

ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRIA

Fundados en 1930

Organo de la Sociedad Argentina de Pediatria

DIRECTOR DE PUBLICACIONES: Dr. Luis A. Márquez

COMISION ASESORA:

Prof. Dr. Felipe de Elizalde.
Prof. Dr. Raúl P. Beranger.
Prof. Dr. Alfredo Larguía.

Dr. José A. Rivarola.
Prof. Dr. José R. Vásquez.
Prof. Dr. Juan J. Murtagh.

SECRETARIOS DE REDACCION:

Dra. Emma Correa de Araujo
Dr. Luis E. Leiva
Dr. Furio Sfarciel

Dr. Hugo J. Cohan
Dra. Julia Higa
Dr. Osvaldo Repetto

CORRESPONSALES:

Dr. Oscar Caballero (Mendoza).
Dr. Rubén Haidar (Santa Fe).
Dr. Jorge N. Carné (Rosario).
Dra. Velia E. de Caino (La Plata).
Dr. Valois Martínez Colombres (h)
(San Juan).
Dr. Luis Premoli Costas (Salta).

Dr. Nedo Albanesi (Bahía Blanca).
Dr. Carlos A. Mansilla (Stgo. del Estero)
Dra. Iraida S. de Cabrol (Entre Ríos)
Dr. Alfredo Fort (R. C. Pcia. de Bs. As).
Dra. Llobal Schujman (Tucumán).
Dr. Alejandro Mines (Tucumán).
Dr. Leonardo M. Vanello (Río Cuarto).

TRABAJOS CIENTIFICOS

Los trabajos científicos son resorte exclusivo de la Dirección de la Revista —única responsable de su contenido intelectual— ante quien deberán dirigirse todas las gestiones que de ellos deriven. La Editorial no mantiene correspondencia con los autores.

EDICION ADMINISTRACION

Todo lo referente a la publicidad en la revista concierne exclusivamente a los Editores, ante quienes asimismo deben gestionarse las suscripciones, números sueltos, cambios de domicilio, envíos, y todo lo que se relacione con la edición y administración de la Revista. (Impresa en los talleres gráficos de La Prensa Médica Argentina.)

PRECIOS DE SUSCRIPCION:

Rca. Argentina (1 año)	\$	20.—
Exterior (1 año)	US\$	15.—
Número suelto	\$	2.—

Aparece mensualmente

Se envía a todos los Miembros de la Sociedad Argentina de Pediatría.

Editores

LA PRENSA MEDICA ARGENTINA

Junín 845/863 Tel.: 83-9796/80-3782 Buenos Aires

FRANQUEO PAGADO
CONCESION Nº 1706
TARIFA REDUCIDA
CONCESION Nº 813

Suc. 25
Argentina
Correo

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRIA

FUNDADA EL 20 DE OCTUBRE DE 1911.

MIEMBRO DE LA ASOCIACIÓN
LATINO AMERICANA DE PEDIATRÍA Y DE LA
ASOCIACIÓN INTERNACIONAL DE PEDIATRÍA.

CORONEL DÍAZ 1971

BUENOS AIRES

TEL. 80-2063

COMISION DIRECTIVA PERIODO 1971 -1973

Presidente: *Prof. Dr. José M. Albores*
Vice-Presidente: *Prof. Dr. Gustavo G. Berri*
Secretario General: *Dr. Américo F. Arriola*
Director de Publicaciones: *Prof. Dr. Luis A. Márquez*
Tesorero: *Dr. Angel Plaza*
Secretario de Relaciones: *Prof. Dr. Jorge M. Nocetti Fasolino*
Vocales: *Dr. José A. Vaccaro*
Dr. Juan Cruz Derqui
Bibliotecario: *Prof. Dr. Roberto J. Caligari*
Secretario de Actas: *Dr. Héctor E. Mora*

PRESIDENTES DE LAS FILIALES DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRIA

Córdoba: *Dr. Miguel Oliver.* Hospital de Niños, Corrientes 643. Córdoba.
Mendoza: *Dr. Mario M. Villanueva.* Olegario V. Andrade 496. Mendoza.
Tucumán: *Dr. Juan F. Villalonga.* Casilla de Correo 312. Tucumán.
Santa Fe: *Dra. Dora S. de Corts.* Hospital de Niños de Santa Fe. Bv. Gálvez
1563, Santa Fe.
Salta: *Dr. Norberto Volante.* Hospital de Niños. Sarmiento 625. Salta.
Mar del Plata: *Dr. Eduardo Adler.* San Luis 1978, 7º piso, Dto. E. Mar
del Plata.

Río Cuarto: *Dr. Raúl Federighi*. Constitución 1055. Río Cuarto (Córdoba).

Rosario: *Dr. José C. Toledo*. Italia 663. Rosario (Santa Fe).

Entre Ríos: *Dr. Belisario Ruiz Garasino*. Hospital de Niños San Roque.
Paraná (Entre Ríos).

San Juan: *Dr. César Aguilar Torres*. Casilla de Correo 247. San Juan.

La Plata: *Dra. Velia E. de Caíno*. Hospital de Niños. Calle 14, N° 1631.
La Plata (Buenos Aires).

San Luis: *Dr. Alberto J. Gardella*. Rivadavia 1092. San Luis.

Bahía Blanca: *Dr. Carlos A. Muñiz*. Gorriti 770. Bahía Blanca (Bs Aires).

Corrientes: *Dr. Samuel Bluvstein*. Ayacucho 2275. Corrientes.

Misiones: *Dr. Osvaldo Monferran*. Córdoba 479. Posadas (Misiones).

Jujuy: *Dr. Hernán Peralta*. Hospital de Niños "Héctor Quintana". Avda.
Córdoba y J. Hernández. Jujuy.

Chaco: *Dr. Carlos E. Ramírez Barrios*. Marcelo T. de Alvear 618. Resistencia (Chaco).

Regional Centro de la Peía. de Buenos Aires. *Dr. Lisardo Juan Cabana*.
Paz 1400. Tandil (Buenos Aires).

Alto Valle del Río Negro y Neuquén: *Dr. Tomás Herczeg*. Sarmiento 260.
Neuquén.

Regional Norte de la Peía. de Buenos Aires: *Dr. José Santos Jauregui-*
cahar. Moreno 31. San Nicolás (Buenos Aires).

Austral: *Dr. Pedro A. Palenque*. San Martín 875, 1º piso. Comodoro Rivadavia (Chubut).

La Pampa: *Dr. Leonardo J. Alvarez Fernández*. Escalante 41. Santa Rosa (La Pampa).

Catamarca-La Rioja: *Dr. Edgardo M. Acuña*. Av. Güemes y Rivadavia.
Catamarca.

Lagos del Sur: *Dr. Jorge A. Varela*. Casilla de Correo 470. Bariloche (Río Negro).

Santiago del Estero: *Dr. Humberto S. Lugones*. Av. Sáenz Peña 340. Santiago del Estero.

Cruz Fueguina: *Dr. Jorge E. Nuñez*. Alcorta 750. Río Gallegos (Santa Cruz).

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES

- 1) Los trabajos a publicar deberán ser inéditos.
- 2) Los mismos se entregarán en la Secretaría de la Sociedad Argentina de Pediatría, Coronel Díaz 1971, Capital, mecanografiados en papel blanco tamaño oficio de un solo lado, a doble espacio y marginado.
- 3) El número de páginas no excederá de 10 en los trabajos de investigación o aporte personal y de 4 en los de casuísticas; debiendo en todos los casos acompañarse de un resumen conceptual no mayor de 150 palabras.
- 4) Los títulos serán claros y concisos, consignándose a continuación apellido y nombres completos de los autores. A pie de página se incluirá el domicilio y teléfono del autor principal y el detalle del lugar donde se efectuó el trabajo.
- 5) Los dibujos y gráficos deberán ser ejecutados en tinta china negra y tanto éstos como el material fotográfico habrán de numerarse al dorso indicando mediante una flecha su parte superior. Las leyendas se redactarán en hoja aparte y se agregarán al final del trabajo sin numerar. El total de ilustraciones no deberá exceder de 4, salvo casos de excepción y previa autorización de la dirección de la revista.
- 6) La bibliografía se adjuntará en hoja aparte numerada según el orden de mención en el texto y ajustada a las siguientes normas:
 - a) Apellidos e iniciales del nombre del autor/es, o nombres completos si se trata de mujeres.
 - b) Título del trabajo en su idioma original.
 - c) Nombre de la revista abreviado según las normas internacionalmente aprobadas.
 - d) Número de tomo, página inicial y año de publicación.
 - e) Tratándose de libros se mencionará: autor/es, título, editor, lugar de edición y año y páginas inicial y final.
- 7) El orden de publicación queda a juicio de la dirección de la revista, que asimismo se reserva el derecho de publicar sólo el resumen de los trabajos hechos en las sesiones científicas cuando se considere conveniente, por razones de espacio.
- 8) Los trabajos que no hubieran sido presentados en sesiones científicas, quedarán sujetos a la previa aprobación del comité de redacción, el que comunicará al autor su decisión en un plazo no mayor de 30 días posteriores a la entrega de los mismos.

EDITORIAL

Asumir la dirección de Archivos Argentinos de Pediatría, al par que constituye una honrosa distinción, lleva implícito el compromiso, adquirido ante quienes nos propiciaron y apoyaron, de no ahorrar esfuerzos en una tarea que tiene como único objetivo su constante perfeccionamiento.

Somos conscientes de que el continuar la obra de aquellos que con solvencia y dedicación nos precedieron e intentar superar los resultados obtenidos, no puede ser una tarea exclusivamente personal y por tal motivo hemos llamado a colaborar a un grupo de jóvenes pediatras, convencidos de que su espíritu inquieto y su mente ágil nos ayudarán en la nada sencilla tarea aceptada. Por esa misma razón requerimos aquí, de quienes integran el Comité Asesor, el invaluable aporte de su consejo, su crítica y su aliento y comprometemos públicamente a todos los médicos de niños a brindarnos su sincero apoyo en beneficio de esta publicación tan querida por todos y que consideramos debe alcanzar en el consenso general el mismo nivel que ocupa la Pediatría Argentina.

No esbozaremos planes, tan sólo descamos al iniciar la tarea manifestar nuestras aspiraciones y prometer poner al servicio de ellas, que conceptuamos son las de todos a quienes van dirigidas estas líneas, cuanto estemos capacitados de brindar. El tiempo y los colegas serán los mejores jueces.

DR. LUIS A. MÁRQUEZ

SUMARIO

Tomo LXIX - Número 4 - Junio de 1971

- Estudio de las nefropatías de la infancia, a través de la punción
biopsia renal
C. A. Cambiano, A. J. Monserrat, R. M. Iotti, M. V. Beraldi 129
- Síndrome de Wissler-Fanconi
O. P. Otheguy, J. Duffau, S. De Rosa, F. Liceaga 139
- Hemosiderosis pulmonar idiopática
O. R. Turro, E. López, A. Ruiz, R. Fischer, F. Izaza 142
- Diarrea clorada congénita con alcalosis metabólica
A. L. Cohen, H. E. Forgione 149
- La percepción gustativa en el recién nacido
J. R. Justo 153
- Estudio psicológico en el síndrome de Turner
R. S. de Kenig, S. Ludin 155
- Experiencia clínica con asociación de trimetoprima
y sulfametoxazol en pediatría
E. Callegari, O. Usoz, A. Díaz 159
- Enfermedad de Chagas-Mazza congénita en Tucumán
*A. E. Saleme, G. L. Yanicelli, L. A. Iñigo, S. M. Valperga, E. Alonso
A. Paz de Erimbaue, A. Moreno, A. C. Zerdan, A. García Toro* 162
- Educación sanitaria en odontopediatría
A. M. Banfi, E. N. Z. de Cardiello 170

Estudio de las nefropatías de la infancia, a través de la punción biopsia renal

CARLOS A. CAMBIANO
ALBERTO J. MONSERRAT
ROBERTO M. IOTTI
MARÍA V. BERARDI

Introducción

Es un hecho innegable el porcentaje importante que las nefropatías médicas representan en el total de las afecciones que padece el hombre en los primeros años de su vida y lo es, no sólo en cuanto numéricamente expresan un valor significativo, sino también en cuanto traducen el ataque nosológico de un órgano altamente especializado, cuyo deterioro significa en muchas circunstancias un trastorno irreversible en la homeostasis general del organismo.

La profundización del conocimiento de estas afecciones, como planteo de tipo general, y el correcto diagnóstico, la posibilidad evolutiva y el criterio terapéutico, como aplicación de lo anterior en el plano individual configuran las motivaciones principales del estudio correlativo entre hallazgos clínicos y anatomopatológicos por nosotros llevado a cabo en niños con nefropatías diversas. Internados para su diagnóstico, control evolutivo y conducción terapéutica en la I Cátedra de Pediatría y Puericultura (Sala VI del Hospital Nacional de Clínicas), Profesor Felipe de Elizalde. Contamos para ello con

la valiosa colaboración de la II Cátedra de Patología de la Facultad de Medicina (Profesor J. M. Monserrat).

Utilidad, indicaciones, complicaciones

La oportunidad de valorar los cambios morfológicos renales en el curso de las distintas fases de las afecciones estudiadas, a objeto de cotejarlos con los hallazgos clínicos y de estudio funcional, ha sido posible gracias a la oportunidad de poder ejecutar biopsias renales, ya sea por medio de punción percutánea o bien quirúrgicamente.

La solución ha sido realmente feliz, si se tiene en cuenta la imposibilidad de poder establecer las alteraciones estructurales habidas "in vivo", en base al estudio del material obtenido en autopsias, por corresponder el mismo a estadios finales en los que la distorsionada histoarquitectura no permite reconocer muchas veces la patología primitiva.

Sabido es, por otra parte, que el estudio comparativo del material biopsiado con similares obtenidos en necropsias de los mis-

mos enfermos, ha demostrado que eran coincidentes en cuanto a la aparición de tipo y severidad de las lesiones.¹⁵

Obvio resulta mencionar el valor de la biopsia en estudios histoquímicos, inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica, llevados a cabo en afecciones clínicas y experimentales.

El hecho de presentar la mayor parte de las nefropatías médicas, lesiones difusas y uniformemente distribuidas en todo el parénquima, es otro elemento más en favor de la biopsia renal como significativamente representativa de la lesión histológica existente.

Después de las primeras biopsias a cielo abierto realizadas por Castleman y Smithwick en 1943 y las percutáneas por Alwall en 1944, quien utilizara el método por aspiración, y dada la existencia de algunos accidentes, disminuyó un poco el entusiasmo por la realización de las mismas. En 1954, Muehrcke y colaboradores⁷⁻¹⁴⁻¹⁶, modificaron el procedimiento utilizando una aguja con pinza de toma interna; ello significó un rápido desarrollo de la citada técnica con los beneficios cuantiosos que ya se han recogido.

Si bien en los primeros tiempos se consideraba la corta edad como un factor a veces adverso para la realización de la biopsia, experiencias posteriores demostraron que la misma era factible de realizarse en niños de segunda y aun de primera infancia¹⁻³⁻⁴⁻⁵⁻⁸⁻¹¹⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶.

Las nefropatías difusas en las cuales revelara suma utilidad son: nefritis, en sus diversos estadios; síndrome nefrótico; púrpura anafilactoidea; collagenopatías diversas (lupus eritematoso, periarteritis nudosa, esclerodermia); pielonefritis; insuficiencia renal aguda; intoxicaciones; tubulopatías; hipertensión nefrótica, nefropatías familiares, etc.

Las contraindicaciones principales existentes serían, entre otras: riñón único, las dilataciones pielocaliciales importantes, los quistes y abscesos, los procesos perinefríticos supurados, las infecciones del tejido celular subcutáneo y cutáneas adyacentes, etc.

La mayoría de los autores coinciden en afirmar el bajo índice de complicaciones existentes tras la ejecución de punciones biopsias, no solamente en niños, sino también en adultos⁷⁻¹⁴. Se menciona entre las mismas, como las principales a las hematurias macroscópicas (las microscópicas se observan

prácticamente en todas, considerándolas algunos autores⁶ como índice de punción positiva), en aproximadamente un 10 % de los casos¹⁴ corregibles, la mayoría por mero reposo y pasibles las menos, de tratamiento translesional; también los hematomas perirrenales, exteriorizados por dolor y contractura lumbar y confirmados a veces por estudios radiológicos; son muy poco frecuentes y excepcionalmente requieren solución quirúrgica.

Un índice de la inocuidad del procedimiento lo constituyen, por un lado, los estudios efectuados sobre la función renal por medio de pruebas de depuración realizadas antes y después de las punciones, demostrando que las mismas permanecían inalteradas¹⁴, y por otra, las comprobaciones efectuadas en riñones de sujetos biopsiados y fallecidos posteriormente (2 a 12 meses), en los que se halló solamente una pequeña cicatriz, sin necrosis o manifestaciones reaccionales en el parénquima vecino⁷⁻⁹.

Material y métodos

El estudio se llevó a cabo en 114 niños, 71 varones y 43 mujeres, cuyas edades oscilaban entre los 4 meses y los 16 años, todos ellos internados en la Sala VI del Hospital Nacional de Clínicas (Prof. F. de Elizalde), en el período 1958-1968.

De acuerdo con los lineamientos ya expuestos en la introducción, sometimos a biopsia solamente a aquellos enfermos en los cuales estimábamos que prevalecían los beneficios a obtener (diagnóstico, tratamiento, evolución), sobre los posibles riesgos derivados de la ejecución de la misma.

En numerosos casos repetimos las biopsias, con lapsos variables de meses o años, cuando estimamos que las mismas podían aportar datos de real valor.

Completados los exámenes clínicos y de laboratorio, incluyendo la valoración del funcionalismo renal, fueron sometidos a biopsia por punción, previo estudio radiológico renal por excreción y de los factores de hemostasia.

En la casi totalidad fue necesario someter al niño a anestesia general; cuando tal medida no fue necesaria, bastó la anestesia local infiltrativa, previa sedación.

Utilizamos la aguja de Vim Silverman, modificada, obteniendo en un elevado porcenta-

je de veces (83 %), un cilindro parenquimatoso de aproximadamente 15 mm de largo y 0.5 mm de diámetro, con un contenido variable de glomérulos en la observación microscópica.

El material fue fijado en forma inmediata en una solución de formol buffer al 10 %, siendo los métodos de coloración utilizados en forma sistemática: hematoxilina-eosina, tricrómico de Masson, PAS y en circunstancias particulares para demostrar pigmento férrico, fibras de reticulina y elásticas.

El número de enfermos con nefropatías estudiadas, la cantidad de biopsias realizadas y el número de enfermos biopsiados, están resumidos en el cuadro 1:

CUADRO 1

Número total de enfermos con nefropatías ..	270
Número total de biopsias realizadas	160
Número total de enfermos biopsiados	114

Se aprecia la cantidad de enfermos biopsiados en relación al cuadro clínico en el cuadro 2.

CUADRO 2

Diagnósticos clínicos	Casos estudiados	Enfermos biopsiados	Total biopsias
Glomerulonefritis difusa			
aguda	113	20	27
Síndrome nefrótico	69	44	55
Schölein-Henoch	6	6	9
Insuf. renal aguda:			
Sind. urémico hem.	33	16	24
Sepsis	1	1	1
Tóxico	2	2	4
Pielonefritis	36	6	9
Colagenopatías	4	4	7
Nefropatías hereditarias ..	4	4	7
Hematurias idiopáticas ..	2	2	3
Hipertensión arterial	2	2	7
Otras	7	7	7
Total	279	114	160

Los diagnósticos anatomopatológicos están resumidos en el cuadro 3:

CUADRO 3

I. <i>Glomerulonefritis</i>	
Aguda proliferativa	30
Rápidamente evolutiva	2
Membranosa	4
Lobular nodular	1
Crónica	4
Focal	4
II. <i>Nefritis intersticial</i>	6
III. <i>Lesiones mínimas (Minimal Changes)</i> ...	17
III. <i>Lesiones vinculables al síndrome urémico hemolítico</i>	
En actividad	13
Curadas	3
IV. <i>Necrosis tubular aguda</i>	3
V. <i>Nefroangioesclerosis</i>	2
V. <i>Pielonefritis crónica</i>	2
IV. <i>Hallazgos incharacterísticos</i>	1

DIAGNOSTICOS HISTOPATOLÓGICOS

Glomerulonefritis

Estos enfermos fueron divididos en dos grupos, de acuerdo con el momento evolutivo de la afección en que fue practicado el estudio histológico.

El primero comprendió a aquellos niños estudiados en el período inicial (menos de 50 días de comienzo de las manifestaciones clínicas), en tanto que en el otro se agruparon aquellos controlados en etapas evolutivas posteriores.

En lo que al diagnóstico histopatológico globalmente considerado se refiere, se tuvieron en consideración los criterios ya clásicos de división de la afección en aguda y crónica, que especifican: a) para los casos agudos, la presencia de hiper celularidad endotelial y/o extracapilar, tumefacción del ovillejo con isquemia e hiper celularidad capilar o necrosis del penacho; b) para los casos crónicos pronunciadas alteraciones fibrosas glomerulares, tubulares e intersticiales, los que conducen al órgano a una casi abolición de la función específica. Una modalidad de las agudas, lo constituye en casos de predominio de las semilunas epiteliales, hecho que caracteriza a los casos de rápida evolución en la insuficiencia renal.

