 cc. de Solusalvarsán, negativa, controlada por medio de la reacción de foculación de Kahn.

Análisis de orina practicado el 15 de abril de 1936

Volumen en 24 horas	1600 c. c.
Color	2 Vogel.
Olor	Sui géneris.
Aspecto	Opaco.

Densidad	1010.
Sedimento	Nebulosos.
Reacción	Alcalina.
Urea	12 grms.
Acido úrico	0.22 grms.
Cloruros	6.80 „
Fosfatos	2. „
Albúminas	No tiene.
Glucosa	Nó tiene.
Mucina disuelta	Tiene.
Hemoglobina libre	No tiene.
Acetona	No tiene.
Pigmentos	No tiene.
Sales biliares	No tiene.
Indican	Aumentado.
Urobilina	Aumentado.
Bacterias	Se encontraron.

Como se ve en el historial clínico que acabamos de transcribir, el diagnóstico del síndrome de Lawrence-Biedl es evidente, y se trata de un caso típico en el que falta únicamente, lo mismo que en muchos de los 104 descritos hasta la fecha, el carácter de encontrarse en varios miembros de una misma familia. A enriquecer nuestro cuadro contribuyen la polifagia, la polidipsia, la poliuria, el astigmatismo y la miopía, que con seguridad están íntimamente relacionadas con el proceso patológico general; y otros, como el prognatismo del maxilar superior, el brote precoz de los primeros dientes, la mala implantación dentaria, el paladar ojival, la hipertrofia de las amígdalas, las vegetaciones adenoides, la reacción alcalina de la orina, la presencia en ella de indican y de urobilina en mayor cantidad que la normal, y otros hechos de menos importancia, cuya relación directa o indirecta es difícil establecer en el síndrome distrófico que estudiamos. Su etiopatogénesis, sabemos que está aún en el terreno de la hipótesis.

Respecto de la retinitis pigmentaria en particular, se dice que constituye una variedad interesante de atrofia de la retina, que afecta a dicha membrana en todo su espesor, y que se caracteriza anatómicamente, por la migración del pigmento a lo largo de la adventicia de los vasos retinianos. Esta afección también se deno-

mina cirrosis de la retina, porque mientras los conos y los bastones están atrofiados, el tejido conjuntivo está hipertrofiado y los vasos esclerosados. La producción de los depósitos de pigmento es un fenómeno secundario. Clínicamente, la retinitis pigmentaria se caracteriza por hemeralopía y estrechez progresiva del campo visual. El examen del fondo del ojo da una imagen inconfundible. Su evolución es lenta, pero seguramente fatal para la función del órgano, pues a los 40 ó 50 años produce la ceguera total. Se distinguen dos formas, a saber: una congénita, que es la más frecuente y que se observa sobre todo en el sexo masculino; y otra adquirida, menos típica y más rara. Su etiología es desconocida. Se suele incriminar a la consanguinidad de los padres (por el hecho de la herencia morbosa convergente o acumulada, y no por el de la consanguinidad simple), y también se atribuye a la sífilis.

En cuanto al síndrome de Lawrence-Biedl en conjunto, los diversos autores que se han ocupado de él, ante la carencia de testimonios proporcionados por la fisiopatología, o por la anatomía patológica, no se atreven, con justa razón, a catalogarlo ni entre los síndromes hipofisiarios genuinos ni entre los infundibulotuberianos. Ni siquiera entre los mixtos, pues es de suponerse que las lesiones o las disfunciones, se extiendan hasta el quiasma óptico, y aun lleguen a comprender extensas zonas del encéfalo.

Laffitte y May piensan que puede ser debido a una lesión de la hipófisis, adquirida durante la vida fetal. En efecto, esta glándula, ya sea directamente o por intermedio de determinados centros nerviosos, rige el desarrollo de las extremidades, y el origen hipofisiario de la polidactilia ha sido sostenido por diversos investigadores, principalmente por Babés y Appert. Este último no deja de señalar el hecho importantísimo de que ciertas malformaciones de las extremidades coinciden, a veces, con dismorfismos notables del cráneo y de la cara, y cita en particular, dos afecciones: la primera, descrita por él en 1906 con el nombre de acrocéfalo-sindactilia, y de la que se han publicado aproximadamente 60 casos y en la cual se encuentra una saliente del cráneo al nivel de la gran fontanela y de la sutura medio-frontal, exoftalmos, malformaciones palatinas por hipertrofia de los bordes alveolares con bifidez de la úvula, o sin ella, e irregularidades en la implantación de las piezas dentarias; por otra parte, las extremidades de los cuatro últimos

