

# GACETA MEDICA DE MEXICO

ORGANO DE LA ACADEMIA N. DE MEDICINA

REGISTRADO COMO ARTICULO DE 2.ª CLASE EN LA ADMINISTRACION GENERAL DE CORREOS  
DE MEXICO, D. F., CON FECHA 21 DE MARZO DE 1939

---

TOMO LXX

AGOSTO DE 1940

NUMERO 4

---

## TRABAJOS ACADEMICOS

### Displasia hereditaria del mesenquima \*

Por el Dr. PABLO MENDIZABAL

Voy a referir un caso de las anomalías sistémicas del desarrollo estructural y cualitativo del esqueleto. En él existen: osteogénesis imperfecta generalizada, que determina fragilidad de los huesos, escleróticas azules, y moderada hipertriquia. A esta condición patológica también se le designa con el nombre de osteopsatirosis o hipoplasia hereditaria del mesenquima.

En particular, se aplica tal designación a las condiciones en las cuales la fragilidad de los huesos se nota desde el nacimiento, al principio de la vida postnatal, o en época temprana; y no se debe exclusivamente a una falta del metabolismo mineral, sino es más bien resultado de una anomalía del desarrollo del esqueleto, considerado en su totalidad.

Se trata de un niño de cinco años, de raza mexicana, nacido a término, que no fué medido ni pesado al nacer; alimentado al pecho durante un año; le brotaron los primeros dientes a los 7 meses.

Su madre ha tenido seis hijos, correspondiéndole a él el cuarto lugar. Sólo este niño presenta la enfermedad, habiendo su-

---

\* Trabajo reglamentario de turno, leído en la sesión del 21 de junio de 1939.

frido la primera fractura a los seis meses. Desde pequeño tenía la cabeza grande y blanda, así como prominentes las regiones frontal, parietal y occipital; las fontanelas muy amplias, haciéndosele la osificación de ellas de una manera paulatina en extremo; otro tanto sucedió a sus hermanos. Cuando comenzó a caminar se caía mucho.

Refiere la madre que durante el embarazo de esta criatura no tuvo ninguna enfermedad; no ha tenido abortos. El padre es alcohólico, y no proporciona información de antecedentes lúeticos. Ninguno de los dos sufrió, cuando pequeños, la dolencia que muestra su hijito.

Después del primer año comenzó a tomar alimentos a base de harinas, y hasta la edad de tres años se le proporcionó carne y leche de vez en cuando.

A los seis meses principió a llamar la atención su enfermedad, pues un día, en que hallábase asido a los barrotes de su camita, haciendo movimientos de balanceo, le crujó la pierna izquierda, se soltó y cayó prorrumpiendo a llorar. Al nivel del tercio medio de su pierna, y en su parte anterior, le apareció una deformación angulosa, dura, y sin equimosis. Se le aplicó un vendaje, que hizo desaparecer totalmente la deformación, quedando al poco tiempo la pierna curada. Al año y medio comenzó a andar, y desde entonces ha venido sufriendo fracturas por mínimas causas, tales como la de pararse. Hasta el momento actual ha sufrido trece fracturas: cinco en cada pierna, dos en el muslo derecho, y una en el brazo del mismo lado por apoyarse en él bruscamente. Nunca le han atendido las fracturas en forma debida, pues sólo las han inmovilizado con férulas de cartón, dejándole libre su miembro lesionado, una vez endurecida la diéresis, lo cual sucede en un tiempo normal. Durante cuatro años llevó la vida inquieta de los demás infantes.

Desde hace un año el enfermito está en cama, produciéndosele la última fractura en el fémur derecho hace dos meses, al cambiar de posición en su mismo lecho. Las fracturas siempre han sido dolorosas, haciéndose su consolidación rápidamente.

Cuando tenía el niño dos años, notó la madre que sus escleróticas estaban anormalmente azules, color que se ha ido acentuando más y más con el transcurso del tiempo.