En el análisis de las lesiones encontradas en los niños punzados precozmente, observamos un franco predominio de glomérulos aumentados de tamaño (fig. 1) producto de la hiper celularidad inflamatoria por proliferación endotelial, a la vez que isquémicos, (fig. 2), con un muy discreto grado de adhe-

rencias capsulares y prácticamente ausencia de lesiones fibroesclerosas a nivel de la parietal de la cápsula de Bowmann.

La patología tubular se evidenció en especial, por trastornos de tipo catabiótico a nivel de los túbulos contorneados y excretorios, con la presencia en su luz en algunos casos, de cilindros de tipos variados (fig. 3).

La ausencia de lesiones vasculares y fibrosas intersticiales complementaron el cuadro histológico de estos niños.

En aquellos otros, que fueron estudiados con intervalos de tiempo mayores con respecto a su proceso inicial o como repetición comparativa de exámenes previos, observamos que las lesiones glomerulares se evidenciaban a través de la prevalencia de los procesos de tipo proliferativo con adherencias laxas o firmes, con segmentación leve del ovillo, engrosamientos focales de la membrana basal y esclerosis de la parietal de la cápsula.

La presencia de un cuadro uniforme de adherencias de diverso tipo, por proliferación epitelial o extracapilar, con evolución a la hialinización del glomérulo, permitió efectuar el diagnóstico de glomerulonefritis rápidamente evolutiva en dos casos: (fig. 4), en uno de ellos (lupus eritematoso sistémico), el estudio bióptico posterior confirmó la rápida transformación en oblea de la mayoría de los glomérulos afectados, ello no obstante, la enferma se encontraba en esos momentos en período de remisión clínica, después de ser tratada con terapia inmunodepresora. La autopsia de otro caso, también corroboró la apreciación primera. Se trataba de una glomerulonefritis con hemosiderosis pulmonar, (síndrome de Goodpasture).

El intersticio denotó la presencia de lesiones de tipo escleroso en especial, a los considerados globalmente como correspondientes a procesos crónicos que se acompañaban de infiltración linfocitaria. En dos de ellos se combinaron con glomerulitis de tipo focal o segmentaria (se trataba de niños con nefropatía familiar con hipoacusia o síndrome de Alport) (fig. 5).

Del estudio comparativo con la evolución clínica y la valoración de la función renal, creemos poder efectuar algunas consideraciones. La más significativa sea, quizás, la persistencia de diversos tipos de lesiones histológicas en aquellos enfermitos clínicamente asintomáticos y humoralmente normales: corresponden a lo que se conoce en la actuali-

dad con el nombre de glomerulonefritis curadas.

Es significativo el hecho de poder pesquisar a través de este elemento diagnóstico, la evolución hacia diversos grados de cronicidad (fig. 6), no siempre coincidente con trastornos clínico-humorales; tal lo sucedido en tres de nuestros casos en los cuales la exploración funcional arrojó valores normales.

En el período agudo de la enfermedad es donde mayor fue la coincidencia entre el tipo de lesión isquémico-proliferativa y las lesiones funcionales que eran su producto (disminución de la FG, CCPR y FF).

Creemos, en fin, que tres serían las indicaciones precisas para el uso de este procedimiento de estudio: la primera, es la de realizar diagnóstico preciso precozmente; la segunda, valorar el grado evolutivo de la lesión y la tercera, certificar curación de la misma en manera cierta y acabada.

Síndrome nefrótico

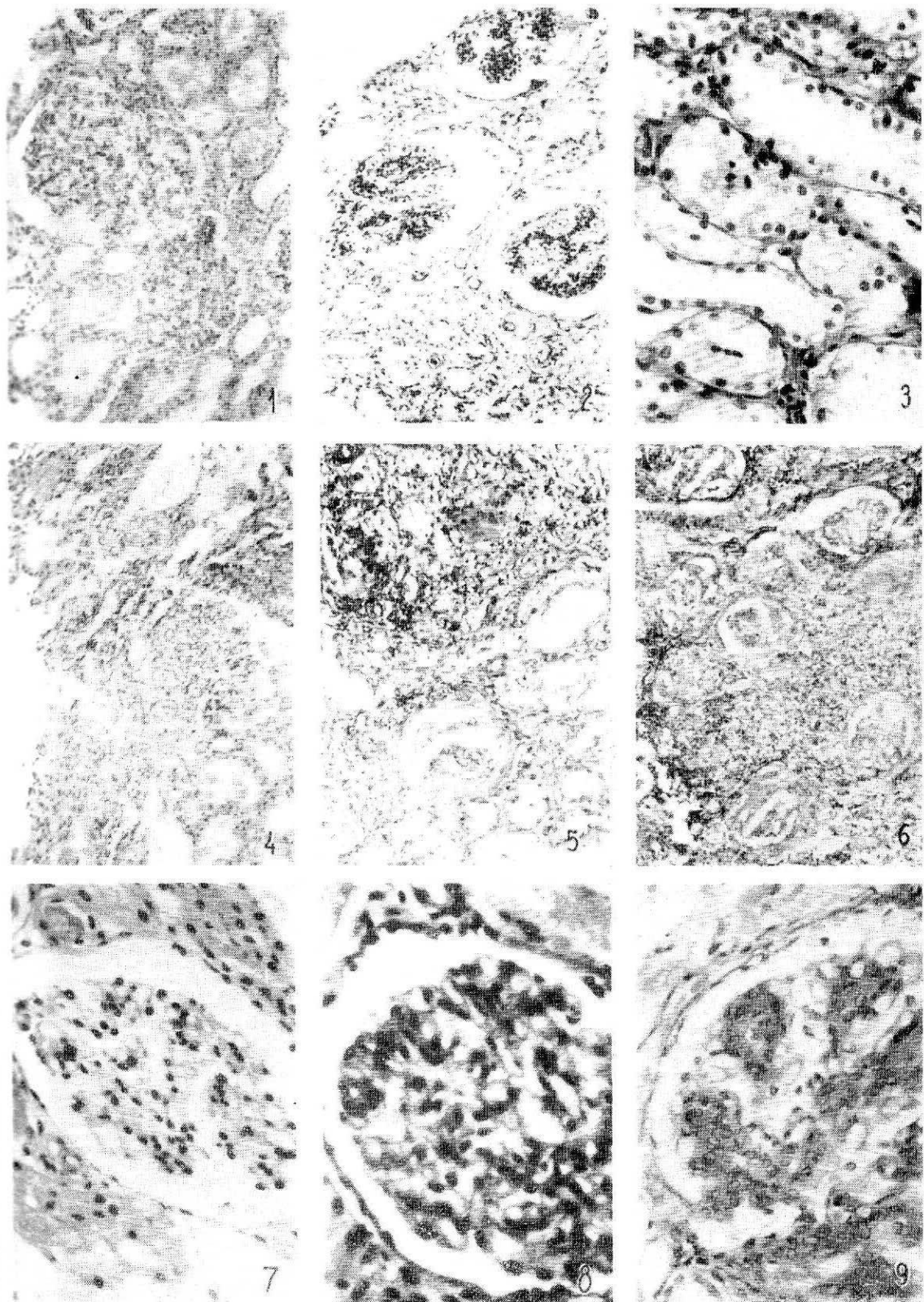
De las consideraciones que estimamos de interés, en primer término mencionaremos la inexistencia de un substractum anatomopatológico único correspondiente a esta entidad clínica.

El hecho relevante consistió en el predominio e importancia de las lesiones glomerulares del tipo denominado cambios mínimos: glomérulos ópticamente normales o modificados en forma mínima y poco significativa (fig. 7).

CUADRO 4

Correlación de los hallazgos histopatológicos con los signos clínicos iniciales

I. Con signos nefríticos (hematuria, hipertensión, hiperazoemia)	
Glomerulonefritis aguda proliferativa ...	7
Glomerulonefritis membranosa	3
Glomerulonefritis crónica	3
Cambios mínimos	2
Material insuficiente	4
II. Sin signos nefríticos	
Cambios mínimos	13
(glomérulos ópticamente normales)	
Glomerulonefritis aguda proliferativa ...	2
Glomerulonefritis proliferativa memb. ...	1
Glomerulonefritis membranosa	2
Nefritis intersticial y focal	1
Material insuficiente	2



FIGURAS 1 a 9

Fig. 1. Tumefacción del glomérulo con hiper celularidad endotelial, con disminución del espacio urinario. H. E. x 100. — Fig. 2. Hiper celularidad endotelial e isquemia glomerular. H. E. x 100. — Fig. 3. Vacuolización del citoplasma de las células de los tubulillos contorneados proximales, con imágenes granulohialinas. PAS x 250. — Fig. 4. Hiper celularidad con adherencias focales a la parietal de Bowman. H. E. x 100. — Fig. 5. Nefritis intersticial con glomerulitis focal (síndrome de Alport). PAS x 100. — Fig. 6. Lesión glomerular representada por una semiluna hialina acompañada de fibrosis e infiltrados intersticiales. PAS x 100. — Fig. 7. Síndrome nefrótico. Lesiones glomerulares mínimas (minimal changes). H. E. x 250. — Fig. 8. Síndrome nefrótico. Engrosamiento difuso de la membrana basal combinado con hiper celularidad leve endotelial. PAS x 250. — Fig. 9. Síndrome nefrótico. Glomerulonefritis lobulillar nodular, evidenciada por engrosamiento centrolobulillar con hiper celularidad. PAS x 250.

Lesiones glomerulares agudas proliferativas difusas de tipo endotelial o epitelial, acompañadas a veces con alteraciones membranosas, aunque en otras ocasiones éstas fueron puras (fig. 8). Fueron observadas junto a los cambios mínimos, en la mayoría de las biopsias efectuadas precozmente.

En aquellos enfermos con tiempo variable de evolución, fue posible observar bien la persistencia de las lesiones mínimas, coincidiendo con períodos de remisión inducidos por terapéutica, o bien, diferentes tipos de glomerulonefritis crónica (parietoproliferativa, lobular, etc.) (fig. 9), algunas de ellas con infausto final que evidentemente se presagiaba a través del estudio biopsico previo.

Las lesiones tubulares predominantes eran las de atrofitosis, no se diferenciaron de las ya descriptas y en los casos de mayor daño glomerular y atrofitas (fig. 10). El intersticio presentó, a diferencia de las biopsias precoces, moderado grado de lesión, con fibrosis especialmente a nivel de la medular y en las zonas periarteriales, constituyendo pequeños focos de esclerosis, en algunos casos coincidentes con atrofitia tubular (fig. 11). Los elementos vasculares no presentaron trastornos ópticamente evaluables.

Al correlacionar los precitados hallazgos, con los síntomas clínicos —cuadro 5— observamos el valor de estos últimos, en lo que a diagnóstico y pronóstico se refiere. Así, la presencia de manifestaciones de tipo nefrítico (hipertensión, hiperazoemia, hematuria), permite presumir la existencia de lesiones ya establecidas y comprobables en microscopía óptica, cuyo carácter evolutivo no es siempre reversible. Además, implica un peor pronóstico por la mayor frecuencia de evolución hacia la insuficiencia renal crónica, evidenciada en varios de nuestros enfermos clínicohistomorfológicamente (biopsia posterior y/o necropsia).

CUADRO 5

Síndromes nefríticos biopsiados	41
Sin signos nefríticos	21
Con signos nefríticos	19
Congénito	1

La ausencia de manifestaciones iniciales de tipo nefrítico (síndrome nefrítico puro, o a lesiones glomerulares inicialmente mínimas), precedió generalmente a un curso evolutivo variable, con remisiones espontá-

neas o inducidas, más o menos persistentes y un mayor porcentaje de curación. Por ello, pensamos con criterio pronóstico favorable en aquellos niños que, en la actualidad, con algunos años de evolución, presentan lesiones histológicas mínimas con buena suficiencia renal, sin que ello implique el considerar la curación como factible en un plazo determinado o aun la ausencia de futuras recidivas. De suma importancia resulta el estudio morfológico para establecer el criterio terapéutico. En el grupo mayoritario, o con mínimas lesiones, asistimos generalmente a exitosos tratamientos con los corticoesteroides, si bien es de hacer notar que algunos de estos niños, tras una respuesta favorable inicial, evidenciaban una disminución del efecto terapéutico, o bien dependencia o resistencia hacia los citados fármacos.

En las citadas circunstancias, así como en aquellas formas histológicas de glomerulonefritis difusas, en sus diversos estadios, empleamos desde hace no largo tiempo, terapia inmunodepresora con resultados variables.

Púrpura anafilactoide

Tuvimos ocasión de estudiar 5 biopsias en niños con síndrome de Schölein Henoch con manifestaciones renales, cuya evolución posterior fue satisfactoria. Coincidió nuestros hallazgos con los mencionados por la bibliografía^{17, 18}, a saber: en 2 casos ausencia de lesiones, en 2 nefritis segmentaria (fig. 12), y en el restante, glomerulitis lobular (fig. 13). Si bien el aspecto histológico no es específico, lesiones como las mencionadas, permitirían predecir un pronóstico satisfactorio, a diferencia de otros casos que presentan lesiones de glomerulitis proliferativa extracapilar difusa.

Insuficiencia renal aguda

La I.R.A. es una eventualidad no muy frecuente de observar en los niños. Ello era más valedero hasta hace unos 15 años, ya que recientemente ha sido reconocido en una forma hasta entonces poco común de anuria u oliguria, anemia hemolítica y trombocitopenia que fue descripto como síndrome urémico hemolítico^{19, 20, 21, 25, 26}.

Nuestra experiencia refirma el concepto anterior ya que de 36 enfermos que presentaban insuficiencia renal aguda, 33 correspondieron a esa entidad, tan detalladamente

descripta entre nosotros por Gianantonio y colaboradores²⁰, y de las 3 restantes, uno se desarrolló a continuación de una sepsis y los otros dos fueron de causa aparentemente tóxica.

Los hallazgos anatomopatológicos de las 16 biopsias realizadas en los pacientes con síndrome urémico hemolítico, fueron agrupados en lesiones activas (13 casos) y curados (3 casos). El predominio de las primeras lo constituye el hecho de haberse practicado en los niños, dentro del primer mes de comenzada la sintomatología.

Las lesiones activas corresponderían a las caracterizadas por lo que algunos autores²² llaman microangiopatía trombótica, a saber: en arteriolas trombofibrinosas con necrosis fibrinoide de la pared, o tumefacción del endotelio con aspecto laminar tipo catáfila de cebolla que reduce la luz; en los glomérulos engrosamiento de la pared capilar con tumefacción subendotelial, degeneración fibrinoide, trombos capilares, proliferación endocapilar, dilatación capilar y semilunas epiteliales.

Todas estas modificaciones no se observan en un mismo caso, sino que coexisten en algunos de ellos que son los preponderantes, evidenciando la marcada variabilidad en la severidad y carácter de las modificaciones.

En nuestro material, las lesiones que predominaban eran las de engrosamiento subendotelial con hiper celularidad centrolobular (fig. 14); dilatación capilar con trombo fibrinoide (fig. 15) e hiper celularidad endotelial. La presencia de trombos recientes en arteriolas fue ocasional (fig. 16 y 17). Casos curados y fallecidos presentaban igualmente este tipo de lesión.

Otro tipo de lesión activa es la de necrosis cortical que involucra los glomérulos, túbulo y vasos (figs. 18 y 19), éstos con necrosis fibrinoide de la pared y trombosis (fig. 20). Observamos con este cuadro anatomopatológico a 4 niños.

En estos casos, es frecuente la observación de túbulo dilatado por elementos proteicos y sanguíneos en la luz (fig. 21).

Las lesiones curadas o inactivas estaban representadas por secuelas cicatrizales de una lesión aguda; caracterizadas por glomérulos fibrosados, áreas de fibrosis con atrofia tubular e infiltración linfocitaria intersticial (fig. 22) y cúmulos de pigmentos hemosiderinicos (fig. 23). Por supuesto que este tipo de lesión fue observado en los casos

biopsiados nuevamente, luego de un lapso de tiempo variable (6 meses a 2 años).

Las consideraciones que surgen de correlacionar la patología con la clínica están representadas por el hecho de que un daño renal intenso, no implica siempre una evolución desfavorable e inmediata, pero sí mediata, ya que dos enfermos con necrosis cortical en la biopsia fueron dados de alta mejorados y uno de ellos luego de seis años, quedó con hipertensión y daño funcional renal (el otro se perdió en su evolución); este caso entra dentro de los que evolucionaron hacia una nefritis crónica (fig. 24), luego de un ataque agudo de síndrome urémico hemolítico, que últimamente se describe como una de las causas etiológicas más comunes de las glomerulonefritis crónicas de la infancia²³.

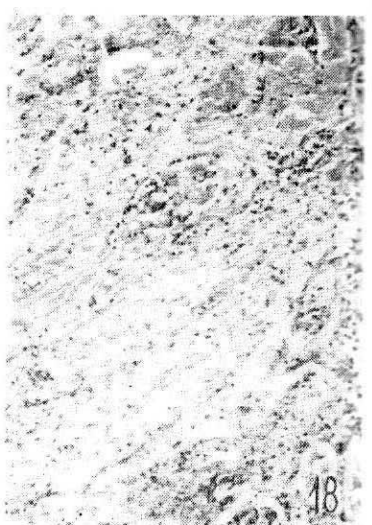
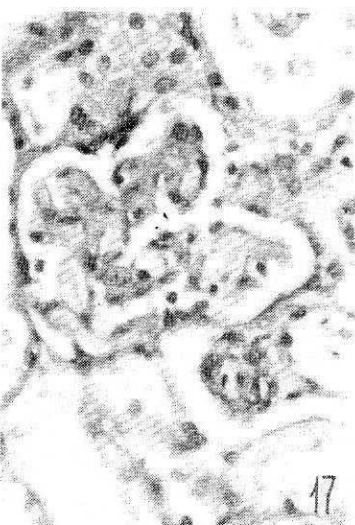
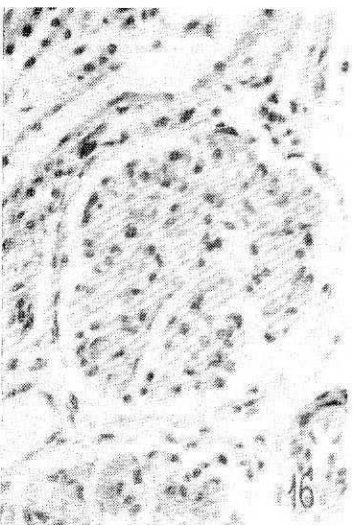
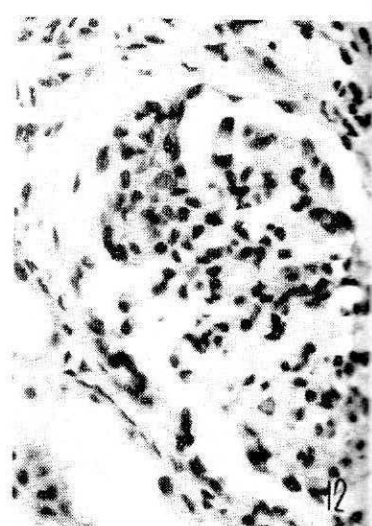
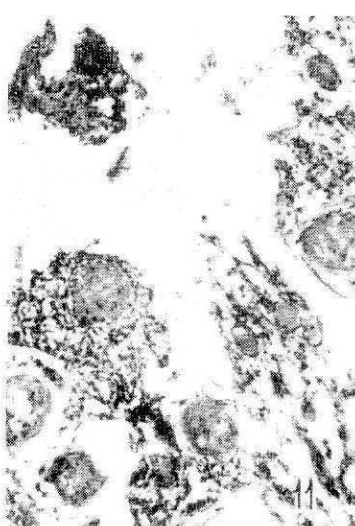
Es evidente que en los pacientes con necrosis cortical que se han recuperado de ataque agudo, es de esperar que años más tarde tengan una alteración cicatrizal masiva residual, cuya extensión será la que marque su evolución hacia una insuficiencia con esclerosis renal.

Otros pacientes con lesiones menos severas en el ataque agudo, que fueron dados de alta recuperados, evidenciaron en la segunda biopsia una alteración focal cicatrizal tipo secuela, que tuvo o no expresión de daño funcional. Por lo tanto, afirmamos el concepto ya vertido²¹, de que la información pronóstica del ataque agudo, es el estudio de la función renal por un lapso largo de tiempo y nosotros agregamos que la biopsia sirve para evaluar la severidad de ese daño.

Si bien, como ya se comentó, la necrosis cortical ensombrece el pronóstico inmediato y mediano, las lesiones elementales de los glomérulos no masivamente necrosados (microangiopatía trombótica), son semejantes en los casos curados y en los mortales, por lo que en estas situaciones la diferencia estaría en el porcentaje de glomérulos dañados.

De los otros niños con I.R.A., merece comentarse la causada por sepsis, por el hecho de que fue dializada largo tiempo (más de 6 meses), pero la necrosis tubular aguda que desarrolló fue reversible, sin regeneración, terminando con un cuadro de I.R.C. por neofrosclerosis.