dedos de las manos están unidas en una sindactilia especial que da a la mano la forma de una cuchara; los pies parecen paletas, y frecuentemente hay seis radios digitales; además, hay deficiencia intelectual. Agrega Appert que esta afección suele ser hereditaria y familiar. La segunda, que dice el mismo autor es el síndrome vecino del anterior, consistente en la asociación de la poli-dactilia, la retinitis pigmentaria y el síndrome adiposo genital (síndrome de Lawrence-Bertolotti, Bardet-Biedl).

Sin embargo, al lado de estas consideraciones tan importantes, hay que considerar otros hechos, como la presencia indudable en la región infundibulotuberiana de los centros nerviosos que rigen el metabolismo del agua, de las grasas y de los hidratos de carbono, cuya disfunción es evidente en la afección que nos ocupa. A mayor abundamiento, pensamos que la deficiencia mental en este síndrome es genuina, y que su base anatómica radica en una psicodisgenesia, lo que viene a complicar más todavía la etiopatogénesis y a colocarnos en el caso de no poder precisar qué parte de los trastornos corresponden al sistema endócrino y qué parte a los sistemas nerviosos; y, por otro lado, a no esperar gran cosa de la opoterapia de sustitución.

Nuestra terapéutica en el caso particular que describimos ha sido la siguiente:

Primero.—Sin gran fundamento, pero guiados por el criterio sustentado por algunos médicos, antisifilítica a base de hidróxido de bismuto, mediante la aplicación de ampollitas de Hidroxbis cada cuatro días, hasta completar diez.

Segundo.—Endocriniana de sustitución por medio de extractos hipofisarios, tiroideos y testiculares, por vía oral y parental.

Esta terapéutica se usó en el año de 1936, a excepción de los últimos meses del mismo año y los primeros del siguiente. De fines de 37 hasta la fecha actual se han usado extractos del lóbulo anterior de la hipófisis (fracción gonadotrópica) y se le mantiene como terapéutica constante la tiroideana.

Antes de referir las variaciones que ese tratamiento ha operado en el paciente, transcribiremos el estudio oftalmológico del Dr. Chavira: O. D. y O. I. Segmento anterior normal. Pupilas redondas con reflejo fotomotor, consensual y a la convergencia normales. Medios transparentes del ojo normales. Se queja de dis-

minución de la visión. **Fondo del ojo:** pupila pálida, de color gris amarillento, triangular en los dos ojos. Alrededor de la papila y comenzando a un diámetro papilar se observan manchas estrelladas, irregulares con la disposición clásica de los osteoplastos. Se agrupan y son más numerosos alrededor de los vasos arteriales y venosos. Son más numerosos en la periferia de la retina cuyas arterias están disminuídas de volumen y son filiformes. El niño se queja de hemeralopía; ve bien en el día pero mal cuando la luz disminuye. La refracción está modificada; su visión es de 1/10. Tiene un astigmatismo miópico fuerte. El campo visual está muy estrecho en ambos ojos. Movimientos extrínsecos del ojo normales. **Diagnóstico:** Fúndase en la hemeralopía, el estrechamiento del campo visual y las manchas pigmentarias observadas en el fondo del ojo. En resumen, retinitis pigmentaria o mejor corio-retinitis pigmentaria.

Paidometría:

Fechas	Peso	Estatura	Segmento antropométrico
20 marzo/936	63.100	146 cms.	432.2
14 abril/936	63.900	148 „	431.8
7 mayo/936	63.300	149 „	428.8
10 julio/936	62.900	149.5 „	422.0
29 nov./937	— 15%		
28 febrero/938	68.200	156.5 „	437.0
20 junio/938	66.400	157.5 „	422.9

Metabolismo basal:

Fechas	
19 marzo/936	— 40%
7 mayo/936	— 23%
29 nov./937	— 15%
11 junio/938	— 7%

Psicometría:

Fechas	E. C.	E. M.	C. I.	CLASIFICACION
19 marzo/936	12.10	7.4	61	Débil mental
20 febrero/938	14.	7.4	61	Débil mental

Se ha notado aumento en su estatura, disminución ligera en el peso, mejoramiento de sus funciones psíquicas (es más atento y progresa algo en sus estudios). Sus órganos genitales han permanecido en el mismo estado.