Cinco meses hace que sufre anorexia no selectiva. Últimamente se observaron en una evacuación del enfermito, pequeños helmintos blancos, cilíndricos, delgados, de una longitud como de ocho milímetros.

Sus aparatos respiratorio, circulatorio y urinario no ministran datos patológicos. Duerme de una manera intranquila, rechinando con frecuencia los dientes. Por las noches tiene sudores profusos toraco-cefálicos, que mojan de modo ostensible las ropitas de su cama.

El niño pesa trece kilos y mide un metro un centímetro; es delgado, se sienta con facilidad; en su cara se nota ligera hipertrofia. Los ojos, que están separados un poco más de lo habitual, presentan sus escleróticas de un color azul. La nariz es aparentemente tan ancha en su raíz como al nivel de las alas. Las regiones frontal y occipital son prominentes. El cuello y el tórax no presentan nada anormal. La espina es muy flexible. La pared torácica es extraordinariamente elástica; la resonancia pulmonar clara; el murmullo vesicular no presenta modificaciones; respira 26 veces por minuto. Los ruidos del corazón no tienen alteraciones, y se escucha su ciclo 92 veces por minuto; la tensión es 8 máxima y 4 mínima. Adviértese una redecilla venosa en todo el tronco.

Sentado el chico, el abdomen hace una saliente globulosa por delante y por los flancos, debido a la gran anteflexión que adquiere la espina. En decúbito supino, la matitez hepática llega, sobre la línea mamaria, a 8 centímetros arriba del borde cartilaginoso; abajo, coincide. El bazo no es palpable. Los genitales sin nada especial.

El muslo derecho, más corto que el izquierdo, está encurvado hacia adelante; la rodilla fijada al muslo en rotación externa. La pierna derecha muestra una fuerte curva hacia adelante; la izquierda, también, pero en menor grado. Las manos y los pies tienen apariencia normal.

Por el estudio roentgenológico se informa uno que el cráneo es un poco desproporcionado al tamaño de la cara, por un aumento de sus dimensiones. Sus paredes muy delgadas hacen posible la visualización de los senos longitudinal superior y de los sigmoideos. En las rocas, anormalmente transparentes, es posible

ver la cóclea, los canales semicirculares, el conducto auditivo interno y el carótido. El conglomerado de formaciones adamantinas se destaca claramente en ambos maxilares, que tienen una tenuidad extrema. Las vértebras se visualizan de una manera nítida, y las costillas transparentes y finas conservan una disposición y forma normales.

La trama conjuntiva del parenquima pulmonar apenas es visible, de tal manera que los pulmones presentan una claridad desusual. La sombra del corazón es sensiblemente normal. El centro frénico notablemente claro.

Una gran transparencia de la pelvis sin retardo en su osificación. Nótase un núcleo de osteosis en los músculos pelvitrócantericos izquierdos. No hay coxa vara.

Aprécianse dos fracturas en el fémur derecho; una en yuxtaposición y callo bien formado; otra con encajamiento, disposición angular y torsión externa, con callo evolutivo. Ambas diáfisis femorales son delgadas, con la cortical fina, apenas visible en las regiones parafisiarias. Las epífisis transparentes tienen un tamaño normal, pareciendo aumentadas de volumen por lo fino y delicado de las diáfisis.

La tibia derecha presenta tres fracturas, dos en disposición angular y callos normales, mostrando por ello el hueso una gran curva en su totalidad. El peroné tiene dos fracturas y, por ser tan delgado y estar los fragmentos formando ángulos, parece una línea quebrada. La tibia y el peroné izquierdos presentan caracteres semejantes. Los huesos de los pies, como todos los del esqueleto, son transparentes, pero sus contornos precisos.

Los exámenes de laboratorio proporcionan los siguientes resultados: en la química sanguínea, el fósforo inorgánico, 4.4 mlgrs., normal con la técnica empleada, 3.5 a 4 mlgrs. por 100 c. c. Calcio 9.5 mlgrs., normal con la técnica empleada, 9.0 a 11 mlgrs. por 100 c. c.