Los casos con pielonefritis, hipertensión nefrótica y colagenopatías, no merecen mayores comentarios por ser escaso el número de biopsias realizadas y estar encuadradas és-



FIGURAS 10 a 18

Fig. 10. Síndrome nefrótico. Alteraciones catáboticas en los túbulos con vacuolización y degeneración gránulo-hialina. PAS x 400. — Fig. 11. Síndrome nefrótico. Atrofia tubular y esclerosis intersticial focal. PAS x 250. — Fig. 12. Púrpura anafilaetoide. Glomerulitis segmentaria representada por hiper celularidad local con adherencia a la parietal de Bowman. H. E. x 250. — Fig. 13. Púrpura anafilaetoide. Nódulos hialinos y celulares correspondientes a una lesión tipo glomerulonefritis lobulillar nodular. PAS x 100. — Fig. 14. S. U. H. Engrosamiento de la membrana basal con leve hiper celularidad endocapilar y centro lobulillar. H. E. x 250. — Fig. 15. S. U. H. Marcada dilatación capilar con trombos fibrinoides capilares. PAS x 250. — Fig. 16. S. U. H. Trombo capilar infundibular y engrosamiento subendotelial leve. H. E. x 250. — Fig. 17. S. U. H. Trombos capilares y medulares, tumefacción y necrosis de pared de arteriola. PAS x 250. — Fig. 18. S. U. H. Necrosis cortical evidenciada por necrosis glomerular túbular y vascular. PAS x 100.

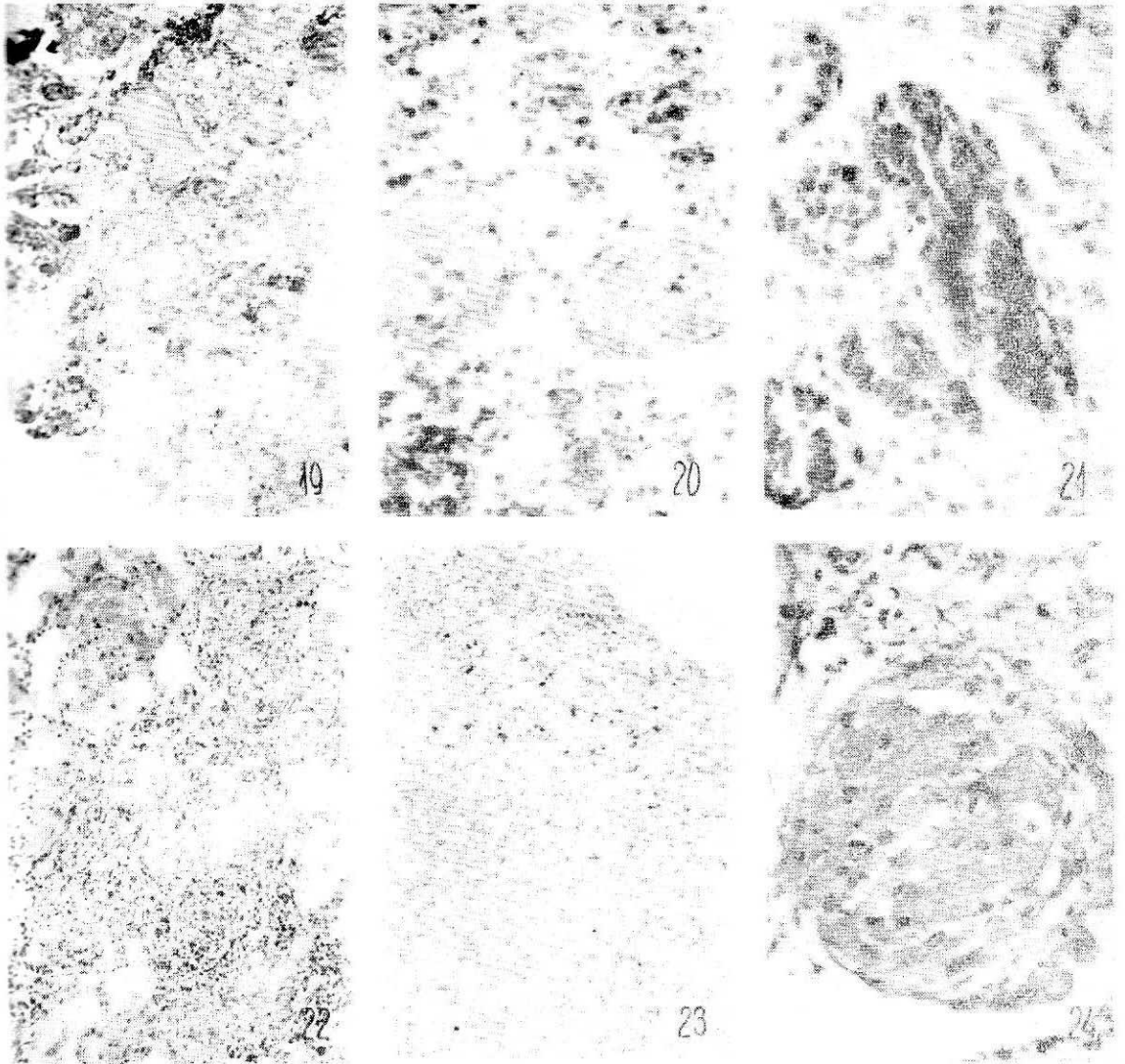
tas, dentro de las alteraciones ya descriptas y conocidas.

RESUMEN

1) Se comunican los resultados obtenidos en 160 biopsias renales por punción, efectuadas en niños de primera y segunda infancia.

2) Se correlacionan los hallazgos histopatológicos con el diagnóstico y evolución clínica.

3) Se ponen de manifiesto las ventajas de la aplicación de este método en el estudio de las nefropatías de la infancia.



FIGURAS 19 a 24

Fig. 19. S. U. H. Necrosis cortical, necrosis del glomérulo y vasos con cilindros proteicos en túbulos. Tric. Masson x 100. — Fig. 20. S. U. H. Necrosis cortical. Necrosis fibrinoide de la pared vascular arterioar con obstrucción de la luz. Tric. Masson x 250. — Fig. 21. S. U. H. Cilindros albuminoideos y hemáticos en la luz tubular. Tric. Masson x 250. — Fig. 22. S. U. H. Lesiones cicatrizales: esclerosis glomerular con infiltrados intersticiales y atrofia tubular. H. E. x 100. — Fig. 23. S. U. H. Lesiones cicatrizales: Esclerosis intersticial con atrofia tubular y pigmento hemosiderínico. Azul de Prusia x 100. — Fig. 24. S. U. H. Lesión cicatrizal: Esclerosis concéntrica glomerular semejante a los observados en las glomerulonefritis crónicas. PAS x 250.

REFERENCIAS

- 1 BOUISSON H., REGNIER C.: Nôtre expérience sur les ponctions biopsies du rein chez l'enfant. *La Presse Med.*, 66: 1737, 1958.
- 2 BRUNI R., MASSIMO L.: Considerazioni sull'utilità pratica delle prove selective di funzionalità renale. *Min. Ped.*, 11: 1177, 1959.
- 3 CAMBIANO C.: *Nefropatías de la infancia*. Estudio correlativo anatómo-funcional. Tesis Doctorado, 1962.
- 4 FARQUAR M., VERNIER R., GOOD R.: An electron microscopic study of the glomerulus in nephrosis, glomerulonephritis and lupus erythematosus. *J. Exp. Med.*, 106: 649, 1957.
- 5 GALAN E., MASO C.: La biopsia renal en niños con nefrosis. *Rev. Cub. Ped.*, 30: 227, 1958.
- 6 KIPNIS G., JACKSON G., DALLENBACH F., SCHOENBERG J.: Renal biopsy in pyelonephritis: correlative study of Kidney morphology, bacteriology and function in patients with chronic urinary infections. *J.A.M.A.* *Arch. Int. Med.*, 95: 445, 1955.
- 7 MUERCKE R., KARCK K., PIRANI C.: Biopsy of the kidney in the diagnosis and management of renal diseases. *N. Engl. J. Med.*, 253: 537, 1955.
- 8 MIATELLO V., MACHADO E., MEDEL R.: Biopsia renal por punción transcutánea en Pediatría. *Arch. Arg. Ped.*, 50: 78, 1958.
- 9 MIATELLO V.: *Las nefropatías a través de la biopsia renal por punción*. López y Etche-goyen; Buenos Aires, 1957.
- 10 PARRISH A., RUBISTEIN N., HOWE J.: Correlation between renal function and histology. *Am. J. Med. Sc.*, 229: 632, 1955.
- 11 REGNIER C., BOUISSOU G.: Les syndromes nephrotiques de l'enfant (correlations cliniques et anatomiques par étude simultanée au microscope optique et électronique). *Arch. Franc. Pédiat.*, 17: 627, 1960.
- 12 ROSS V.: Renal biopsy and glomerulonephritis. *Post. Med. J.*, 35: 604, 1959.
- 13 URIBE E., ESPARZA I.: Biopsia renal percutánea. *Bol. Hosp. Inf. Mex.*, 16: 569, 1959.
- 14 VERNIER R.: Kidney biopsy in the study of renal diseases. *Pod. Clin. N. Am. Saunders*. Philadelphia, 7: 353, 1960.
- 15 VERNIER R., FARQUAR M., BRUNSON J., GOOD R.: Chronic renal diseases in children. *Am. J. Dis. Children*, 96: 306, 1958.
- 16 VERNIER R., GOOD R.: Renal biopsy in children. *Pediatr.*, 22: 1033, 1958.
- 17 HAMBURGER y colab. *Nefrología*, 1967.
- 18 ROYER P., MATHIEU M., HABIB R.: *Nefrología infantil (problemas actuales)*. Ed. Torray, 1965.
- 19 PIEL C., PHIBBS R.: The hemolytic Uremic syndrome. *Ped. Clin. of North America*, 13: 295, 1966.
- 20 GIANANTONIO C., VITACCO M., MENDI-LAHARZU F., RUTTY A.: The hemolytic uremic syndrome. *J. of Pediatr.*, 64: 478, 1964.
- 21 BOUISSAOU H., FABRE J., FAMILIADES J., REGNIER C.: Les nephroanémies. *Presse Med.*, 71: 233, 1963.
- 22 HABIB R., MATHIEU M., ROYER P.: Le syndrome hemolitique et uremique de l'enfant. *Nephron*, 4: 139, 1967.
- 23 MC CORY W. F.: A New Cause for an old disease. *Chronic nephritis*. *J. of Ped.*, 72: 913, 1968.
- 24 GIANANTONIO C., VITACCO M., MENDI-LAHARZU F., GALLO G.: The hemolytic uremic syndrome. *Journal of Pediatrics*, 72: 757, 1968.
- 25 Hemolytic uremic syndrome. *J.A.M.A.*, 191: 787, 1965.
- 26 LIEBERMAN E., HEUSER E., DONNELL G., LANDING B., HAMMOND D.: Hemolytic uremic syndrome. *The New Engl. Journal of Med.*, 275: 227, 1966.

Síndrome de Wissler-Fanconi

Investigación de las células de la artritis reumatoidea
y su valor diagnóstico

OSVALDO P. OTHEGUY

JORGE DUFFAU *

SUSANA DE ROSA **

FELIX LICEAGA ***

Introducción

SE comentarán dos casos de artritis reumatoidea juvenil, variedad síndrome de Wissler-Fanconi, en los que se destaca el hallazgo de rágocitos (polimorfonucleares con cuerpos de inclusión), junto con prueba del látex positiva en el líquido de punción articular, como elementos de valor diagnóstico precoz.

Es importante recordar que la artritis reumatoidea juvenil presenta dos variantes clínicas bien definidas, el síndrome de Still Chauffard con poliartritis, linfadenitis y esplenomegalia, y el síndrome de Wissler-Fanconi cuya tríada característica es fiebre alta intermitente tipo séptico, exantema fugaz y artralgiás múltiples, pudiendo estos síntomas presentarse al margen de la poliartritis, precederla o aparecer en forma simultánea. Los hallazgos hematológicos muestran leucocitosis con neutrofilia. Su pronóstico es benigno

en la mayoría de los casos, ya que sólo un 10 por ciento evoluciona hacia una artritis reumatoidea típica.^{1,2}

El síndrome de Wissler-Fanconi fue descrito en 1943 por Wissler y en 1946 Fanconi³ lo consideró como una subsepsis alérgica creyendo obtener su curación con vacunas. En 1948, Fontan y Verger,⁴ en Francia comunican el primer caso y desde 1950 a 1953 aparecen nuevas observaciones relatadas por D'Oelsnitz, Perheim y Monnet. En 1958, Wissler describió las características típicas del síndrome al recopilar 50 casos.⁵

Casuística

CASO 1: F. R., 16 meses. Historia Clínica 27.018. Ingresó el 6 de febrero de 1968. Traído a la consulta por síndrome febril prolongado de 50 días de evolución. Clínicamente normal. Datos de laboratorio: ligera anemia con leucocitosis y neutrofilia. Eritrosedimentación muy acelerada. Al aparecer erupción maculopapilosa en tronco y miembros, se interna en la sala IV del Hospital Municipal de Niños para completar su estu-

* Médico de hospital.

** Médica agregada. Médica especialista de guardia.
(Para optar a miembro titular).

*** Médico concurrente.

dio. Salvo el hemograma y la eritrosedimentación que no presentaron modificaciones con respecto a los efectuados anteriormente, y un proteinograma con hipoalbuminemia, hiperalfa 2 e hipergammaglobulinemia, el resto de los exámenes fueron normales.

Durante el primer mes de internación persistió la hipertermia de 39° y 40° con la erupción antes mencionada, fugaz, coincidente o no con los picos febriles, apareciendo adenopatías generalizadas, dolores y artralgias que se intensificaban con los movimientos pasivos. El estado general iba desmejorando. En este momento la leucocitosis llegó a 40.000 con predominio de neutrófilos. La inmunoelectroforesis demostró aumento de Ig M y de Ig G. Antiestreptolisinas 0,270 U. Todd. Proteína C reactiva, ++++. Fenómeno L. E. (-). Factores antinucleares, (-).

A los 5 meses del comienzo de su enfermedad aparece tumefacción de rodillas, tobillos y articulaciones interfalángicas. Se obtiene líquido sinovial de la rodilla derecha para investigar la presencia de ragicitos y efectuar la prueba del látex, ambas con resultado positivo. La prueba del látex hecha al mismo tiempo en sangre periférica fue negativa.

Se lo medicó con aspirina y luego con corticoides sin respuesta terapéutica satisfactoria.

La sintomatología florida persistió alrededor de 15 días comenzando luego a mejorar, siendo su estado satisfactorio en el momento del alta. Fue controlado durante dos años por consultorio externo persistiendo durante todo este tiempo los exámenes de laboratorio normales y sin aparecer nuevas manifestaciones de enfermedad.

Caso 2: A. C. S., 4 años. Historia Clínica 27.101. Ingresó el 9 de agosto de 1968 a la sala IV del Hospital Municipal de Niños por presentar desde 15 días antes hipertermia vespertina de 38° a 40° acompañada de rash y algias generalizadas. Al ingreso presentaba regular estado general, hipertermia de 40°, erupción urticariana y morbiliforme en brazos, muslos y tórax, mialgias generalizadas y contractura de defensa al intentar flexionar el cuello. Datos de laboratorio: anemia, leucocitosis de 32.000 con neutrofilia, eritro muy acelerada, aumento de alfa 2 globulina y muy ligero de gammaglobulina. El resto de las determinaciones fue normal, incluida la investigación en sangre de factores antinúcleo, fe-

nómeno L. E. y prueba del látex, que fueron negativas.

Después de 20 días de internación aparece artralgia y tumefacción de rodillas y luego de hombros. Se efectuó punción articular de rodilla izquierda hallándose en líquido sinovial la presencia de ragicitos con test del látex positivo.

Fue medicada con corticoides cediendo en pocos días la hipertermia y las manifestaciones articulares y cutáneas, coincidiendo con una progresiva mejoría del estado actual.

Al egreso presentaba estado satisfactorio, siendo controlada periódicamente por consultorio externo no apareciendo nuevas manifestaciones clínicas ni humorales de su enfermedad, hasta el momento actual.

Discusión

Estos enfermos han presentado una serie de dudas diagnósticas en el comienzo de su sintomatología. Si bien prácticamente desde su ingreso se pensó en una posible colagenopatía (A. R.), se plantearon numerosos diagnósticos diferenciales que fueron sucesivamente descartados: adenoiditis, otitis, sepsis, TBC, infecciones virales, infección urinaria, tifoidea, brucelosis, leucosis, linfomas, micosis profundas, toxoplasmosis, etc. siendo todos los exámenes realizados negativos.

Para confirmar nuestra sospecha diagnóstica de A. R. no obstante la prueba del látex negativa en sangre periférica y teniendo en cuenta lo característico del hemograma, la eritro, el proteinograma y la inmunoelectroforesis, se procedió a investigar el líquido de punción articular. Con el hallazgo de ragicitos y la positividad de la prueba del látex en el líquido sinovial, junto con el cuadro clínico, se llegó al diagnóstico de A. R. J., variedad síndrome de Wissler-Fanconi.

Es importante el hecho de haber encontrado estas pruebas positivas en el líquido sinovial antes que en sangre periférica, coincidiendo esto con lo observado por distintos autores, entre ellos Hollander,⁶ Astorga⁷ y Mazzei.⁸

En el líquido sinovial de enfermos reumáticos y en las artritis sépticas y traumáticas se encuentran leucocitos poliuronucleares que contienen inclusiones intraprotoplasmáticas ya sea de complejos antígeno-anticuer-

po más o menos desnaturalizados, o de fragmentos celulares. Estas células fueron llamadas por Debarre "ragocitos" por la semejanza que presentan las inclusiones con las semillas de los granos de uva.

En la A. R. las inclusiones citoplasmáticas son un complejo de factor reumatoideo y gammaglobulina alterada. Este factor reumatoideo liberado de la célula por ultracentrifugación, es el que nos positiviza el test del látex en el líquido articular. Los ragocitos que contienen en sus inclusiones factor reumatoideo, reciben el nombre de "células de la A. R." y adquieren valor diagnóstico para dicha enfermedad.

Las células se ven fácilmente colocando en el portaobjetos una gota del líquido articular centrifugado y tapando con un cubre al que se le parafinan los bordes. La observación directa al microscopio con objetivo 6 seco o inmersión en aceite no ofrece dificultades.

Es de destacar una vez más, como hallamos en nuestros dos casos, la aparición precoz de estas células en el líquido sinovial igual que la positividad en el mismo del test del látex mucho antes que en sangre periférica.

Conclusiones

1) Llamar la atención sobre una entidad clínica no muy frecuente pero bien descrita por Wissler y complementada por Fanconi, síndrome de Wissler-Fanconi, y que repre-

senta como hemos visto, una forma benigna de A. R. J.

2) Destacar el valor como signo diagnóstico precoz en cualquiera de las variantes de la A. R. del hallazgo de las "células de la A. R." en el líquido sinovial, método éste de investigación poco utilizado hasta ahora, que permite certificar precozmente la presunción diagnóstica de A. R. y con ello instituir un tratamiento oportuno en las fases iniciales de la enfermedad.

RESUMEN

Se describen dos casos de síndrome de Wissler-Fanconi, comentando sus características clínicas, evolución y tratamiento.

Se destaca el valor de la investigación de las "células de la A. R." como diagnóstico precoz de dicha enfermedad.

SUMMARY

Two children aged 16 months and 4 year old, with a Wissler-Fanconi syndrome are presented. Comments about the clinical complaint, follow up and treatment are made.

The search of "R. A. cells" is considered of great value in the early diagnosis of this illness, by the authors.

Agradecimiento

Agradecemos la colaboración prestada por el doctor Néstor Bonasana en la investigación de los ragocitos.

REFERENCIAS

- SCHAPOSNIK F. y TESTI H.: *Rev. Clín. Española*, 161: nº 4, 297, 1966.
- GROSSMAN B. J., OZOA N. F., ARYA S. C.: *Clin. Med. N. A.*, pág. 33, enero 1965.
- FANCONI G.: *Helvet. Pediat. Acta*, 6: 532, 1946.
- FONTAN y VERGER: *Arch. Franc. de Ped.*, 5: 359, 1948.
- WISSLER H.: *Helvet. Pediat. Acta*, 13: 405, 1958.
- HOLLANDER J. L., MC CARTHY D., ASTORGA G. y CASTRO MURILLO E.: *Ann. Int. Med.*, 62: 271, 1965.
- ASTORGA G. y JAY BOLLET A.: *Arth. y Rheumat.*, 8: 4, 511, 1965.
- MAZZEI E., GARCIA DADONI L.: *Pren. méd. argent.*, 55: 109, 1968.
- DEBARRE F., KAHAN A., AMER B. y KRAISSINE G.: *Presse Médicale*, 72º 2129, 1964.

Hemosiderosis pulmonar idiopática

OSCAR R. TURRO
ELDA LOPEZ
ANGEL RUIZ
RAUL FISCHER
FELIX IZAZA

SE identifica como hemosiderosis pulmonar idiopática (H.P.I.) a un síndrome caracterizado por crisis recidivantes de hemorragia pulmonar paroxística cuya consecuencia es el depósito de hemosiderina en el parénquima pulmonar y la consecuente determinación de fibrosis intersticial.

Se exterioriza habitualmente por un síndrome de insuficiencia respiratoria aguda de intensidad y duración variables acompañado de hemoptisis y anemia aguda.

En niños que no expectoran puede iniciarse con hematemesis, melena o sangre oculta en materia fecal.

Si el componente hemorragia-anemia no es manifiesto y la evolución cursa con fiebre la hemosiderosis puede confundirse con neumonías plurifocales, bronquiolitis o crisis asmática.

El examen pulmonar —raramente ilustrativo— muestra escasos signos sobreagregados sin ninguna correlación con la patología en evolución.

El niño puede no sobrepasar su episodio inicial falleciendo tras corto lapso o curar, en apariencia sin secuelas. No obstante puede reiterar su sintomatología inicial o evolucionar hacia una insuficiencia respiratoria crónica.

En este último caso alternan hemoptisis repetidas, disnea de esfuerzo y anemia crónica; la insuficiencia cardíaca, primero derecha y luego global, consecuencia de la fibrosis pulmonar, termina con el enfermo tras lapsos variables.

Se ha descrito como sintomatología inconstante ictericia, dedos en palillo de tambor, dolor abdominal, tos, vómitos, retardo de crecimiento y episodios de dolor de tipo pleurítico debido presumiblemente a hemorragias subpleurales.

El estudio radiológico de pulmón es un útil complemento diagnóstico. La imagen más corrientemente observada en las formas agudas es difusa, bilateral, que respeta vértices y senos costodiafragmáticos y con densidades hiliares de tipo vascular. La sombra puede tener tonalidad de vidrio esmerilado o mostrar formaciones múltiples de tipo nodular y pequeño tamaño. Determinada por hemorragia pulmonar desaparece tras corto lapso. En las formas de evolución más prolongada se observa una imagen reticular micronodular permanente determinada por fibrosis intersticial. Sobre ellas pueden agregarse opacidades difusas transitorias debidas a nuevas hemorragias.

No se observan imágenes pleurales patológicas y en el caso de observarse adenopatías, éstas nunca llegan a tener gran tamaño.

La silueta cardíaca y las imágenes vasculares dependen del grado de insuficiencia circulatoria presente en cada evolución.

Radiológicamente debe hacerse diagnóstico diferencial con neumoconiosis, micosis, sarcoidosis, infiltrados de diverso origen, tuberculosis miliar, lupus eritematoso, enfermedad de Gaucher y síndrome de Hamman-Rich.

Los exámenes complementarios proporcionan datos de distinto valor siendo ilustrativos para establecer diagnóstico de certeza y los obligados diagnósticos diferenciales.

Se recogen como datos más demostrativos en la crisis aguda anemia severa de tipo ferropénico, es decir microcítica e hipocrómica, con reticulocitosis variable. Existe habitualmente leucocitosis moderada con fórmula leucocitaria normal y eventualmente eosinofilia. El estudio de la médula ósea la muestra hiperactiva y normoblástica aun cuando en algunos casos muy activos se observa eritropoyesis defectuosa.

El metabolismo del hierro muestra vida media eritrocítica normal e hipoferremia con absorción férrica normal o elevada. Se documenta asimismo gran pasaje de hierro radiactivo a los pulmones (scanning positivo) La electroforesis de hemoglobina muestra hemoglobina normal.

El proteinograma es normal salvo en algunos casos de hiperbetaglobulinemia (beta 2) que puede coincidir con elevación de la transferrina. El estudio inmunoelectroforético muestra disminución de la gamma A (Ig A) la que también se ha hallado disminuida en alguno de los familiares directos de estos pacientes.

Otras pruebas inmunoalérgicas muestran aunque no siempre reacciones de Mantoux al 1/1000 y 1/10000 positivas, reacción de Coombs siempre negativa, precipitinas contra el suero de leche de vaca positivas en algunos casos, anticuerpos antipulmón negativos, crioaglutininas y prueba del látex positivas en algunos casos.

Confirma el diagnóstico el hallazgo de siderófagos. Estos fagocitos deben buscarse en esputos o en líquido de lavado gástrico, en caso de extrema necesidad, en tejido pulmonar obtenido por biopsia.

El estudio anatómico de pulmón muestra una viscera de aspecto moteado pardo, la que se observa indurada por zonas y cuya expresión determina la salida de un líquido sanguinolento, herrumbroso. Los ganglios intertraqueobrónquicos están habitualmente aumentados de tamaño presentando el mismo color pardo que el parénquima pulmonar. El estudio microscópico muestra gran desorganización de la estructura normal con presencia de macrófagos cargados con hemosiderina en la luz alveolar (siderófagos). Existe fibrosis intersticial variable con la evolución seguida por cada enfermo. Las coloraciones con hematoxilina-eosina muestran a los macrófagos coloreados de color pardo, pudiéndose ver cúmulos de los mismos en el intersticio. Con las reacciones especiales para el hierro como lo es el ferrocianuro de potasio, el pigmento se colorea de color azul intenso. Con las reacciones tricrómicas de tipo Mallory se puede observar proliferación del tejido colágeno. Finalmente los métodos de coloración para la melanina son siempre negativos, lo que permite su diferenciación con la hemocromatosis.

El estudio anatómico de corazón muestra datos diferentes vinculados con el grado de insuficiencia circulatoria determinada por la hipertensión del pequeño circuito y por la anemia crónica. El hallazgo más habitual es el de hipertrofia de distinto grado de las cavidades derechas.

No existe acuerdo sobre su etiopatogenia y fisiopatología. Se coincide en que el principal elemento de la enfermedad es la modificación de la permeabilidad de los capilares pulmonares cuya consecuencia es hemorragia alveolar que en lapsos variables determina fibrosis con depósitos de hemosiderina.

Las disidencias surgen al tratar de establecer cuál es con certeza el mecanismo por el cual aumenta la permeabilidad capilar. Se lo ha incriminado entre otras causas a una agresión viral o tóxica del sistema capilar, a un mecanismo disimmunoalérgico con intervención de precipitinas de la leche de vaca, a una colagenopatía asimilable a la periartitis nudosa y finalmente a una disgenesia consistente en la ausencia de anastomosis entre arterias pulmonares y brónquicas que impedirían una regulación correcta de la tensión pulmonar.

Su pronóstico es grave en todos los casos ya que es muy difícil establecer una terapéutica eficaz.

Su frecuencia de presentación en el niño es escasa, destacando Metsanotis que hasta la actualidad se la ha diagnosticado en doscientos niños.

La circunstancia de haber asistido en los últimos años a dos niñas así afectadas nos ha movido a efectuar esta comunicación como aporte casuístico.

Las historias clínicas resumidas de nuestros enfermos son las siguientes:

Casuística

S. B. Historia Clínica 3530. Inicia su enfermedad al año de edad con inapetencia pertinaz. Diez meses más tarde proceso gripal de evolución arrastrada que se sigue de palidez acentuada, disnea de esfuerzo, anorexia y sed. Se la interna entonces en la sala XVII del Hospital de Niños donde se constata una neumonía unifocal izquierda y anemia. Se presume una posible intoxicación plúmbica, diagnóstico que se descarta al encontrar una plumbemia normal y ausencia de coproporfirinas. Se la trata con antibióticos y hierro con lo que se inicia su mejoría. Se le da de alta a los diez días de su ingreso.

Durante los dos años siguientes su evolución se caracterizó por una serie de interurrencias de tipo gripal y por una llamativa anemia. En una ocasión se documentó una laringotraqueítis con emisión de esputos con estrías sanguíneas.

Por consejo de un médico del servicio se la interna por primera vez a los tres años y ocho meses para completar su estudio con motivo de haberse producido un nuevo episodio de anemia. En esta internación no se constata patología respiratoria iniciándose el estudio de su supuesta hemopatía cuyas incidencias se registran en el cuadro sinóptico adjunto. Destacamos solamente que en el hemograma inicial se constataron 2.090.000 hematíes con 5,4 g de hemoglobina y 8.000 leucocitos con 73 por ciento de polinucleares y 27 por ciento de mononucleares, resultando negativo el estudio de su medio interno, así como negativas sus reacciones de Coombs y Pagniez. El estudio del hepatograma mostró bilirrubinemia normal y positividad de la reacción de Hanger.

La madre retiró a su hija a los diez días de internación prosiguiendo su estudio por el Servicio de Hematología. En el curso de esta internación no se practicó radiografía de pulmón dada la ausencia de sintomatología respiratoria.

Durante los dos años siguientes tuvimos ocasión de atender a esta enferma procediendo a completar su estudio y tratamiento a pesar del obstáculo insalvable representado por la ansiedad de su madre que dificultó notablemente nuestra labor y finalmente determinó su alejamiento de nuestra asistencia.

En ese lapso la niña se internó en nuestro servicio en tres ocasiones. En dos oportunidades lo hizo por episodios de tipo gripal con tos de distintas modalidades pero siempre persistente; en la tercera se añadieron artralgias.

En todas las internaciones comprobamos anemia marcada cuyo origen resultó de difícil comprensión incluso para el hematólogo y cuyo tratamiento con transfusiones de sangre total, hierro y medicación estimulante del sistema hematopoyético fue de efectos relativos. Tan sólo pudimos precisar su fisiopatología en la penúltima internación al constatar la presencia de pequeñas hemoptisis que se repitieron varias veces en esa ocasión.

Esa observación nos permitió certificar el diagnóstico de hemosiderosis pulmonar al inducirnos a la pesquisa de siderófagos en el líquido de lavado gástrico, con resultado positivo.

Su semiología pulmonar fue muy poco ilustrativa mostrándonos estertores subcrepitanes de escasa duración y significación.

Más ilustrativa fue la documentación radiográfica que adjuntamos con este trabajo; la que nos mostró en tres ocasiones distintas lesiones similares consistentes en lesiones infiltrativas de tonalidad de vidrio esmerilado ubicadas en ambos campos pulmonares. Estas imágenes iniciales se borraron tras lapsos variables de alrededor de dos semanas dejando en todos los casos imágenes secuenciales en forma de un fino reticulado de lóbulos medio e inferior izquierdo, más perceptible en la penúltima internación.

La pesquisa de alergia tuberculínica mostró siempre reacciones negativas.

A lo largo de la evolución fue notorio el desmejoramiento de su estado general a pe-

sar de la medicación tónica instituida y del solícito cuidado de su madre. Intentamos atenuar las consecuencias de sus hemorragias intrapulmonares en base al uso de desferral pero este intento fue desestimado por sus padres impidiéndonos su puesta en marcha.

Esta divergencia motivó su definitivo retiro del servicio al tercer día de su cuarta internación a la que motivara su quinta reagración con anemia.

Tenemos referencia de que unos meses más tarde fue internada en el Hospital de Niños donde también se llega al diagnóstico, en base a la documentación recogida en una biopsia de pulmón. En ese establecimiento se produjo su muerte.

Interesa destacar a los efectos de su mejor comprensión que entre los exámenes practicados fueron normales la glucemia y uremia así como negativa la pesquisa de aglutininas del frío. El estudio de su proteinograma por electroforesis mostró protidemia de 8 g por ciento, con albuminemia de 4,25 g y globulinemia de 3,75 g. De las globulinas alfa 1 era de 0,45 por ciento, alfa 2:0,85 g, beta de 1,15 g y gamma de 1,30 g por ciento.

El segundo enfermo C. S. ingresó al servicio el 20-VIII-69 por una enfermedad que se había iniciado una semana antes con tos, anemia y fiebre.

Su agravación a pesar de la medicación instituida motivó su ingreso a nuestro servicio.

Nuestra enferma tenía un año y medio de edad habiendo residido en la provincia del Chaco hasta el año y en donde, se nos informó, se le había efectuado diagnóstico de parasitosis aun cuando sin precisar mayores datos sobre su caracterización. Residía desde hacía seis meses en Monte Chingolo, provincia de Buenos Aires. Se destacaba entre sus antecedentes una tía fallecida por tuberculosis que, aun cuando no tuvo contacto con la enfermita, sí lo tuvo con su madre. Por esa circunstancia se practicaron reacciones de Mantoux al 1/1000 y 1/10 con resultado negativo.

En el examen practicado a su ingreso se constató polipnea, alateo nasal, palidez intensa de piel y mucosas, auscultación pulmonar de murmullo vesicular rudo con algunos estertores subcrepitantes diseminados-abdomen globuloso y tenso con hígado pal-

pable a un través de reborde y adenopatias en cuello y muy pequeñas en ingle y axilas.

En su estadía en el servicio en donde permaneciera solamente cinco días iniciamos a la vez el estudio de su padecimiento respiratorio y hemático solicitando radiografía de tórax y recuento globular y fórmula leucocitaria.

Se indicaron dos transfusiones de 100 cm³ de sangre total y se inició tratamiento con eritromicina.

La radiografía de tórax mostró condensaciones heterogéneas de pequeño tamaño diseminadas en ambos campos pulmonares y de aspecto bronconeumónico; asimismo un espacio claro sobre borde cardíaco izquierdo que planteó la duda entre una lingula aereada o un neumomediastino mínimo.

Su estudio hematológico mostró una intensa anemia de 1.400.000 hematíes, con 3,5 g de hemoglobina, ausencia de reticulocitos, leucopenia de 4500 células con 18 por ciento de neutrófilos, 10 por ciento de eosinófilos, 71 por ciento de linfocitos y 1 por ciento de monocitos. Plaquetas disminuidas en número, sin precisar magnitud y alteraciones en la morfología de los hematíes consistentes en anisocitosis, esferocitosis y megalocitosis.

Planteamos como posibles etiologías de la anemia, parasitosis, mielopatía y carencia; e iniciamos su tratamiento con transfusiones de sangre total de las que alcanzó a recibir dos de 100 cm³ cada una.

No tuvimos inicialmente una idea precisa sobre su padecimiento respiratorio que mostró una franca regresión alcanzando a documentar solamente la negatividad de la reacción de Mantoux al 1/1000.

En los primeros cuatro días de internación notamos una franca mejoría de la anemia y del padecimiento respiratorio a la vez que constatamos una buena función digestiva.

No obstante en la tarde de su quinto día de internación la enferma inició un episodio de intensa polipnea, fiebre alta 39° 8, con auscultación pulmonar patológica ya que estaban presentes estertores subcrepitantes diseminados, y respiración soplate en parte media de hemitórax izquierdo. Casi simultáneamente la enferma tuvo una intensa hematemesis que determinó salida abundante de sangre roja espumosa por nariz y boca. A

pesar de la medicación instituida persistió esta sintomatología determinando la muerte de la enferma a la hora de iniciada su hemorragia digestiva alta.

Se hizo estudio anatómico, el que mostró en aparato respiratorio vías aéreas superiores con contenido espumoso sanguinolento, pleuras lisas brillantes y transparentes, pulmones de color rojo vinoso, consistencia aumentada y crepitación disminuida mostrando al corte color rojo uniforme. Sometidos ambos pulmones a la prueba hidrostática se

las pequeñas hemoptisis en su penúltima internación. restante (C. E.) una aneque evolucionaba sin urgencia súbitamente con una hemorragia que terminó con su evolución.

de su presentación en estos casos ilustrativo destacar este tipo de hemorragia externa ante un niño deberá sospecharse H.P.I.

os ilustran acabadamente exteriorizaciones de las hemoptisis en la infancia, las cordarse sistemáticamente en los persistente o reiterada.

mático que implicaron amorfos diferente no siendo aclarados el estudio citológico de los que a este fin y ante la afrontar esta patología ha ayuda la captación de hierro el pulmón cuya presencia finalmente el scanning de es que se debe así el lugar de la heparosoramiento sanguíneo.

padecimiento respiratorio de los enfermos.

enferma (S. B.) consistió en un episodio gripal con tos persistente. En las radiografías se observaron ramificaciones pulmonares que coinciden con las de los autores.

enferma (C. E.) no tenía patología y su enfermedad de ingesta no tuvo, por el contrario, un origen infeccioso. La radiografía de tórax antes de la presentación de su cuadro sintomático no obstante, una ima-

obliga a pensar en H.P.I. Ambos síndromes se asociaron en nuestros pacientes siguiendo evoluciones diferentes.

En un enfermo (S. B.) la anemización fue evidente desde la iniciación de la enfermedad persistiendo con características similares durante largo tiempo.

Su jerarquía nos desvió del diagnóstico induciéndonos a pensar que el enfermo padecía fundamentalmente anemia hemolítica o dishemopoyética.

Nos orientaron finalmente sobre su verda-

hunden por sus lóbulos inferiores flotando las lengüetas a ras del agua. Su estudio microscópico mostró intensa hemorragia intrapulmonar con muy abundantes macrófagos con hemosiderina y material fibrinoso, no existiendo exudado leucocitario, conjunto de elementos de juicio que permite formular el diagnóstico de hemosiderosis pulmonar idiopática.

Los aparatos circulatorio, urinario y endocrino no presentaban anomalías. El aparato digestivo mostró esófago con mucosa ligeramente despulida y sin várices, mostrando contenido similar al gástrico; estómago distendido con contenido alimentario y biliar, mucosa con pliegues poco marcados, sin úlceras; píloro permeable. Intestino delgado ligeramente meteorizado, mucosa con pliegues normales, no se observan parásitos. Intestino grueso mucosa normal. Hígado de color pardo rojizo; al corte parénquima normal. Vesícula biliar y páncreas normales.

Sistema hemolinfático; bazo agrandado de tamaño, de color rojo vinoso, consistencia friable; al corte, congestivo y con abundante pulpa blanca. Ganglios intertraqueobronquiales aumentados de volumen del tamaño de una aceituna pequeña; congestivos. Ganglios mesentéricos aumentados de volumen conservando cada uno su individualidad. En el estudio histológico del bazo se observan folículos linfoides con amplio centro germinativo.

Los enfermos de H.P.I. cuyas historias fundamentan esta presentación, ofrecen matices de interés que justifican su comentario como aporte ilustrativo para el mejor conocimiento de esta patología.

Se destaca en su clínica la asociación de patología hemática y respiratoria cuya presencia conjunta sea cual fuere su magnitud

dera fisiopatología que observamos en

En el paciente con anemia importante que complicó su evolución matemática incoherente vida tras corta evolución.

Por la rareza de esta patología estimamos que la forma clínica de esta enfermedad cuya presencia en estos casos se sistematiza

Ambos enfermos sobre las posibles causas matemáticas y hemáticas que deberán tenerse en cuenta ante todo niño con anemia que se anemiza

El problema hemático en ambos pacientes fue el mismo tanto en el laboratorio en ningún caso se observó sangre. Pensamos que la presunción de enfermedad de ser valiosa ayuda a la radiografía por el estudio de esta enfermedad documenta acabada de esta patología de la viscera. Se pudo observar hemorragia y del aparato

La clínica de esta enfermedad se difirió en ambos casos.

En la primera enfermedad se presentó en episodios de tos que fueron muy ilustres en las radiografías de tórax obtenidas por otros autores.

La segunda enfermedad se presentó con un cuadro respiratorio de tipo agudo de este carácter que tuvo una corta evolución en el tórax, obtenida ante la matemática, más

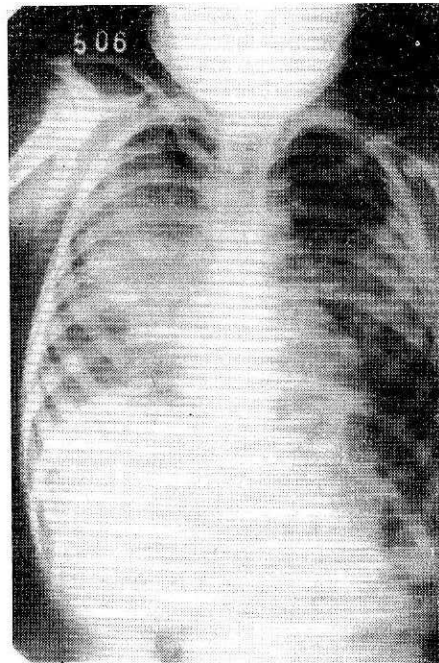
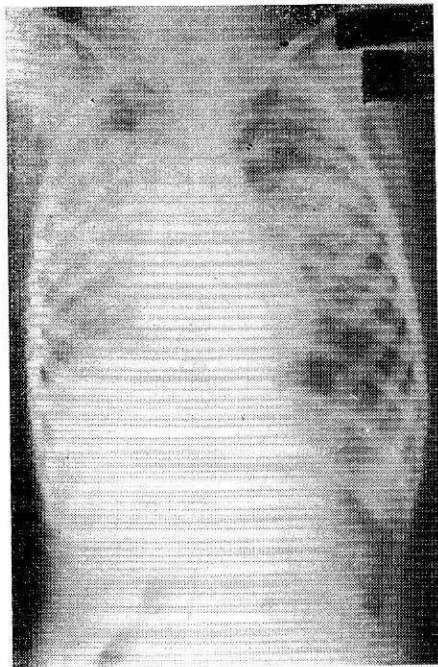


FIGURA 1

S. D. Radiografía del 3-VI-68

S. B. Radiografía del 12-11-69

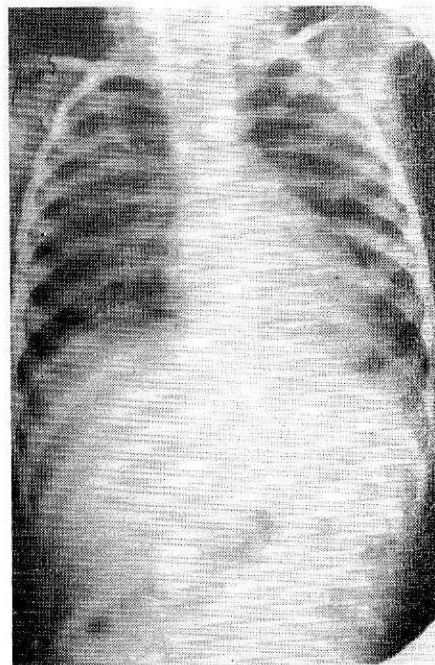
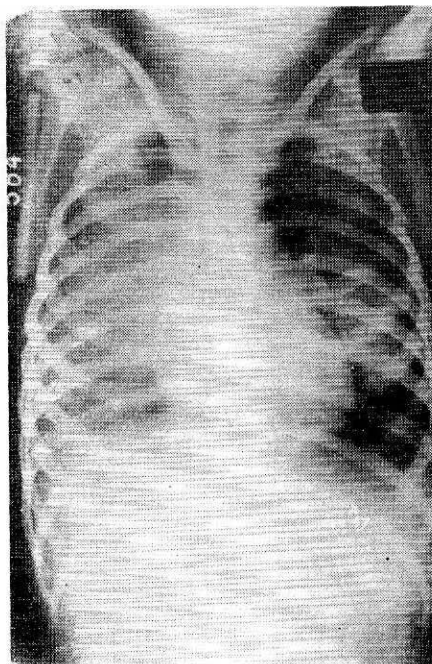


FIGURA 2

S. B. Radiografía del 19-III-69

C. E. Radiografía del 22-III-69

gen atípica de neumonía plurifocal y la aparente iniciación de un neumomediastino que su estudio anatómico descartó. Entendemos que este estudio radiográfico es del mayor interés para el mejor conocimiento de la H.P.I.