En la citología hemática: 5.000,000 de eritrocitos por m. m. c.; 80% de hemoglobina; valor globular 0.8, leucocitos 7.700, linfocitos 36%; monocitos 4%; neutrófilos 55%; eosinófilos 4%; basófilos 0.0%; linfoblastos 1%; mielocitos 0%; juveniles 0%; en banda 3%; segmentados 53%.

Reacción de Wassermann, en la sangre, negativa; el color de

la orina II Vogel; densidad 1.020; reacción ácida; urea 36 grms. por ciento; cloruros 12.2%; en el sedimento, urato sódico y escasos leucocitos.

Según la prueba de Rowntree eliminó a los 60 minutos, 170 c. c.; 44% a las dos horas; 110 c. c. 55%.

Por lo anterior, se ve que las características del enfermito corresponden a la displasia ósea, que se enuncia al principio de esta comunicación. De ella se reconocen tres tipos: el congénito, el infantil y el tardío. Pero la división entre los tipos segundo y tercero es bastante artificial, pues el tercero depende del tiempo que transcurre entre el nacimiento y la fecha en que se reconoce la fractura más temprana. Algunos autores contemporáneos, entre ellos Albert Key, piensan que los tres tipos deben separarse, restringiéndose el término: "osteogénesis imperfecta", a la forma fetal; y los de "osteopsatirosis", "hipoplasia hereditaria del mesenquima", y "fragilitas ossium", para designar las otras formas. Sin embargo, los autores alemanes están convencidos de que las formas infantil y tardía son ejemplos de la misma condición patológica, sólo que de mediana intensidad, pudiendo por ello los enfermitos sobrevivir a la forma fetal.

Todos los investigadores están de acuerdo en que en las dos últimas formas hay un factor hereditario definido; pero aquellos que no admiten la unidad de los tres tipos, insisten en que el tipo congénito es distinto. Key llama la atención en que correspondiendo, o no, los tres tipos al mismo padecimiento, existen diferencias clínicas, cuando menos entre la primera forma y la combinación de la segunda y la tercera, por lo cual cree que se justifica una clasificación independiente.

Nosotros pensamos que la diferencia de las formas estriba fundamentalmente en el grado de las lesiones, su extensión y profundidad. La displasia del conjuntivo en el tipo fetal es, además de generalizada, más honda y más severa; por ello resulta imposible la vida.

En los casos graves de esta forma, el niño nace muerto o perece en los primeros días después del nacimiento. Las escleróticas se les ven azules, porque siendo muy delgadas se transluce la capa venosa subyacente.

El cráneo es delgado como una simple lámina de tejido fibroso, presentando placas de hueso aquí y allá. Las diáfisis de los



**Displasia hereditaria del mesenquima.**

Fractura del fémur derecho en yuxtaposición externa perfectamente consolidada. Cabo distal fijo en rotación externa.

huesos largos son más angostas y frágiles que en el estado normal, pudiéndose reconocer en ellas, múltiples fracturas subperiósticas, algunas de las cuales se han unido durante el período fetal. Todo el esqueleto es pobre en sales de calcio, siendo por ello muy difícil obtener buenos röntgenogramas. En un esquiagrama de un caso de osteogénesis imperfecta del tipo fetal, se advierten fuertes curvas diafisarias, debidas, más que a la tendencia malacótica de la enfermedad, a la reducción e inmovilización imposibles.

En la forma infantil que nos ocupa, las lesiones del esqueleto conservan las características descritas, aunque menos acentuadas, y es de suponerse que el conjuntivo blando, de sostén, de los distintos órganos de la economía, ha de presentar menos avanzadas las anormalidades de su desarrollo.

En este tipo, como en el tardío, los huesos del cráneo, y los largos de los miembros, tienen el aspecto ya conocido.