Como aconteciera en la totalidad de las comunicaciones sobre el tema, el estudio anatómico efectuado en vida o post mortem, permitió en nuestros enfermos hacer diagnóstico de certeza.

En la primera enferma lo logramos a través del hallazgo de siderófagos en material de lavado gástrico y en material biopsico de pulmón, los que deberán convertirse en exámenes de rutina si se pretende hacer diagnóstico de certeza.

En la segunda enferma el diagnóstico lo proporcionó su estudio anatómico post mortem que permitió precisar que el origen de la hemorragia era el pulmón y descartar al corazón y al aparato digestivo como origen de la misma.

Con referencia a diagnósticos diferenciales convendrá recordar que, además de los mencionados en la primera parte de este trabajo, no se deberá olvidar los de estafilococias pulmonares de rápida evolución si el

enfermo es un lactante y la congestión pulmonar crónica secundaria a estenosis mitral y el síndrome de Goodpasture si el enfermo es un niño de segunda infancia.

A ese fin el estudio bacteriológico de material traqueobronquial y un adecuado estudio cardiovascular y del funcionamiento renal ofrecen elementos de juicio muy importantes para establecer estos diagnósticos diferenciales.

Con referencias a la terapéutica poco podemos aportar. Nuestra primera paciente sobrellevó cuatro episodios de anemia mejorando con antibióticos y transfusiones. A pesar de nuestros esfuerzos no logramos impedir sus recidivas ni la progresividad de su enfermedad. Como ya lo destacáramos no pudimos emplear quelantes para el hierro en su tratamiento, privándonos de una experiencia que se estima beneficiosa para estos enfermos.

Asimismo la corta evolución de la segunda enferma no permitió sacar conclusiones terapéuticas como no sean la evidente mejoría de su anemia, lograda con dos transfusiones de sangre total y la irreversibilidad de su hematemesis ante la que se mostraron inoperantes todas las medidas terapéuticas instituidas.

REFERENCIAS

- REPETTO G., LISBOA C., EMPARANZA E., FERRETTI R., NEIRA M., ETCHART M. y MENEGHELLO J.: Idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatrics*, 40: 24, 1967.
- LOPEZ BORROMEI A., BUENO M., MEDARDE A. y GARCIA MERLO C.: Hemosiderosis pulmonar idiopática. *Rev. Española de Pediatría*, 23: 134, 1967.
- METSANIOTIS N., KARPONZAS J., OPOSTALAPOULON E. y MESSARITAKIS J.: Hemosiderosis pulmonar idiopática en niños. *Arch. Dis. Childhood*, 43: 307, 1968.
- CERRUTTI MAINARDO P. y MASSIMO L.: Inquadramento nosológico e nuovo orientamento terapeutico dell'emosiderosi polmonare idiopatica. *Minerva Pediatrica*, 39: 2313, 1966.
- ROSSONI C. y PAPI N.: Contributo alla conoscenza dell'emosiderosi polmonare idiopatico. *Aggiornamento Pediatrico*, 15: 379, 1964.
- EMPERANZA E., HASBURN J., VILDOSOLA J., OLCESE A.: Hemosiderosis pulmonar idiopática. *Rev. Chilena de Pediatría*, 34: 607, 1963.
- KOHAN R., VARGAS R., PACHECO A. y STEEGER D.: Hemosiderosis pulmonar idiopática. *Rev. Chilena de Pediatría*, 32: 387, 1961.
- NEIMANN N., PRERSON H., GENTIN G. y DUPREZ A.: Hemosiderosis pulmonar idiopática. *Arch. Franc. de Pédiatrie*, 21: 541, 1964.
- SACREZ R., MACKEN J., LEVY M., BURGHARD G., ALLIMANT H., SCHMIT H. y TARDIEU M. I.: Hemosiderosis pulmonar idiopática. *Arch. Franc. de Ped.*, 20: 285, 1963.
- LAUNAY C., SACH Ch., THIRIEZ HT y CAIROCHE P.: Hemosiderosis pulmonar idiopática. *La Semaine des Hopitaux*, 52: 379, 1963.
- CAMBIANO, CARLOS A.: El síndrome de Goodpasture. *Arch. Arg. de Pediatría*, 47: 26, 1969.
- VASQUEZ J. R., MENDILAHARZU H., METRA F. y ALVAREZ A.: Reunión anatómica de la Sala I del Hospital de Niños del 25-IV-66. *Rev. del Hospital de Niños de Buenos Aires*, 31: 157, 1966.

Diarrea clorada congénita con alcalosis metabólica

Alcalosis congénita con diarrea

ALBERTO L. COHEN *

HILMA E. FORGIONE

LA diarrea clorada congénita con alcalosis metabólica ha sido descripta por Darrow y Gamble, en 1945, con el nombre de *alcalosis congénita con diarrea*, por lo que algunos autores la denominan síndrome de Darrow-Gamble.

En este trabajo relataremos un caso observado por nosotros y seguido durante 18 meses; también realizaremos comentarios sobre este síndrome de etiología desconocida y patogenia no completamente aclarada.

Casística

V., María del Carmen, 13 meses de edad, argentina.

Motivo de ingreso

Diarrea y deshidratación aguda.

Antecedentes heredo-familiares

Madre soltera, sana, primer embarazo y parto aparentemente normal.

Antecedentes personales

Prematura con un peso de nacimiento de 1800 gramos. Debido a la agalactia materna es alimentada con leche maternizada. A los 10 días de vida es internada por un cuadro de diarrea y deshidratación, siendo medicada con soluciones hidroelectrolíticas y antibióticos. Fue realimentada con babeurre sin agregados hasta el mes de edad, luego

le cambiaron el babeurre con agregado de carbohidratos. Una semana después un nuevo episodio de deshidratación aguda, aunque la madre refiere que continuaba con deposiciones líquidas. En esta segunda oportunidad fue reinternada y medicada con soluciones hidroelectrolíticas por venoclisis; fue realimentada con leche albuminosa. Siempre tuvo diarreas y fue hospitalizada en diversos centros por cuadros de deshidratación aguda, cambiándose la alimentación sucesivamente por leche entera acidificada, leche descremada, harina de soja y finalmente leche de vaca. Tuvo otitis media en dos oportunidades, necesitando paracentesis. Comenzó a almorzar a los 8 meses de edad, porque nunca estuvo sin diarrea. No recibió ninguna vacuna. Dentición en épocas normales. Locuela deficiente. No camina.

Enfermedad actual

Comienza hace tres días con diarrea intensa, acuosa, sin vómitos y con ligera temperatura.

Estado actual (7-X-1968)

Niña lúcida, distrófica, febril: 37°5 C, con un peso de 5900 gramos y una talla de 65,8 cm. Miembros delgados, gráciles, abdomen distendido. Fontanela hipotensa. Signo del pliegue cutáneo: (+++). Escaso panículo adiposo. Fauces congestivas. En este momento realiza una deposición acuosa, explosiva, inodora.

Tratamiento y evolución

Se extrae sangre para un ionograma. Por vía endovenosa se perfunden soluciones hidroelectrolíticas como para una deshidratación iso-hipotónica grave, por la misma vía se suministran antibióticos.

* Inocencio Arias 2693, Castelar, Pvcia. de Bs. Aires.

El ionograma arroja las siguientes cifras: cloremia: 86 mEq/l; natremia: 140 mEq/l; calemia: 2,8 mEq/l y reserva alcalina: 32 mEq/l. Nos llama la atención encontrarlos con alcalosis, ya que habitualmente en los deshidratados encontramos acidosis metabólica, por otra parte es llamativa la discordancia entre el gran descenso de la cloremia y la natremia normal. Confirmamos estar en presencia de una alcalosis metabólica por la disminución de la relación cloro globular/cloro plasmático (normal: 0,50), no pudiéndose realizar en ese momento un pH.

Ante el cuadro de una alcalosis metabólica con hipocloremia e hipocalemia, en una niña sin vómitos, suspendemos el lactato de sodio 1/6 M que se incluía en la reposición hidroelectrolítica inicial. Se reemplaza por solución salina isotónica 250 ml, solución glucosada isotónica: 750 ml y cloruro de potasio: 18 mEq, para 24 horas.

Por el ionograma, los antecedentes de diarrea acuosa (nunca esteatorrea) casi permanente que no mejoró con las diferentes dietéticas, pensamos en una alcalosis congénita con diarrea, que confirmamos con los siguientes estudios.

1) Ionograma: Cl: 90 mEq/l; Na: 142 mEq/l; K: 3,1 mEq/l; reserva alcalina: 30 mEq/l y pH: 7,42.

2) Orina de 24 horas: volumen: 210 ml; cloruria: 0 mEq/día; natruria: 10 mEq/día y calciuria: 15 mEq/día.

3) Heces de 24 horas: agua: 400 ml; cloro: 108 mEq; sodio: 3 mEq; potasio: 35 mEq, por día respectivamente.

4) El resto de los exámenes realizados fueron normales.

Con el diagnóstico de diarrea clorada congénita con alcalosis metabólica, se agrega por vía bucal 4 g diarios de cloruro de potasio (53,5 mEq de Cl y de K).

La niña evoluciona bien, realimentándose progresivamente. Al mes gana 1000 gramos persistiendo con deposiciones líquidas. A los 18 meses pesa 9300 gramos, tiene una talla de 75,3 cm y camina sola. A los 2 años de edad pesa 11.100 gramos y tiene una talla de 80 cm. El ionograma permanece normal y continúa con deposiciones líquidas con importante pérdida de cloro en las heces.

Comentarios

La etiología de esta enfermedad es desconocida, señalándose la frecuencia de hidram-

nios y especialmente de premadurez. Han sido relatados casos familiares.

Clinicamente el cuadro es el de una diarrea, de comienzo en el período neonatal, líquida (acuosa), de 5 a 10 deposiciones diarias, inmodificable con los cambios dietéticos y terapéuticos, entrecortada por accidentes de deshidratación, y que la evolución lleva a la distrofia. Es frecuente, también, el retraso mental.

Los estudios de laboratorio comprueban la diarrea clorada, la hipocalemia, la hipocloremia, la alcalosis sanguínea y la escasa o nula eliminación urinaria de cloro.

En las heces la cantidad de cloro eliminado es inferior a la de potasio, e inferior o igual a la de sodio, eliminándose habitualmente entre 0-5 mEq/l de cloro,¹¹ no pasando jamás, en los casos de diarrea, de 30 mEq/l. En esta enfermedad se elimina más de 50 mEq/l, habitualmente entre 100-150 mEq/l. Un régimen rico en cloro (Cl K) aumenta la diarrea pero tiende a normalizar la reserva alcalina y la electrolitemia, a la inversa un régimen de clorurado reduce la diarrea pero agrava la alcalosis hipoclorémica. El pH está alrededor de 6.

En el suero existe *alcalosis metabólica* que puede alcanzar altísimos niveles: pH entre 7,60-7,65¹¹ con reserva alcalina de 45 mEq/l, no dando lugar a manifestaciones tetánicas. La *hipocloremia* puede ser extremadamente baja y alcanzar hasta 44 mEq/l.¹¹ La *hipocalemia* puede alcanzar cifras de 1,4 mEq/l.²⁴ La natremia es normal, aunque puede estar levemente descendida.

En orina prácticamente no existe cloro. Después de una carga con Cl K se eleva la cloruria,¹⁹ también sucede lo mismo con los glucocorticoides, según algunos autores.^{11 24} La eliminación de sodio y potasio está en los límites normales, aun con gran hipocalemia se sigue perdiendo potasio. El pH urinario es neutro o alcalino, pudiendo volverse ácido cuando ocurre una gran descompensación con alcalosis e hipocalemia.^{3 14 22 27}

Las medidas de la composición corporal por dilución isotópica³ muestran una *deficiencia del potasio intercambiable* (normal: 30-40 mEq/kg), el del cloro suele estar descendido (normal: 30-40 mEq/kg), el del sodio no está modificado (normal: 50-60 mEq/kg).^{3 19}

La expresión del *hiperaldosteronismo secundario* es el aumento de la tasa de secreción de aldosterona (normal: 90 ± 30 nanogramos/24 horas), la aldosteronuria (normal: menos de 20 gammas/24 horas) suele ser normal, pero es un índice infiel de la secreción de aldosterona; el aumento de la actividad renina del plasma (normal: $9,17 \pm 5,8$ nanogramos/litro/minuto).^{3 19 21 27}

Otros *dosajes hormonales* investigados¹⁹ fueron encontrados normales: corticosteroides urinarios (normal: $1,55$ mg/m²/24 horas) y secreción de cortisol (normal: $11,07 \pm 3$ mg/m²/24 horas).

La *patogénesis* no está completamente aclarada, debiéndose considerar los siguientes aspectos bioquímicos.

La *diarrea clorada* es para Gamble¹¹ un trastorno humoral sérico, siendo lo primero una alcalosis forzada de origen desconocido que lleva a una hipocloremia secundaria con pérdida intestinal de cloro. Para Duyck¹¹ lo primero es la excreción intestinal de cloro, quizás por un trastorno de la anhidrasa carbónica. Darrow¹⁰ sostiene que es un trastorno de la absorción intestinal del cloro, en cambio Chaptal³ y Jeune,¹⁹ basándose en pruebas con bromo marcado, sostienen que la absorción intestinal del cloro es normal, pero existe por el contrario una excreción obligatoria, quizás por deficiencia enzimática. Algunos remarcan,^{12 20 27} que la depleción potásica extraña la diarrea clorada. La comprobación de una disminución de la actividad lactasa de las células de la mucosa intestinal podría desencadenar la diarrea clorada,^{22 27} pero en toda diarrea crónica existe *disminución de la actividad lactasa, que es la disacaridasa más frágil y lábil.*

La *alcalosis metabólica y la hipocalemia* fueron consideradas secundarias a la hipocloremia,^{10 14} pero la hipocloremia por sí misma no puede desencadenar alcalosis porque el cloro no tiene ninguna función ácida por sí mismo. Por el contrario, el hallazgo de la depleción de potasio hace suponer una acidosis intracelular (por salida de potasio celular y entrada de sodio e hidrógeno) con alcalosis extracelular. La depleción de potasio está producida por las pérdidas fecales (la diarrea clorada impide la absorción de potasio) y urinarias (el riñón no compensa las

pérdidas de potasio, amén que el hiperaldosteronismo acentúa su pérdida). Las consecuencias de la depleción de potasio son la hipocalemia, modificación del pH intracelular con alcalosis extracelular y alteración renal, pudiéndose llegar a un verdadero riñón caliopénico como lo atestiguan los trastornos de la concentración,^{11 19} la aciduria denominada "paradojal"^{11 14 22 24} y el aspecto histológico de compromiso tubular.²⁴

El *hiperaldosteronismo es secundario* como lo comprueban la elevación de la actividad renina del plasma y las manifestaciones histológicas renales de hipertrofia del aparato yuxtaglomerular de Goormatloh. El hiperaldosteronismo secundario se observa en casos de reducción de la volemia como ocurre en la nefrosis, cirrosis hepática e insuficiencia cardíaca. La determinación de la volemia en el caso de Jeune y colaboradores estaba en el límite superior de lo normal, pero este *contrasentido podría ser porque* las determinaciones (con azul de Evans y con albúmina marcada con I¹³¹) fueron realizadas después de 2 años de observación y 13 meses de sobrecarga con Cl K, cuando el hiperaldosteronismo compensador habría obtenido los efectos de retención de sodio y elevación de la volemia (volemia normal: 50-60 ml/kg de peso).

La *terapéutica* consiste en recargar al máximo el organismo con cloruro de potasio con el cual mejora el cuadro metabólico y el desarrollo pondoestatural, pero persistiendo la diarrea clorada. No es conveniente frenar la secreción de aldosterona, particularmente con cargas masivas de proteínas y sodio, *porque el hiperaldosteronismo es compensador.*

RESUMEN

Se presenta un caso de diarrea clorada congénita con alcalosis metabólica o alcalosis congénita con diarrea en una niña de 13 meses de edad, que evolucionó favorablemente con el aporte diario por vía bucal de 4 g de cloruro de potasio.

Se realizan comentarios de este trastorno metabólico, cuya etiopatogénesis no está aclarada definitivamente.

SUMMARY

A case of congenital alkalosis with diarrhea in a 13 month old girl is presented.

The case improved with the oral daily intake of 4 g of potassium chloride.

Comments are made on this metabolic disorder whose etiophysio-pathogenesis is not definitely cleared up.

REFERENCIAS

- 1 BARTTER F. C., PRONOVE P., GILL J. R. y MC CARDLE R. C.: Hyperplasia of the juxtaglomerular complex, with hyperaldosteronism and hypocalcemic alkalosis. *Am. J. Med.*, 33: 811, 1962.
- 2 BRYAN G. T., MC CARDLE R. C. y BARTTER F. C.: Hyperaldosteronism, hyperplasia of the juxtaglomerular complex, normal blood pressure and dwarfism. *Pediatrics*, 37: 1, 1965.
- 3 CHAPTAL J., JEAN R., DOSSA D., MEYLAN F., MOREL G. y RIEU D.: Diarrhée chlorée congénitale. Etude clinique et biologique d'une observation de l'enfant. *Ann. Ped.*, 16: 326, 1967.
- 4 CHEEK D. B., MADISON T. G., MALINEK M. y COLDBECK J. H.: Further observations on the correct bromide space of the neonate and investigations of water and electrolytes status in infants born of diabetic mothers. *Pediatrics*, 28: 1, 1961.
- 5 CHEEK D. B.: Extracellular volume: Its structure and measurement and the influence of age and disease. *J. Pediat.*, 58: 1, 1961.
- 6 CHRISTIAN J. R. y TALSO P. T.: Exchangeable potassium in normal full-term newborn infants. *Pediatrics*, 23: 1, 1959.
- 7 COLIN J. y POLONOWSKI C.: *Explorations biologiques en pédiatrie*. Ed. L'Expansion (1 vol.), Paris, 1963.
- 8 CORSA L., GRIBETZ D., COOK C. D. y TALBOT N. B.: Total body exchangeable water, Na and K in "hospital normal" infants and children. *Pediatrics*, 17: 2, 1956.
- 9 CORSA L., OLNEY J. M., STEENBURG R. W., BALL M. R. y MOORE F. D.: The measurement of exchangeable potassium in man by isotopic dilution. *J. Clin. Invest.*, 29: 1280, 1950.
- 10 DARROW D. C.: Congenital alkalosis with diarrhoea. *J. Pediat.*, 26: 519, 1945.
- 11 DURCK E. M. y VINCK C. L.: Aspects de la fonction rénale dans l'alkalose congénitale avec diarrhée. *Helv. Paediat. Acta*, 10: 182, 1955.
- 12 EVANSON J. M. y STAMBURY S. W.: Congenital chloride diarrhoea or so called congenital alkalosis with diarrhoea. *J. Brit. Soc. Gastroent.*, 6: 1, 1965.
- 13 FORBES G. B., REID A. F., BONDURANT J. y ETCHERIDGE J.: Changes in total body chloride during growth. *Pediatrics*, 17: 3, 1956.
- 14 GAMBLE J. L., FAHEY K. R., APPLETON J. y MAC LACHAN E.: Congenital alkalosis with diarrhoea. *J. Pediat.*, 26: 6, 1945.
- 15 GREENBERG A. J., ARBOIT J. M., NEW M. I. y WORTHEN H. G.: Normotensive secondary hyperaldosteronism. *J. Pediat.*, 69: 5, 1966.
- 16 HALMAN N., PERHEENTUPA J. y EKLUND J.: Familiar chloride diarrhoea ("Congenital alkalosis with diarrhoea") in early infancy. *XI Congreso Internacional de Pediatría*, Tokio, 1965.
- 17 HELLERSTEIN S., DARROW D. C. y DARROW D. D.: The distribution of Br and Cl in the body. *J. Clin. Invest.*, 39: 282, 1960.
- 18 JEUNE M., HERMIER M., HARTEMANN E. y COTTON J. B.: Diarrhée chlorée congénitale avec alcalose chez une fillette de 2 ans. *XI Congreso Internacional de Pediatría*, Tokio, 1965.
- 19 JEUNE M., HERMIER M., HARTEMANN E., LORAS B., HAOUR F., COTTON J. B. y COLLOMBEL C.: Diarrhée chlorée congénitale avec alcalose métabolique. *Pediatrics*, 22: 663, 1967.
- 20 KELSEL W.: Congenital alkalosis with diarrhoea. *A. J. Dis. Childr.*, 88: 344, 1954.
- 21 NEIMANN N., FRANCK C., ATNOULD P. y BOULANGE M.: Les compartiments liquidiens du nourrisson. *Arch. Franc. Ped.* 17: 348, 1960.
- 22 OWEN G. M.: Metabolic alkalosis with diarrhoea and chloridetrée urine. *J. Ped.*, 65: 6, 1964.
- 23 PASTERNAK A. y PERHEENTUPA J.: Hypertensive angiopathy in familiar chloride diarrhoea. *Lancet*, 2: 1047, 1965.
- 24 PERHEENTUPA J., EKLUND J. y KOJO N.: Familiar chloride diarrhoea (Congenital alkalosis with diarrhoea). *Acta Ped. Scand.*, 159: 119, 1965.
- 25 REITOR F. C., VAN GIESEN G., KIL F. y SELDIN O. W.: Influence of expansion of extracellular volume on tubular resorption of sodium independent of changes in glomerular filtration rate and aldosterone activity. *J. Clin. Invest.*, 43: 3, 1964.
- 26 REID A. F., FORBES G. B., BONDURANT J. y ETCHERIDGE J.: Estimation of total body chloride in man by radiobromide dilution. *J. Lab. and Clin. Med.*, 48: 63, 1956.
- 27 TUKER V. L., WILMORE D., KAISER C. J. y LAUER R. M.: Chronic diarrhoea and alkalosis. *Pediatrics*, 34: 807, 1964.