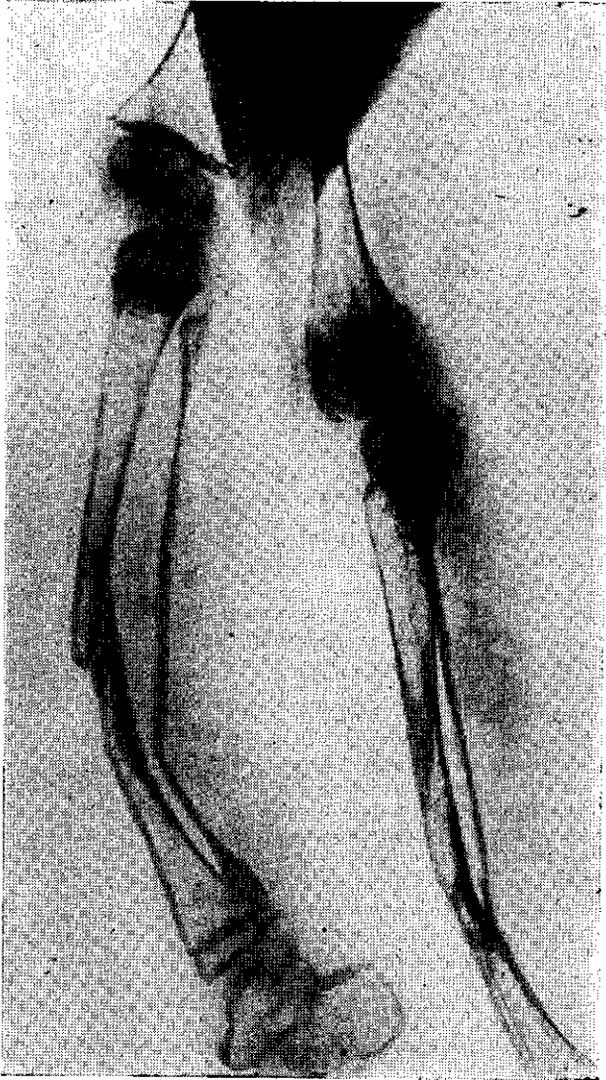
Para la debida interpretación de los esquiagramas, conviene referir algunos lineamientos relacionados con el significado patológico de las observaciones röntgenológicas.

La apariencia de los huesos, bajo los rayos X, depende prácticamente de su contenido en sales de calcio, y, cualquiera variación de ellas dará lugar a cambios de aspecto, que son el resultado de la mayor o menor intercepción de los rayos X. A las áreas de deficiencia de calcio se les refiere a menudo como "osteoporosis", y aquellas en que la densidad está aumentada, como "hipercalcificación".

Estos términos se han arraigado fuertemente en la literatura röntgenológica; pero su connotación no está de acuerdo con la terminología patológica general.

El término rarefacción tiene en röntgenología una significación más amplia que en patología. Según el concepto patológico, el vocablo significa usualmente la absorción ósea, en la que hay una disminución en el tamaño, en el grueso y posiblemente en el número de trabéculas. Por otra parte, en una película, cualquier aumento en la translucidez del esqueleto se le designa rarefacción.

Esta palabra la usamos en el amplio sentido en nuestro caso, ya que la enfermedad que se considera, ha sido estudiada extensamente por medio de sus imágenes röntgenológicas.



**Displasia hereditaria del mesenquima.**  
Fracturas dobles de las tibias consolidadas en ángulo con fuertes callos. Fracturas consolidadas de los peronés extraordinariamente adelgazados.

El aumento de la translucidez puede deberse a un gran número de fenómenos diferentes. Tres grupos pueden enunciarse: (1) Osteoporosis, (2) Descalcificación, (3) Reemplazamiento del hueso por otros tejidos.

La causa esencial de esta translucidez se debe a la desaparición de las sales de calcio. La reabsorción ósea puede deberse a la desaparición de uno, o de los dos componentes principales del hueso: las sales de calcio y el material proteínico de la sustancia celular.

La diferencia de estas dos formas depende de que sea reabsorbida la osimucina y las sales de calcio a la vez, lo que constituye la osteopsatrosis, o únicamente el calcio, lo que determina la simple descalcificación, a la que Kiliam dió el nombre de halisteresis. Conviene, sin embargo, hacer notar que esta división no corresponde exactamente a la realidad, pues entre la halisteresis ossium y la reabsorción, existen íntimas e inseparables relaciones.

La reabsorción ósea principia casi desde su formación como tejido, y continúa algunas veces en mayor o menor grado durante el desarrollo, encontrándosele en las condiciones postnatales, en ambas formas: normal y anormal. Cuando esto último sucede, las sales de calcio pasan a la corriente sanguínea, y el tejido huesoso se convierte en osteoide. La estructura de sostén conserva más o menos sus caracteres, pero sin sales de calcio. También el tejido blando sufre modificaciones; las células óseas se convierten en células de tejido conjuntivo que pueden evolucionar hacia el tejido fibroso, mucoide o cartilaginoso.

En la displasia congénita del conjuntivo, la osteogénesis es imperfecta desde su formación, y los esquiogramas del tipo fetal tienen los caracteres ya señalados.

Los röntgenogramas de la osteogénesis imperfecta tardía, muestran sensibles diferencias, tanto en la forma como en la densificación de las distintas regiones de los huesos. En las diáfisis de los fémures, por ejemplo, la cortical es más gruesa en los lados cóncavos, viéndose lisada en los lados convexos. Esto determina una desviación del canal medular hacia las partes convexas, y cuando este cambio continúa por muy largo tiempo, la médula

puede llegar hasta la superficie, no siendo raro verla interrumpida en las regiones de curvatura más acentuada.

Por otra parte, parece que la displasia del conjuntivo es más acentuada en el rígido, presentando éste las alteraciones más notables, y, algunas veces, es el único afectado. En estos casos la condición tiende a mejorar y aun es posible que desaparezca en la pubertad.

Ahora, no es raro ver que se designe en el adulto, con el nombre de osteopsatirosis, a la fragilidad anormal de los huesos, cuya patogenia está relacionada con la rarefacción postraumática. En estos casos, los huesos no presentan en sus diáfisis las alteraciones narradas. Estos son de forma y tamaño usuales, y su única anormalidad consiste en la halistéresis y menor consistencia, de tal manera, que se fracturan aun por las acciones traumáticas menos rudas.

En el caso motivo de estas consideraciones, contrariamente a lo que asienta Key, y de acuerdo con las enseñanzas de Hess y la mayoría de otros observadores, vemos que los huesos están adelgazados y notablemente deficientes en calcio; mas es posible que esta condición se deba a que el niño ha estado en cama durante muchos meses. Debemos, sin embargo, admitir que en los röntgenogramas de algunos casos publicados por Key, no existe disminución del grueso ni descalcificación de las diáfisis y, a pesar de ello, el autor asegura que los huesos eran quebradizos.

Ahora bien, este adelgazamiento de los huesos, ¿de qué resulta? ¿De la simple spongeificación del endostio? No parece ser únicamente; quizás este fenómeno tenga una significación moderada o mínima en el infante. En el adulto, el adelgazamiento del tejido compacto diafisiario ocurre principalmente a expensas de la superficie endóstica, resultando así una atrofia excéntrica o aumento del calibre del canal medular, sin alteraciones del diámetro exterior de la diáfisis; pero en el niño, debido a la gran actividad del periostio, la absorción ocurre principalmente a lo largo de la superficie perióstica, al mismo tiempo que se verifica la aposición más íntima de las estructuras del endostio, determinando la condición de una atrofia concéntrica. De aquí que las diáfisis se reducen en diámetro viéndose en ocasiones el peroné, que es fundamentalmente delgado, reducido a un fino cordón.

Esta sería una manera de explicar los hechos; pero creemos que la disposición delicada de las diáfisis, es más bien consecuencia de una displasia ósea por carencia de acciones osteogénicas.