La percepción gustativa en el recién nacido

JORGE R. JUSTO *

Médico del Departamento de Neonatología de la Maternidad Pardo.

EN los últimos años ha cobrado acentuado interés el estudio del recién nacido. Sus trastornos metabólicos por ejemplo, promueven investigaciones que tratan de desentrañar los mecanismos íntimos de su fisiopatología con vistas a una actitud terapéutica aún más racional y científica.

Pero paralelamente a sus problemas biológicos, el neonato ofrece un vasto campo de investigación en el conocimiento de su conducta, en su psicología. Por ello, retomando el camino emprendido hace algunos años en el estudio de la psicología del recién nacido, decidimos profundizar nuestro conocimiento de la misma en uno de sus aspectos fundamentales: el estudio de la percepción gustativa.

El gusto, junto con la visión, el tacto, el olfato y la audición, integra los cinco sentidos exteroceptivos básicos. Es frecuente que se nos pregunte si esos sentidos se hallan desarrollados en el recién nacido y en qué medida. En lo referente al gusto, ya en 1859 Kussmaul¹ afirmaba que el recién nacido posee percepción gustativa. Posteriormente Stirnimann y Canestrini en Europa y Pratt en Estados Unidos, realizan experiencias que confirman el punto de vista sustentado por Kussmaul. En cambio otros investigadores como Shinn y Blanton² arriban a conclusiones opuestas.

Por ello decidimos actualizar este conocimiento mediante la comunicación de nuestra experiencia.

Material y método

Con la intención de obtener resultados comparables decidimos guiarnos por las experiencias de Stirnimann³ empleando las mismas sustancias sápidas y en la misma concentración. Para detectar la percepción del sabor dulce usamos una solución de lactosa al 7 %, para el ácido, solución de ácido cítrico al 0,5 %, para el salado, cloruro de sodio al 2 % y para el amargo, solución de sulfato de quinina al 0,01 %.

Efectuamos nuestra experiencia en un grupo de 100 recién nacidos sanos. Instilamos a cada niño dos gotas de cada sustancia sobre la lengua, dejando transcurrir un intervalo prudencial entre cada prueba. Para que los resultados fueran más exactos efectuamos dos determinaciones en cada niño, la primera durante las 24 primeras horas de vida y la segunda al cuarto día. Sólo tomamos en cuenta para el cómputo los resultados coincidentes en cada niño. Las determinaciones fueron realizadas estando los niños en ayunas, pues consideramos que en esas circunstancias los reflejos son más vivos. Como grupo control, tomamos otros 100 niños, a los que instilamos solamente agua destilada.

Resultados

La respuesta de los niños a la administración de la sustancia sávida ofreció tres modalidades definidas. Las rotulamos como:

- a) Sensación de agrado y aceptación.
- b) Sensación de desagrado y rechazo.
- c) Indiferencia o falta de respuesta.

* Donado 3699. Capital.

Consignamos sensación de agrado cuando el niño efectuó movimientos de succión, que en algunos casos se acompañó de propulsión acanalada de la lengua, movimientos de búsqueda con la cabeza, hociqueo, ojos abiertos. El rechazo se manifestó con típica mímica de desagrado y aun de asco. Ceño fruncido, cierre de los ojos, marcación del pliegue nasolabial; arcadas, salivación y aun expulsión de la sustancia sávida.

Rotulamos como respuesta de indiferencia a la ausencia de mímica. Con las distintas sustancias obtuvimos estos resultados:

<i>Sabor dulce</i>	<i>Sabor amargo</i>
Agrado: 84 niños	Agrado: 4 niños
Desagrado: 4 niños.	Desagrado: 92 niños
Indiferencia: 12 niños.	Indiferencia: 4 niños
Respuesta: 88 %	Respuesta: 96 %
<i>Sabor ácido</i>	<i>Agua destilada</i>
Agrado: 44 niños	Agrado: 18 niños
Desagrado: 38 niños	Desagrado: 3 niños
Indiferencia: 18 niños	Indiferencia: 79 niños
Respuesta: 82 %	Respuesta: 21 %
<i>Sabor salado</i>	
Agrado: 7 niños	
Desagrado: 71 niños	
Indiferencia: 22 niños	
Respuesta: 78 %	

En total computamos 400 pruebas con la sustancia sávida. En 344 el niño reaccionó de manera definida. Hubo por consiguiente un 86 por ciento de resultados positivos. En 56 casos no hubo respuesta: 14 por ciento. En el grupo control las respuestas positivas fueron del 21 por ciento, y no hubo respuesta en el 79 por ciento. Con las sustancias sápidas en 139 oportunidades la respuesta fue de agrado (34,8 por ciento). La expresión de desagrado se mostró en 205 oportunidades (51,2 por ciento).

Comentario

De acuerdo con los resultados vemos que en el 86 por ciento de los casos, los niños reaccionaron en forma definida. En cambio con el agua destilada el porcentaje de res-

puestas positivas sólo fue del 21 por ciento. Ello prueba que existe una percepción gustativa.

Por otra parte observamos, que el sabor dulce es fuertemente apetecido. Ante la solución de lactosa 84 niños manifiestan expresión de agrado y sólo 4 la rechazan. Esta predilección por lo dulce tiene un fundamento lógico en lo biológico. Pues dulce es la leche que satisface las primeras necesidades tróficas del individuo.

El segundo problema que debemos plantearnos, es si el niño distingue entre los otros tres sabores. Al respecto podemos observar que el sabor ácido es preferido ante los otros dos. Cuarenta y cuatro niños muestran expresión de agrado ante la solución de ácido cítrico, mientras sólo 7 ante la solución salada y 4 ante la amarga muestran expresión de satisfacción. Esto se confirma por otro hecho de observación en la práctica diaria: el lactante acepta con frecuencia las leches ácidas y los jugos cítricos.

Queda por resolver si distingue lo salado de lo amargo.

Si observamos los resultados podemos apreciar, que el sabor amargo más categóricamente desagradable es rechazado en 92 oportunidades y sólo 4 niños se muestran indiferentes. En cambio con la sustancia salada el número de rechazos es menor —71— y mayor la cantidad de niños que permanecen indiferentes —22—. Stirnimann (4 p. 43) observa esa misma modalidad en cuanto al rechazo más intenso de la solución de quinina. Por otra parte sabemos que el calostro es ligeramente salado.

Conclusiones

- El recién nacido distingue los cuatro sabores básicos.
- Muestra marcada predilección por el sabor dulce.
- Acepta en grado moderado el sabor ácido.
- Rechaza los sabores salado y amargo.

REFERENCIAS

- PRATT K.: El Neonato; en *Manual de Psicología Infantil de Carmichael*. Trad. de la 2ª edic. inglesa. El Ateneo, pág. 273, 1957.
- BLANTON M.: The behavior of the human infant during the first thirty days of life. *Psychol. Rev.*, 24: 456, 1917.
- STIRNIMANN F.: *Psicología del recién nacido*. Ed. Servet, 1947.
- STIRNIMANN F.: Le gout et l'odorat du nouveau-né. *Rev. Française de Pédiatrie*. Tomo XII, N° 4, pág. 453, 1936.

Estudio psicológico en el síndrome de Turner

RAQUEL S. DE KENIG *
SILVIA LUDIN **

EL síndrome de Turner, aplasia gonadal o disgenesia gonadal, constituye una entidad endocrina que se observa con bastante frecuencia en el consultorio de Endocrinología (Wilkins L., Cullen M.). El 10,3 % de las niñas que consultaron por retardo de crecimiento en el Servicio de Endocrinología del Hospital de Niños de Buenos Aires, presentaban este síndrome, lo que hace que ya no lo consideremos de rara aparición.

Se observa el mismo en niñas o mujeres, que congénitamente, presentan una disgenesia o ausencia de ovarios, con útero y trompas de Falopio, y genitales externos de aspecto infantil. Acompañan a esta anomalía una baja estatura con miembros superiores e inferiores cortos, un cuello que presenta a veces pterigium colli e implantación baja de cabellos, defectos cardíacos y renales, uñas de manos y pies atípicas, aréolas separadas, lunares, cúbito valgo y, lo que es más importante, por ser la consecuencia de la falta de estrógenos, tienen ausencia de mamas y amenorrea primaria, con desarrollo de vello sexual y axilar muy escaso. La cromatina

sexual es negativa en el 62,9 %, de un total de 54 pacientes estudiadas en nuestro Servicio. En algunas de las enfermas que presentan cromatina positiva puede observarse un desarrollo espontáneo de mamas e incluso, algunas menstruaciones, hasta que se agotan los escasos folículos que pudieron tener en las formaciones disgenéticas que se encuentran en lugar de ovarios.

Los cariotipos muestran en los casos con cromatina negativa: XO, lo que es igual a aplasia gonadal, y en los casos con cromatina positiva: de pequeño porcentaje: XX/XO, o XO/XX/XXX mosaico.

Hemos podido ver en todas estas pacientes una serie de trastornos psíquicos, producidos por su aspecto físico, trastornos orgánicos, situación familiar y social, y en algunas de ellas, un déficit mental, lo cual nos ha movido a efectuar un estudio intelectual y psicológico más amplio.

Material y métodos

Se han tomado del total de pacientes que tenemos registradas, un grupo de 24, a las que se sometió a un estudio psicológico. Las

* Médica. Rivadavia 3428. Buenos Aires.
** Licenciada en Psicología.

edades oscilaron de 8 a 32 años con un número de 15 cromatinas negativas y 8 cromatinas positivas. Se mantuvieron entrevistas previas con las madres o padres de estas pacientes a quienes se les hizo una historia clínico-psicológica. Luego se efectuaron entrevistas con cada paciente en forma individual con un mínimo de 2 y un máximo de 3 entrevistas.

Se tomaron los tests de: W.I.S.C., Terman Merrill, Visomotor de Bender, C.A.T. y T. A. T.

Resultados y discusión

Los resultados obtenidos se pueden observar en el cuadro 1.

El cociente intelectual osciló entre 46 y 112. Es necesario hacer una aclaración respecto a los casos titulados deficientes. Los tests de inteligencia están basados fundamentalmente, en la escolaridad, información y demás elementos culturales y en razón de esto, se hace su aplicación; pero estas niñas que desde sus primeros años ya se encuentran en inferioridad de condiciones, especialmente por su baja talla, y su infantilismo, son tratadas en el seno de su familia o en la escuela, como más pequeñas que lo que su edad cronológica indica, lo cual hace que re-

ciban una menor cantidad de estímulos y que además no sean los que realmente correspondan. Es casi unánime observar que las madres de estas pacientes con el falso criterio de protección, aíslan a estas niñas de sus pares; las mantienen a su lado, para que no sufran burlas o complejos, impidiendo de este modo su normal desenvolvimiento, provocando su inmadurez a lo que se agregan los otros problemas psíquicos, de personalidad, familiares y ambientales y por lo tanto sus conocimientos son mediocres; si a ello se suma una inteligencia baja se tiene constituida la deficiencia mental.

Esto que hemos dicho aquí, significa que la deficiencia de inteligencia de estas pacientes, no se debe tomar sólo como un problema de lesión congénita mental.

Tenemos por lo tanto que en los casos con cromatina negativa encontramos un 50 % más de deficientes que en los casos con cromatina positiva; un 25 % de marginales en las cromatinas negativas que en las positivas; un 50 % con coeficiente normal bajo con cromatina positiva y la proporción respecto al C. I. normal alto es igual en ambas (positivas y negativas).

El test de Bender, nos ha mostrado, que se ha encontrado un solo caso normal cromatina positiva; el 61,9 % de pacientes con inmadurez neurológica, son cromatina nega-

CUADRO 1

Cociente intelectual y diagnóstico psicológico de 24 pacientes con síndrome de Turner.

Inteligencia	Test de Bender (trastornos de organicidad)	Diagnóstico psicológico	Cromatina negativa	Cromatina positiva
Normal promedio			2	1
Normal alto			1	1
Normal bajo			2	1
Marginal			4	3
Deficiente			6	3
	Normal		—	1
	Rasgos de organicidad		3	5
	Inmadurez neurológica		13	8
	Perseveración		4	2
		Rasgos histéricos	7	6
		Rasgos maníacos	3	—
		Tendencias esquizoides	—	1
		Rasgos de conducta fálica	—	1
		Deficiente mental	2	1
		Conducta ansiosa	1	—
		Conducta depresiva	—	1
		Conducta obsesiva	3	—

tiva en relación a las que tienen cromatina positiva.

En base a todos estos resultados deducimos que el diagnóstico psicológico nos da los siguientes datos: pacientes con rasgos histéricos: el 61,5 % con cromatina negativa; pacientes con rasgos maníacos se observaron sólo 3 con cromatina negativa; pacientes con tendencias esquizoides sólo un caso con cromatina positiva y también un solo caso con cromatina positiva con rasgos de conducta fálicos; pacientes deficientes mentales el 66,6 % con cromatina negativa; con conducta ansiosa un solo caso cromatina negativa al igual que 1 solo caso cromatina positiva se halló con conducta depresiva; y en 3 casos de cromatina negativa se diagnosticó conducta obsesiva.

Este estudio nos ha revelado que en los 24 casos vistos, sólo 1 de ellos respondió en forma normal al test de Bender, los 23 restantes respondieron en forma patológica con inmadurez neurológica, organicidad y perseveración, lo cual sugeriría, cierta lesión orgánica cerebral.

Los tests de inteligencia confirman un porcentaje del 50 % de marginales y deficientes en relación al normal, y con respecto al diagnóstico psicológico, hay una proporción mayor de pacientes con rasgos histéricos.

Paredes y colaboradores²¹ efectuaron un estudio psicológico en 2 hermanas mellizas idénticas, con síndrome de Turner con cromatina negativa, en las cuales hallaron que el desarrollo intelectual fue muy bueno en ambas, que la personalidad de una de ellas, era muy sensible, más comunicativa; en cambio la otra era más bien inexpresiva, se mantenía apartada y era más intelectual que su hermana.

John W. Shaffer²² estudia 20 casos de síndrome de Turner, de los cuales 15 eran cromatina negativa y 5 cromatina positiva, y halla que existe un molde altamente consistente y repetitivo, de fuerzas y debilidades de conocimientos, similares a los observados en ciertos casos de pacientes con daño cerebral, con lo cual sugiere que este déficit cognitivo observado sería característica del síndrome de Turner, y que podría ser causado por un defecto orgánico relacionado

con la anomalía cromosómica que presentan estas niñas.

Sabbath y colab.⁵ observan en 7 niñas adolescentes con disgenesia ovárica, a las cuales estudia desde el punto de vista psiquiátrico, que la situación más angustiante para ellas, es la corta estatura que presentan y lo que se refiere a sus funciones sexuales y reproductoras, esto produce en ellas ciertos mecanismos de defensa como ser: regresión, distorsión o somatización.

Considera también muy importante el rol que juegan las madres de estas jóvenes y aconseja entrevistas psiquiátricas al mismo tiempo que la terapia hormonal.

De este grupo de 24 pacientes, 3 niñas terminaron la escuela primaria en forma normal, 1 tiene un título universitario; 1 cursa el colegio secundario, 8 cursaron la escuela primaria con repetición de varios grados, 8 cursan la escuela primaria con dificultades; 1 hizo los primeros grados en forma deficiente; 1 cursa la escuela primaria en el término medio bajo; 1, escuela primaria en forma normal.

Dos de estas pacientes están casadas, 1 es contadora pública nacional, 1 trabaja en una fábrica de obrera, 1 trabaja en servicio doméstico.

De este estudio se podría deducir, que existen ciertas similitudes, con los estudios realizados por John W Shaffer, dado que tenemos un alto porcentaje de casos con inteligencia baja, déficit mental, como así también, con rasgos orgánicos e inmadurez neurológica, así como se puede observar en los dañados cerebrales.

Varias de estas pacientes con inteligencia marginal, tienen una vida de relación que se acerca bastante a la normal, incluso algunas con inteligencia deficiente.

Es importante hacer notar, que la mayoría de estas pacientes, provienen de hogares socioeconómicos bajos, lo cual coincide con los C.I. marginales y deficientes obtenidos.

Es también importante como conclusión, el poder efectuar en todos los casos de síndrome de Turner, un exhaustivo estudio psicológico para poder llegar a detectar las causas de tan importante déficit, como lo es el del conocimiento, y arribar por consiguiente a una posibilidad de terapéutica precoz.

SUMARIO

Se examinaron en este trabajo 24 pacientes con síndrome de Turner, 15 con cromatina negativa y 9 con cromatina positiva, a las cuales se les tomaron los tests de W.I.S.C., Terman-Merrill, Visomotor de Ben-

der, C.A.T. y T.A.T. Los resultados de C.I. hallados oscilaron entre 46 y 112 con un gran porcentaje de inteligencias marginales y deficientes, como así también de pacientes con rasgos orgánicos e inmadurez neurológica y rasgos histéricos.

REFERENCIAS

- 1 DE LA CHAPELLE A.: Cytogenetical and clinical observation in female gonadal dysgenesis. Acta Endocrinológica (Supplementum 65 LXV) Helsingfors, 1962.
- 2 FREZZA MARIO, VETTORE L., PERONA G., DE SANDRE G.: Cerebropatía familiar con presencia di un piccolo extracromosoma metacéntrico. *Folia Hered. Path. (Milano)*, 15: 107-114, julio, 1966.
- 3 HAMPSON J. G. and MONEY J.: The syndrome of gonadal agenesis (ovarian agenesis) and male chromosomal pattern in girls and women: psychologic studies. *Bull Johns Hopkins Hosp.*, 97: 207, 226, 1955.
- 4 PAREDES A., TURNER H. H. and ZANARTU J.: Psychologic study of identical twins with ovarian dysgenesis. *J. New Ment. Dis.*, 134-28-33: Jan 1962.
- 5 RUTTY A. H. y KENIG R. S. de: Malformaciones renales en el síndrome de Turner. Actas 9ª Reunión Anual de la Sociedad Latinoamericana de Investigación Pediátrica, Valdivia (Chile), Diciembre 1-2-3: 48-49, 1969.
- 6 SABBATH J. C., MORRIS T. A. Jr., MENZER BENARON D. and STURGIS S. H.: Psychiatric observations in adolescent girls lacking ovarian function. *Psychosom Med.*, 23: 224-231, 1961.
- 7 SHAFFER J. W.: A specific cognitive deficit observed in gonadal aplasia (Turner's syndrome). *Journal of Clinical Psychology*, 18: 4, 403-406, oct. 1962.

Experiencia clínica con la asociación de trimetoprima/sulfametoxazol en pediatría

ENRIQUE CALLEGARI

Jefe del Servicio

OSCAR USOZ

ANTONIA DIAZ

LA aparición de las distintas sustancias antibióticas que han venido enriqueciendo día a día el arsenal terapéutico moderno, fue desplazando a las sulfamidas que, si bien implican mayores riesgos de toxicidad, continúan —guardando las debidas precauciones— manteniendo su eficacia y representando un arma importante en la lucha antibacteriana.

Luego, el uso indiscriminado e incorrecto de los antibióticos, aun frente a procesos no probadamente infecciosos, o a título profiláctico, así como la utilización de dosis insuficientes, de antimicrobianos no adecuadamente seleccionados para cada caso, de vías inadecuadas al proceso, o su abandono precoz, desencadenaron los mecanismos de resistencia bacteriana y hasta procesos de sobreinfección, los que les restaron efectividad terapéutica.

Frente a este panorama, la asociación trimetoprima (sustancia enzimática derivada de la pirimidina) potencializó la acción del sulfametoxazol (sulfa) permitiendo utilizar dosis menores, disminuyendo así los peligros de toxicidad al tiempo que amplía su espectro.

Por ello, cuando apareció esta asociación, en una forma adecuada a la administración pediátrica, decidimos realizar un ensayo de la misma en los Consultorios Externos del Servicio de Clínica Epidemiológica del Hospital de Pediatría Pedro Elizalde (ex-Casa cuna).

Material y métodos

El ensayo se efectuó en 154 niños, cuyas edades oscilaban entre los 4 meses y 9 años, correspondiendo 74 a primera infancia (incluidos 26 lactantes, y 80 a segunda infancia.

Pertenecían 84 al sexo masculino y 70 al femenino.

Se utilizó la asociación sulfametoxazol/trimetoprima en su forma de suspensión pediátrica, a la dosis de 4 a 8 mg de trimetoprima/kg/día y de 20 a 40 mg de sulfametoxazol/kg/día, según gravedad; la que se ajustó por aproximación a dosis de $\frac{1}{2}$, 1, $1\frac{1}{2}$, ó 2 cucharaditas.

Se indicó en dos dosis diarias separadas por un intervalo de 12 horas.

Los procesos tratados pueden ser agrupados en:

A) Afecciones respiratorias (112 casos)

	Casos
1) Bronquitis	38
2) Bronquitis postcoqueluche	6
3) Bronquitis postsarampión	10
4) Neumopatías	4
5) Neumopatías postcoqueluche	4
6) Neumopatías postsarampión	9
7) Laringitis	6
8) Laringitis postsarampión	1
9) Broncoalveolitis	4
10) Coqueluche sin complicaciones	16
11) Catarro estacional	11*

* En los casos incluidos bajo el nombre de catarro estacional se hizo tratamiento antibacteriano, considerando que se trataba de niños que —aun cuando no tenían clínica ni radiológicamente signos que permitieran clasificarlos en otros cuadros— contaban con antecedentes de procesos similares rebeldes con tendencia a la cronicidad, con estado general deficiente, o con un tiempo de evolución anterior a la iniciación del tratamiento superior a lo que es prudente esperar en un proceso gripal o catarral puro.

B) Afecciones otorrinolaringológicas
(25 casos)

1) Angina roja	13
2) Angina eritematopultácea	5
3) Otitis	4
4) Adenoiditis	2
5) Periodontitis	1

C) Afecciones cutáneas (15 casos)

1) Forunculosis	1
2) Piodermitis	7
3) Heridas infectadas	5
4) Scabiosis impetiginizada	1
5) Intertrigo retroauricular	2
6) Adenitis cervical (sin puerta de entrada detectable)	1

D) Afecciones urinarias (2 casos)

Se seleccionaron para el presente ensayo los casos en que se utilizó la trimetoprima/sulfametoxazol como única medicación antimicrobiana, descartándose aquellos en que se hizo necesaria la asociación con otros antibióticos.

Simultáneamente se administró medicación sintomática: antitusígenos, antiinflamatorios y corticoides (en especial en los cuadros laringeos o con componente espasmódico agregado); medicación local en los procesos cutáneos y complejos vitamínicos en la gran mayoría de los casos, a fin de apuntalar el estado general que es bastante deficiente en un gran porcentaje de la población infantil que concurre a nuestros Consultorios Externos.

En pocos casos, fue necesario agregar medicación antitérmica, y ello sólo en los primeros momentos del tratamiento.

Resultados

El criterio de evaluación de los resultados se basó en la desaparición de la sintomatología clínica, complementada, en todos los casos en que pudo haber alguna duda, con la confirmación radiológica y de laboratorio.

En base a ello los resultados se consideraron:

Muy buenos: cuando ello se alcanzó en menos de 10 días de tratamiento.

Buenos: cuando se requirió un período mayor.

Dudosos: se incluyeron aquí los casos que si bien no concurrieron hasta su alta definitiva, sí lo hicieron a los primeros controles, aun cuando en la mayoría de ellos, ya se podía prever un resultado satisfactorio.

Nulos: Cuando en el estado del paciente en los exámenes sucesivos, la mejoría era nula o escasa, obligándonos al cambio de la medicación y a elección de una vía más rápida como la parenteral.

En el último apartado se encuentran los pacientes que desertaron, no concurrendo a los controles sucesivos, interrumpiendo los mismos en un momento en que su evolución no nos permite inferir resultados con escaso margen de error.

En base a esto se confeccionó el cuadro siguiente, en el que pueden verse los resultados obtenidos:

Afección	RESULTADOS				
	Muy buenos	Buenos	Dudosos	Nulos	Deserciones
Bronquitis	22	4	6	-	6
Bronquitis postcoqueluche	2	2	2	-	-
Bronquitis postsarampión	2	4	2	2	-
Neumopatías	1	1	2	-	-
Neumopatías postcoqueluche	2	2	-	-	-
Neumopatías postsarampión	4	-	4	1	-
Laringitis	4	-	2	-	-
Laringitis postsarampión	1	-	-	-	-
Broncoalveolitis	2	-	-	2	1
Coqueluche	4	4	6	-	2
Catarro estacional	12	-	-	-	2
Angina roja	8	1	2	-	2
Angina eritematopultácea	2	1	2	-	-
Otitis	3	1	-	-	-
Adenoiditis	2	-	-	-	-
Periodontitis	1	-	-	-	-
Forunculosis	-	1	-	-	-
Piodermitis	4	-	-	1	2
Heridas infectadas	2	1	-	-	-
Scabiosis impetiginizada	1	-	-	-	-
Intertrigo retroauricular	1	1	-	-	-
Adenitis cervical	1	-	-	-	-
Infecciones urinarias	1	1	-	-	-
TOTALES	82	24	28	6	14

De la observación del cuadro, y si eliminamos del total las 14 deserciones obtenemos que los resultados fueron favorables en un 75,71 (muy buenos: 58,57 % y buenos: 17,14 %); dudosos en 20 % y nulos o desfavorables en sólo el 4,28 % de los casos.

Si además descartamos los casos dudosos, los resultados favorables alcanzan el 94,63 % (muy buenos: 73,21 % y buenos: 21,42 %).

Cabe aquí, además, comentar ciertos aspectos que la sola observación de los números no aclara.

Así, la mayor parte de los resultados desfavorables corresponden a procesos secundarios a enfermedades específicas (sarampión, coqueluche).

La broncoalveolitis, afección particularmente rebelde, en la que la terapia antimicrobiana es sólo un factor que está condicionado a otros como el espasmo, edema, etc., muy difíciles de controlar, es otra de las entidades tributarias del número de fracasos de nuestra muestra.

En el grupo de casos satisfactorios pero que requirieron periodos prolongados para su curación, tenemos cifras elevadas en afecciones secundarias a sarampión, coqueluche; en los que es menester considerar además del proceso infeccioso secundario, la enfermedad original y el estado inmunodeficiente resultante de aquélla.

También es necesario recordar que la coqueluche —que presenta un alto porcentaje de curaciones en periodos mayores de los 10 días—, es de por sí una enfermedad de evolución caprichosa con cualquier clase de tratamiento, y debe considerársela de larga duración si empleamos como criterio de curación la desaparición del síntoma tos, que persiste mucho más allá del momento en que deje de detectarse la presencia del pertussis.

Tolerancia

Al respecto cabe destacar que de los 151 casos tratados, sólo se manifestaron problemas en 3 de ellos.

El primero (niño de 9 años con laringitis) presentó un episodio de vómitos y cólicos intestinales que ceden a la suspensión de la medicación. Al reiniciarla su madre al día siguiente no se repitió el cuadro.

El segundo (paciente de 1½ año, angina roja) presenta el segundo día de tratamiento una erupción maculopapulosa acompañada de un estado de inquietud y nerviosismo que cede al suspenderse la medicación.

En el último (años 8, diagnóstico: otitis supurada) al tercer día se presenta una erupción urticariana que mejora al suspender la medicación; debiendo aclararse que se trata de un niño con un terreno alérgico probado.

No obstante en los 3 casos, y pese al escaso tiempo de administración previo al episodio que provocó la suspensión, pudo confirmarse una mejoría evidente.

Conclusiones

Del estudio realizado se puede concluir que nos encontramos frente a una nueva asociación medicamentosa de efectos antimicrobianos de gran utilidad en estos momentos en que los mecanismos de resistencia bacteriana amenazan la eficacia de los antibióticos más utilizados.

Su liberación lenta permite su uso a intervalos de 12 horas, evitando así las tomas nocturnas. Esta nueva forma de suspensión lo hace preferentemente apto para la administración pediátrica y su dosificación.

Si bien la presente muestra agrupa casos no muy graves, dado que se seleccionaron entre pacientes de tratamiento ambulatorio en nuestros consultorios externos, presentaban sí, procesos de cierta seriedad que no habían respondido a las medidas comunes en varios días de evolución.

El alto índice de éxitos (94,6 %) nos permite cifrar esperanzas en esta nueva asociación trimetoprima/sulfametoxazol.

Por otra parte no observamos fenómenos severos de intolerancia y los casos que los presentaron (3 casos; 2,1 % del total) mejoraron rápidamente con la suspensión de la medicación, presentando no obstante una respuesta satisfactoria del proceso primario.

RESUMEN

Se realizó un ensayo con la nueva asociación trimetoprima/sulfametoxazol a la dosis de 4 a 8 mg de trimetoprima/Kg/día y 20 a 40 mg/sulfametoxazol/Kg/día, según gravedad del proceso en curso, por vía oral, en 154 pacientes con afecciones respiratorias, otorrinolaringológicas, cutáneas y urinarias.

Se obtuvieron resultados muy buenos en 73,21 % y buenos en 21,42 % de los casos. Sólo en 3 se manifestó la presencia de efectos secundarios leves.

Enfermedad de Chagas - Mazza congénita en Tucumán

A propósito de ocho casos indudables y dos probables detectados en el Dpto. de Pediatría del Instituto de Maternidad de S. M. de Tucumán en el período octubre de 1967 - setiembre de 1968.

ALBERTO E. SALEME
GENARO L. YANICELLI
LUIS A. IÑIGO
SILVIO M. VALPERGA
ENRIQUE ALONSO
ANA PAZ DE ERIMBAUE
ARTURO MORENO
ANA C. ZERDAN
JOSE HATEM
ANTONIO GARCIA TORO

Introducción

La manifestación congénita de la enfermedad de Chagas-Mazza en la especie humana ya fue sospechada por Chagas como un fenómeno de ocurrencia frecuente. En nuestro país, de acuerdo a la bibliografía consultada y a nuestro alcance, tenemos conocimiento de que fueron estudiados y presentados sólo cuatro casos hasta la fecha.

El primero, publicado por M. E. Jörg¹ en 1949 como "Tripanosomiasis cruzi congénita mortal en un lactante de 17 días", del que informó oficialmente en la "Primera Conferencia Nacional de Enfermedad de Chagas" realizada en Tucumán en el año 1953. El segundo es el publicado por C. Romaña en 1953² como "Probable caso congénito de enfermedad de Chagas". El tercero es el publicado por R. Bronstein y col.,³ en la ciudad de Rosario de Santa Fe en 1965. El cuarto es documentado por González Alva-

rez⁴, citado por M. López Pondal en su obra "Medicina Infantil".

En el extranjero los estudios realizados son numerosos. Según Romaña, Dao⁵, en 1949, publica la comprobación clínica de Tripanosomiasis congénita, que habría sido la primera.

No obstante que los hallazgos de transmisión diaplacentaria en humanos son relativamente recientes, los trabajos experimentales realizados con anterioridad en animales expresaban acentuadamente tal posibilidad.

Así, siguiendo a J. E. Howard⁶, citaremos los trabajos experimentales realizados por Mayer y Rocha-Lima⁷, quienes en 1914, inoculando tripanosomas a cobayas preñadas, comprueban en las placentas de las mismas la presencia de nidos de leishmanias del parásito. Nattan-Larrier (citado por Howard, en 1921) consiguió producir la enfermedad experimental en cobayos adultos inoculándoles líquido amniótico de cobayas en período

agudo de la enfermedad. Igual resultado obtiene al inocular sangre del corazón de fetos de cobayas que padecían enfermedad aguda experimental. Estos hechos, al decir de Howard, prueban inequívocamente la transmisión transplacentaria. También cita los trabajos realizados en 1923 por Villela⁹ en conejos, y los de Souza Campos¹⁰ en perros, realizados en los años 1928, 1929, 1932, en los que se llega al mismo resultado de obtener crías infectadas con presencia de parásitos en sangre, siendo las madres inculadas experimentalmente; informa que estas experiencias fueron confirmadas por Mazza¹¹ en la República Argentina. El mismo Howard relata los interesantes trabajos realizados en roedores por Werner¹², quien demostró en 1954 que las membranas fetales no alteradas son impermeables a diversos parásitos del género *Trypanosoma* (*cruzi*, *gambiensi*, *congolensi*, etc.), atribuyendo estas propiedades a la indemnidad del ectodermo coriónico, de acuerdo con lo sostenido por Ole¹³, quien en 1939 logra producir infección transplacentaria de *Trypanosoma brucei* mediante la lesión quirúrgica o química de esta membrana. Cita las efectuadas por Werner y Kunert¹⁴, quienes en 1958 comprobaron lesiones chagásicas en ratones hembras inculadas experimentalmente durante la preñez con *T. cruzi* tres horas después de recibir inyección de eufilina, sustancia que produce edema celular y vacuolización del sincicio placentario. Werner y M. Díaz¹⁵ realizaron una experiencia en ratones: formando dos lotes, A y B, a todas se les inculó *Trypanosoma intraperitoneal*, sólo a las del lote B se les inyectó después thalidomide. Al fallecer los animales por la infección tripanosómica, se les hizo la autopsia y se comprobó que una del lote A estaba preñada con dos crías, y dos del lote B con tres crías cada una. El estudio histopatológico reveló que ni las placentas ni las crías del lote A presentaron leishmanias, y que en las del B se encontró gran infiltración de leishmanias en las caras materna y fetal de una placenta, no encontrándose en la otra placenta de la misma hembra. En ninguna de las crías se encontró el parásito. La edad gestacional de estos fetos era de 16 a 18 días; según la tabla de Otis y Brent¹⁶, estos 16 a 18 días de gestación en ratones corresponden aproximadamente a 4 1/2 a 5 meses lunares en el ser humano.

Las comprobaciones de autopsias de fetos humanos ponen en evidencia las lesiones producidas por este parásito; así en 1953, B. Gavalier¹⁷, citado por Howard, publica los dos primeros casos de Chagas congénitos confirmados por autopsias. Las lesiones macroscópicas corresponden a las que se encuentran en la enfermedad adquirida; su estudio histopatológico reveló la existencia de nidos leishmanioídes, según su expresión, en corazón, cerebro, pulmón, músculos. En 1954 Jörg¹⁸ informa que se comprobó la existencia de miocarditis. A. C. Lisboa¹⁹, citado por Howard, publica en 1960 el resultado de 220 autopsias realizadas en fetos y recién nacidos, informando que tan sólo en dos encontró esos nidos en diversos órganos y en las placentas, que en dos prematuros los encontró en el miocardio y en el celular subcutáneo.

Bitencourt²⁰, en 1963, describe una imagen bastante típica de placentitis chagásica que permitiría hacer el diagnóstico anatómopatológico aun en ausencia de leishmanias, y puntualiza que la enfermedad de Chagas congénita es la responsable del 2,7 % de las muertes en el período fetal o neonatal en la ciudad de Bahía (Brasil).

Entre las investigaciones clínicas podemos citar las de C. Chagas²¹, citado por Howard, quien en 1911 encontró *Trypanosomas* en la sangre de un lactante de dos meses de edad y planteó por primera vez la transmisión transplacentaria de la enfermedad.

En 1957, en Chile, Howard, Ríos, Ebensperger y Olivos²² publican el estudio de tres casos congénitos, manifestando en la misma su propósito de investigar sistemáticamente a todo recién nacido con esplenomegalia. Es así que, en el "Primer Congreso Latinoamericano de Parasitología" que se realizó en Santiago de Chile en enero de 1967, Howard y Rubio presentan un estudio en relación a 30 casos detectados entre los años 1957 y 1965. Ignoramos el número total de niños investigados en ese período.

Howard y col., informan que existen estudios bien realizados en madres con enfermedad de Chagas, aguda o crónica, en las cuales se encontraron lesiones específicas en las placentas, no localizándose lesiones en el recién nacido.

Estudio serológico: En 1954 Rezende y col.,²³ estudiaron ocho recién nacidos hijos de madres chagásicas, comprobando que en todos ellos la reacción de desviación del com-

INSTITUTO DE MATERNIDAD DE TUCUMÁN DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA - JEFE DR. ALBERTO SALEME									ENFERMEDAD DE CHAGAS-MAZZA CONGÉNITA CONTROL CLÍNICO AL INGRESAR - AÑO 1967-68					
Nº	EDAD FETAL	PESO	TALLA	C.Gr.	C.Tr.	TIPO PARTO	CAUSA PARTO	DIAS VIDA	CAUSA DE INGRESO	ESTADO AL INGRESO	CIANOSIS	HIGADO	BAZO	VITALIDAD
1	7 M	1440	0,44	0,27	0,24	ESPONTANEO EN	GEMELARIDAD	2 Ds.	GEMELAR DELICADO	M.E.G. HIPOTERMIA, FLACIDEZ - EDEMAS	GENERAL	++	↓	MALA Inmaduro
2	7 M	1210	0,39	0,25	0,23	DOMICILIO	GEMELARIDAD	2 Ds.		MUY M.E.G. ADINAMIA		++	+	*
3	6½ M	1840	0,41	0,27	0,23	CEFALICO ESP. DOMICILIO	METORRAGIA	1 hora	PREMATURO POCO ACTIVO	R.E.G. LLANTO DEBIL RESP. SUP. L.C. 120'	SUB CIANOSIS	+	NO	REGULAR
4	8 M	2400	0,46	0,31	0,29	CEFALICO ESP. DOMICILIO	?	1 hora	PREMATUREZ, DIFICULTAD RESPIRATORIA	R.E.G. POCO ACTIVO RALES, L.C. 100'	SUB CIANOSIS	+	BLANDO	NO REGULAR
5	7 M	1830	0,42	0,31	0,27	CEFALICO ESP. HOSP. "B. VISTA"	?	28 Hs.	POR HEMORRAGIA MATERNA	B.E.G. ACTIVO L.C. 160'	NO	+	BLANDO	BUENA
6	7 M	1550	0,42	0,29	0,25	ESPONTANEO	GEMELARIDAD	5 Ds.	PREMATURO DELICADO HIPOTERMIA	M.E.G. POCO ACTIVO ORFALITIS L.C. 120'	NO	+	+	REGULAR
7	6½ M	1480	0,42	0,29	0,23	DOMICILIO	BIPLACENTA	5 Ds.	GRAVE, FLACIDO, FRIO	ADINAMIA, SUBICTERICIA, EDEMA. L.C. 100'	SUB CIANOSIS	+	+	MALA
8	7 M	1660	0,40	0,30	0,24	PODALICO MADURO, MATERNIDAD	PRESENTACION METORRAGIA	R.H.	PREMATURO DELICADO EDEMAS	R.E.G. BRADICARDIA RALES FINOS	LEVE Graf.	+	+	MALA
9	7 M	2000	0,42	0,28	0,27	CEFALICO ESP. HOSP. "B. VISTA"	?	12 Hs.	PREMATURO DELICADO	B.E.G. SUBICTERICIA CIRC. VENOSA L.C. 180'	NO	+	+	BUENA
10	7½ M	2200	0,43	0,31	0,27	PODALICO ESP. MATERNIDAD	?	R.H.	PREMATURO	R.E.G. SUBICTERICIA POCO ACTIVO L.C. 130'	NO	+	+	REGULAR
11	7 M	1600	0,41	0,27	0,26	CEFALICO ESP. MATERNIDAD	PRIMIPARIDAD MUY JOVEN	R.H.	PREMATUREZ	R.E.G. EDEMAS, RALES L.C. 120'	GENERAL	++	+	MALA

CUADRO 1

plemento con antígeno de *Trypanosoma cruzi* era positiva en la primera semana de vida, que en seis se mantuvo positiva hasta los treinta días, y que en todos se tornó negativa después.

Material y métodos

El 11 de octubre de 1967 fuimos informados de la presencia, en un frotis de sangre de un niño prematuro internado en el Servicio de Pediatría del Instituto de Maternidad de Tucumán, de algunos *Trypanosomas* de las características del *Trypanosoma cruzi*.

Ante este significativo y ocasional hallazgo de gran trascendencia para nuestra morbilidad neonatal, planeamos realizar una búsqueda sistemática del flagelado en todos los niños prematuros y gemelares que nacieron en el Instituto, o que procediendo del exterior del mismo fueran internados en el Servicio de Recién Nacidos del Instituto, antes del sexto día de vida. El estudio se realizó sobre este grupo de recién nacidos porque las referencias bibliográficas de que teníamos conocimiento mencionaban a los mismos como los más frecuentemente parasitados congénitamente.