Los investigadores modernos han contribuido mucho para esclarecer las relaciones entre el crecimiento del cuerpo y las glándulas de secreción interna; pero con excepciones ocasionales debemos admitir que muy poco ha sido posible aprovechar en la clínica. Por el contrario, los métodos cuantitativos han hecho perder su aceptación a viejas ideas, particularmente en el caso del crecimiento del esqueleto. Los trabajos experimentales más recientes, investigando la respuesta del crecimiento de los huesos a los estímulos endócrinos, no han dado un resultado satisfactorio.

Como uno de los rasgos más importantes del carácter físico de los huesos depende de la presencia de las sales de calcio, que es determinada por numerosos factores que controlan su metabolismo, la condición inversa, la reabsorción, debe también ser controlada por los mismos factores, cuya acción puede manifestarse de una manera local o generalizada.

Siendo la sangre el fluido circulante que promueve los cambios estructurales de los tejidos, creando o transportando los elementos constitutivos, o excitando las mutaciones celulares, su concentración en sales de calcio, en lo que a los huesos se refiere, es fundamental.

Las consideraciones que sobre este particular se hagan, tratándose de anomalías congénitas del conjuntivo rígido, tienen que ser forzosamente distintas a las que elaboramos con los factores que, hasta ahora, creemos intervienen en el complejo de la organización bioquímica del tejido óseo, en la vida postnatal. Por ello no es pertinente hacer consideraciones referentes a la absorción del calcio de las vísceras; a la pobreza del calcio en el material alimenticio; al pH del contenido intestinal; a la presencia de fósforo, y la adecuada cantidad de vitamina D; a la radiación de los rayos ultravioletas del sol o de una fuente artificial de luz, etc.

En la bioquímica ósea prenatal, sólo podremos considerar factores tales como: la acción de las incretonas maternas; la concentración del ion hidrógeno en la sangre de la madre; su riqueza en proteínas, magnesio, bicarbonatos y otras sales, algunas de las

cuales actúan por medio de la enzima fosfatasa y probablemente por otras enzimas desconocidas hasta la fecha. Sin embargo, el modus operandi, íntimo y detallado de tan variados factores, aún está en estudio.

## Úlcera gastro-duodenal perforada \*

Por el Dr. MARIO QUIÑONES HUERTERO

Cuatro casos vistos por mí durante mi ejercicio profesional, diagnosticados tres como úlcera duodenal perforada y uno como úlcera gástrica perforada, me servirán para hacer algunas consideraciones acerca de este generalmente dramático estado patológico de tanta responsabilidad para el médico, principalmente para el internista, que es quien las más de las veces lo ve en primer lugar y de quien depende el diagnóstico oportuno y por consiguiente la conducta terapéutica a seguir; sin que por ello descarguemos de aquélla al cirujano, ya que de su buen juicio para valorar el estado general y la situación intra-abdominal, y de su experiencia y habilidad dependerán la táctica y la técnica quirúrgicas que en el caso concreto deba poner en práctica, por lo menos para salvar la vida al paciente, como ocurre en muchos casos, sino es que hasta para curarlo, como acontece en algunos.

**Caso I.**—José S., de 35 años de edad, comerciante en ganado; desarreglado en su alimentación tanto en horario como en calidad, venía sufriendo desde hace cinco años de un síndrome doloroso del epigastrio con periodicidad y ritmo ultra-tardío, acompañado de pirosis frecuentes y de melena en corta cantidad en dos ocasiones. El examen de su jugo gástrico con prueba de histamina mostró hiperclorhidria con una curva de acidez típica de duodenal; el estudio radiológico mostró la existencia de un nicho de cara en la primera porción del duodeno. Se le había hecho diagnóstico de úlcera del duodeno. Como tal lo había venido tratando médicamente por unos cuatro meses, sólo que con un reposo relativo, pues no podía abandonar sus ocupaciones. Sin embargo, mejoró grande-

\* Trabajo reglamentario de turno, leído en la sesión del 16 de agosto de 1939.