El método empleado para la búsqueda del *Trypanosoma* fue la gota gruesa de Ross, solicitada por el médico clínico lo más temprana-

mente posible, aunque su observación sufriría algunas veces una demora de varios días.

Confirmada la parasitemia, se procedió a continuar su control en forma cuantitativa. Para ello se fabricaron las G.G., con sangre obtenida siempre por punción capilar pero medida con pipeta de Sahli de 20 mm³ de capacidad.

A las madres de los niños chagásicos se las estudió mediante G.G. y reacción de fijación de complemento de Machado-Guereiro; estas últimas fueron realizadas por el Laboratorio de Plan de Lucha contra la Enfermedad de Chagas en Tucumán. También fueron indagadas respecto a distintos aspectos epidemiológicos.

Destacada la parasitemia del niño, se practicaron en el mismo diversos estudios clínicos y de laboratorio (electrocardiogramas, citohematológicos, proteinogramas séricos, radiografías, y a los que fallecieron, autopsias), en la medida que ello nos fue posible. Clínicamente fueron controlados detalladamente desde su ingreso.

Como terapéutica hemos empleado el bayer 2502 (derivado nitrofurano), iniciando su empleo desde el momento que se tenía el informe de gota gruesa positiva, a razón de 10 mgr/kg de peso/día.

CASO 7: Prematuro de 6 $\frac{1}{2}$ meses fetales, presentó 2,30 por mm³ a las 24 horas de vida 1,80 a los 2 días, 10,70 a los 3 días de vida, fallece a los 9 días.

CASO 8: Prematuro de 7 meses fetales, a las 24 horas de vida presentó 0,90 por mm³, 7,75 a los 7 días de edad, 0,95 a los 12 días, negativiza la G.G. a los 33 días de vida. Es dado de alta al día siguiente en buen estado, reside en la campaña, no se controló, no sabemos si vive.

CASO 9: Prematuro de 7 $\frac{1}{2}$ meses fetales, ingresa el mismo día de su nacimiento, a los 14 días de vida presentó 2,70 por mm³, 2 días después 32 por mm³, fallece a los 28 días de vida sin negativizar la G.G.

CASO 10: Prematuro de 7 meses fetales, a los 4 días de vida dio 1,20 por mm³, a los 6 días de vida 17,05 por mm³, fallece ese día (en todos se indica el número de tripanosoma por mm³ según la técnica ya señalada).

La evolución de estos niños fue: 3 dados de alta en buen estado, con parasitemia negativa, de ellos 2 viven y se controlan, del tercero no tenemos noticias. Otros dos con parasitemia negativa, uno fallece a las 24 horas de negativizar la gota gruesa, el otro también fallece a los pocos días de negativizarla. Los restantes fallecen en plena parasitemia. Es decir que de estos 10 casos sólo viven en control 2, de uno se ignora su estado actual (no volvió a control), 7 fallecen. Es de notar que todos presentaron baja parasitemia en los primeros días de vida, que se intensifica en los controles posteriores. En nuestros casos hemos observado que los que presentaron una parasitemia superior a 10 tripanosomas por mm³ después del tercer día, su evolución fue fatal a pesar de haber negativizado la G.G.

Con excepción del primer caso (por dificultades en obtener la droga), en todos hemos iniciado el tratamiento con Bayer 2502 (derivado nitrofurano) a lo sumo 48 horas después de constatada la parasitemia. El reducido número de nuestros casos no nos permite sacar conclusiones, pero podemos informar que su tolerancia fue buena, la hemos empleado a razón de 10 mgs/kg de peso/día, pues no tenemos experiencia en el empleo de esta droga en prematuros (sabemos que la metabolización de nitrofuranos en estos niños es delicada).

Las gotas gruesas se negativizaron, la más precoz a los 7 días, la más tardía a los 33 días de administración de la droga.

El estudio citohematológico nos mostró en algunos casos una anemia hipocrómica en la primera semana que se acentúa en los días siguientes. En un caso la anemia fue tan manifiesta que obligó a una transfusión. En la serie blanca se observa una leucocitosis variable en límites amplios, más acentuada tal vez por la frecuencia de complicaciones pulmonares, siendo de predominio linfocítico. La monocitosis y la eosinofilia evolucionaron con las características de la prematurez. Con frecuencia se observan *macro* y *megaplaquetas*. Nos llamó la atención la presencia en sangre periférica de *células reticulares linfoides*.

Se realizaron *proteinogramas electroforéticos* en 7 de los 10 casos, observándose en general un fuerte descenso de las albúminas con moderado aumento de globulinas alfa 1; la globulina alfa 2 se mantiene en sus límites, la gl. beta un poco disminuida y la gl. gamma alta. El reducido número de casos no permite sacar conclusiones.

El estudio *electrocardiográfico* de 6 de nuestros 10 casos nos informa: Trazado anormal en 5, uno de dudoso valor patológico. En el caso 2 el primer trazado fue francamente patológico, mejorando notoriamente el segundo trazado efectuado 17 días después. En el caso 3 el primer registro realizado a los 7 días de vida fue patológico, el segundo, realizado 7 días después, mejora, y el tercer trazado tomado a los 7 meses de edad es normal.

Clinicamente en todos estos niños se constató *hepatomegalia* desde el nacimiento, con menos frecuencia *esplenomegalia manifiesta*, punta de bazo de dudoso valor en dos, en dos se consideró normal el mismo. *La ingurgitación venosa abdómino-precordial* (observada por Howard) estuvo presente en 7 casos (muy manifiesta en 3, medianamente en 4). *Ictericia* franca en 5, mediana en 2, no la presentó 1. En ninguno de estos casos hubo incompatibilidad Rh o A.B.O. La *bilirrubina indirecta* osciló entre 21 y 23 mgs. % al tercero o cuarto día de vida en 3 de los 5 casos de ictericia franca. Tres casos presentaron *taquicardia* de más de 160 por minuto, tres *bradicardia*, menos de 100 por minuto. En dos casos se constató evidente soplo sistólico. Sólo uno presentó manifestación de insuficiencia cardíaca.

En cuanto a la *evolución de estos niños* puede decirse que sólo tres la realizaron en forma satisfactoria con leves problemas infec-

ciosos. El resto presentó serias complicaciones respiratorias o gastrointestinales, que fueron las causas del óbito. Los *gemelares* desde el nacimiento presentaron un estado de muy poca vitalidad. En los *prematuros* llamó la atención que a pesar del regular estado general al ingreso, presentaron buena actividad (excitación).

Epidemiología materna: Tres madres tenían domicilio permanente en la ciudad y dos de ellas accidentalmente en la campaña donde se supone fueron infectadas (una en el Dpto. de Trancas, una en la Pcia. del Chaco y la tercera en nuestra ciudad capital). Las otras cinco proceden: una de la campaña de Sgo. del Estero, y las otras de diversos lugares de la campaña tucumana (Famaillá, Piedrabuena, Simoca, Bella Vista). Dos de ellas son primíparas, el resto múltiparas. Ninguna declara haber tenido prematuros, gemelares, abortos o nacidos muertos en partos anteriores. En 6 de ellas la reacción de Machado-Guerreiro fue francamente positiva (+ +), en una resultó negativa y dos no permitieron que se les efectúe. Ninguna sabía que estaba infectada ni recordaba haber presentado los clásicos signos de la infección aguda. Ignoraban si fueron picadas por vinchucas, tres no la conocían, el resto sí. Ninguna fue estudiada con anterioridad a este embarazo.

Anatomía patológica: Se pudo efectuar la autopsia a tres de los casos citados; el informe correspondiente fue:

Primer caso: *Macroscópicamente* el órgano que más llamó la atención fue el pulmón, presenta zonas congestivas en cara posterior de ambas bases sin la consistencia de las hepatizaciones neumónicas, y pequeño derrame seroso en cavidad pleural.

Microscópicamente se observa en aparato respiratorio traqueítis subaguda con pequeños focos inflamatorios submucosos, iguales manifestaciones se hallan en bronquios. En pulmones, pequeñas zonas atelectásicas separadas por otras hiperaeradas, enfisematosas, también procesos inflamatorios agudos tipo bronconeumónico.

Examen microscópico general: Se describe en este apartado un tipo de lesión que es hallazgo habitual en todos los órganos y sistemas. Se encuentran focos inflamatorios crónicos, reactivos, nodulares, dispersos en todo el tejido conectivo, exceptuando en sistema nervioso central.

Los infiltrados nodulares son más abundantes en los músculos estriados esqueléticos, cardíacos, y también en los lisos intestinales. El infiltrado celular es con predominio de *células linfoides*, *macrófagos* y *células plasmáticas*, de disposición perivascular (capilar o arteriolar precapilar). Se trata de una verdadera capilaritis o perivascularitis reactiva, muy frecuente en lengua y músculos estriados, abundantes en miocardio. En este caso configura una verdadera miocarditis crónica reactiva. El infiltrado miocárdico es de la misma naturaleza y grado de evolución que los presentes en el músculo esquelético. Por la extensión, disposición y ubicación de los focos inflamatorios, configura el cuadro de una verdadera *pancarditis*. Los focos están presentes en el subpericardio de la hoja visceral, en el músculo y en el subendocardio. En pericardio, tanto en la hoja visceral como en la parietal, los infiltrados se ubican en el tejido conjuntivo subseroso siguiendo los trayectos vasculares. Es posible encontrar tumefacción de las células mesoteliales, y erosiones que explican el derrame en la cavidad (pericarditis serosa).

En las otras dos autopsias se comprobó infiltrados reactivos escasos y de pequeño volumen, no existiendo compromiso miocárdico. Los infiltrados están constituidos por macrófagos, células paralinfoides con disposición perivascular, es escasa la presencia de células plasmáticas.

La distinta calidad de los infiltrados indica que estos niños cursaban diferentes períodos evolutivos. Probablemente el primer caso haya sido el de mayor evolución, pues presenta un complejo histórico inmunitario más desarrollado, demostrado por la abundancia de células plasmáticas, con reacción inflamatoria nodular, es decir *lesión granulomatosa o equivalente* como expresión de un proceso de sensibilización con manifestación inmunitaria histórica. *De sensibilización* por la extensión y difusión de las lesiones, *de inmunidad* por la movilización macrofágica, de células paralinfoides y plasmáticas. Interpretación señalada por Dacio Deza y Rojas²⁴. Los infiltrados celulares constituidos por células linfoides, paralinfoides, macrófagos y plasmáticas, hablan de una reacción del sistema reticuloendotelial.

El hallazgo de los parásitos es difícil, en un solo caso se vio un nido de leishmania en ganglio simpático paravascular, la mayoría de las veces formas leishmanioides del parásito

están presentes en los macrófagos de los nódulos reactivos. No se encontró acantonamiento parasitario en las fibras musculares estriadas.

Conclusiones

Refiriéndonos a las investigaciones citadas de Werner y Kunert con eufilina, de Werner y M. Díaz con thalidomide, de Oleg con lesiones quirúrgicas o químicas de las membranas placentarias, nos inclinamos a pensar que existe la posibilidad de que esta enfermedad, para su trasmisión transplacentaria, estaría supeditada más a causas predisponentes, sean drogas, enfermedades o traumas, que al estado agudo o crónico del padecimiento materno o de la intensidad de su parasitemia, como lo demuestra las observaciones de Howard y colab., en que la cepa del flagelado aislado de un caso fue poco virulenta para los animales de laboratorio; y las investigaciones que realizaron en dos madres que gestaron hijos chagásicos, las que proporcionaron numerosas gotas gruesas negativas, y además, una, xenodiagnóstico negativo, y la otra, positivo. Y, de acuerdo a las experiencias de Otis y Brent, la trasmisión se podría producir entre el 4º y el 5º mes lunar de gestación.

La presencia en sangre periférica de células reticulares linfoides en cantidad apreciable, nos sugiere una exacerbación del sistema reticuloendotelial como expresión de defensa ante la presencia del parásito que ataca y excita el reticuloendotelio hepatoesplénico, produciendo una hiperplasia reticular linfóide. Esta manifestación hemática está de acuerdo con la hepatoesplenomegalia frecuentemente señalada por la clínica, y con la constatación anatomopatológica de infiltrados de células linfoides, plasmáticas y macrófagos, que hace que algunos patólogos la ubiquen entre las reticulopatías. Ante esta concordancia hemática y anatomopatológica, estamos con ellos en considerar a la enfermedad de "Chagas-Mazza" como una verdadera reticulopatía inflamatoria parasitaria. La presencia de macro y megaplaquetas nos induce a pensar en una infección temprana del feto.

El estudio electrocardiográfico nos señala la presencia de alteraciones compatibles con miocardiopatías, y en aquellos que hemos po-

didado seguir su evolución, vemos que esta manifestación es reversible.

El proteinograma es de difícil interpretación en cuanto a la manifestación del estado defensivo fetal.

En cuanto a la parasitemia, su rápida progresión a pesar del tratamiento, particularmente en los casos fatales, tendría su explicación en el pasaje de factores inmunitarios de la madre al feto, mientras éste permanece en el útero, factores que rápidamente serían consumidos por el recién nacido infectado, quedando entonces librado a sus propias defensas.

Ante la realidad de estos casos podemos decir que la manifestación congénita de esta enfermedad largo tiempo sospechada, es una realidad inquietante en Tucumán, que es un padecimiento fetal de elevada *morbimortalidad neonatal* (no conocemos su incidencia en la mortalidad fetal de nuestro medio), y que, en el diario quehacer pediátrico, al examinar un recién nacido que presenta hepatoesplenomegalia, ictericia temprana, ingurgitación venosa toracoabdominal, anemia, convulsiones, o gran excitabilidad, no sólo debemos pensar en toxoplasmosis, en enfermedad de inclusión citomegálica, en ictericia hemolítica por conflicto Rhesus o A. B. O., o en lúes congénita, sino también en "Chagas-Mazza congénito", especialmente en zonas como la nuestra en la que abundan las vinchucas infectadas con *Tripanosoma cruzi*, y más aún si se trata de un recién nacido prematuro. Bien dice Howard: "Ante un recién nacido con hepatoesplenomegalia, ictericia, circulación venosa manifiesta, anemia, convulsiones, *prematurez*, pensar en enfermedad de Chagas".

Al poner las observaciones de esta *comunicación previa* a la consideración de estudiosos e investigadores, lo hacemos desde el punto de vista pediátrico, enfocando el delicado problema de la *morbimortalidad feto-neonatal*, tan importante en nuestro medio, que obliga al sanitarista a buscar los medios necesarios en procura de su erradicación, al obstetra a extremar el estudio y vigilancia de las embarazadas, y al pediatra a profundizar y actuar más activamente en la puericultura pre y neonatal.

En su proyección obstétrica, ya que se trata de una infección fetal posiblemente transplacentaria en el curso de un embarazo, exige

el estudio minucioso de ese embarazo, de ese parto, y especialmente de esa placenta. Pues aún no estamos informados en qué momento, en qué condiciones, por qué razones y cómo se produce el paso del Tripanosoma de la madre al feto.

Y así como el pediatra busca explicación a la frecuencia de la prematurez y alteraciones biológicas de estos recién nacidos que justifique tan elevado porcentaje de morbinortalidad fetoneonatal, el obstetra trata de evitar la infección materno-fetal.

REFERENCIAS

- 1 JÖRG, M. E.: *Primera Conf. Nac. de Enf. de Chagas*, pág. 205, 1953.
- 2 ROMAÑA, C.: *Ann. Inst. Med. Tucumán*, 3: 241, 1953.
- 3 BRONSTEIN, R. y colab.: *Arch. Arg. de Pediatría*, 11-12, 473.
- 4 ALVAREZ, G., citado por M. LÓPEZ PONDAL en *Medicina Infantil*, pág. 343-E, Tucumán, 1965.
- 5 DAO, L., citado por C. ROMAÑA en *Enfermedades de Chagas*, pág. 204, 1963.
- 6 HOWARD, J. E.: *Enfermedad de Chagas congénita*, pág. 15. Ed. Univ. Chile, 1962.
- 7 MAYER, M. y ROCHA-LIMA: *Arch. Schiffs Tropenhyg*, 18: 101, 1914 (Howard, ob. cit. cita 29).
- 9 VILLELA, E.: *Folha Med.*, 4: 41, 1923 (Howard, ob. cit., cita 58).
- 10 SOUZA CAMPOS, E.: *Med. Práctica*, 2: 3, 1932 (Howard, ob. cit., cita 55).
- 11 MAZZA, S.: *Novena Reunión de la Soc. Arg. de Patol. Reg.*, 1: 412, 193.
- 12 WERNER, H.: *Ztschr. Tropenmed. u. Parasitol.* 5: 422, 1954 (Howard, ob. cit., cita 59).
- 13 OLEG, St., citado por WERNER, H. (Howard, ob. cit., cita 59).
- 14 WERNER, H. y KUNERT, H.: *Ztschr. Tropenmed. u. Parasitol.*, 9: 17, 1958 (Howard, ob. cit., cita 59).
- 15 WERNER, Apt. y MARIA DIAZ: *Bol. Chil.*, Nº 2, pág. 52.
- 16 OTIS, M. E. y BRENT, R.: *Anatomical Record* 120: 33-64, 1954.
- 17 GAVALLER, B.: *Bol. Maternidad Concepción Pajacios*, 4: 59, (Howard, ob. cit., cita 17), 1953.
- 18 JÖRG, M. E.: *El Recién Nacido* 2: 152, (Howard, ob. cit. cita 24), 1954.
- 19 LISBOA, A. C.: *Rev. Inst. Med. Trop. Sao Paulo*, 2: 319, (Howard, ob. cit., cita 27), 1960.
- 20 BITENCOURT, A. L.: *Rev. Inst. Med. Trop. Sao Paulo*, 5: 62, 1963.
- 21 CHAGAS, C.: *Mem. Inst. Oswaldo Cruz*, 3: 219, (Howard, ob. cit. cita 9), 1911.
- 22 HOWARD, J. E., RIOS, C., EBENSPERGER, I y OLIVOS, P.: *Bol. Chil. Parasitol.*, 12: 42, (Howard, ob. cit. cita 22), 1957.
- 23 REZENDE, C. L., CANELAS, A., BRENER, Z y PELEGRINO, J.: *J. Pediat.*, 19: 21, Brasil (Howard, ob. cit., cita 45), 1954.
- 24 DACIO DEZA y ROJAS: *Rev. Facult. de Medicina de Tucumán*, Nº 3.

Educación sanitaria en odontopediatría

ANA MARIA BANFI
ESTELA NORA Z. de CARDIELLO

Es derecho y a la vez obligación del ser humano alcanzar la salud máxima de que biológicamente es capaz.

Para ello debe aprender a defenderse con éxito de todos aquellos factores que atentan contra ese conjunto armónico que representa la salud.

Dentro del plan de administración de las instituciones sanitarias de un país figura un tópico fundamental y principalísimo: *educación sanitaria*.

Es que de nada valen los adelantos fecundos de la ciencia, poco productiva puede ser la acción de los gobiernos si el "consumidor" de todas esas conquistas dominado por la ignorancia, el miedo, la superstición o la indiferencia, obstaculiza la aplicación rápida e integral según las necesidades médico-sanitarias de la Sociedad, de todos los importantes adelantos técnicos en los métodos de diagnóstico, tratamiento y prevención de las enfermedades.

Hubo épocas no muy lejanas por cierto, en las que se creía que la enfermedad era un accidente tan inevitable, como la lluvia o el frío, y la salud una cuestión de suerte.

En la actualidad todos los países civilizados protegen la salud de sus pueblos,

y adoptan medidas para prevenir las enfermedades.

Surgieron en cada nación instituciones sanitarias que organizaron y pusieron en práctica todos los resortes necesarios para que la protección de la salud de los habitantes fuera una realidad.

La odontología y en especial la odontopediatría, se ha preocupado mediante la educación sanitaria de prevenir y combatir las enfermedades que le son propias tales como las caries, las paradenciopatías, las maloclusiones, etc., que producen trastornos importantes para el individuo y para la comunidad en que actúa.

El aparato masticatorio, no sólo sirve para masticar correctamente los alimentos, primer paso para una buena digestión, sino que permite la emisión normal de los sonidos.

Los dientes actúan como guía y estímulo para el crecimiento y desarrollo de los maxilares, y por ende del macizo facial.

Las odontalgias, las artrosis temporomandibulares, las disgnagias, etc., disminuyen física y psicológicamente al individuo; son causa de ausentismo, de distracción en el trabajo y el estudio, de tensión, de inhibiciones y complejos, que

determinan traumas que marcan y deforman la personalidad del hombre.

Una boca sana es indispensable para una buena salud.

¿Qué es Educación Sanitaria?

Es el proceso por medio del cual se hace comprender a las personas las ventajas de conocer los preceptos higiénicos y de cumplir las prácticas sanitarias que la ciencia aconseja, para protegerse de los peligros que amenazan la salud, y por ende, la de la comunidad donde actúan.

Por educación sanitaria odontológica se entiende la difusión de conceptos orientados a crear en el individuo hábitos higiénicos que lo conviertan en parte activa de los programas de salud bucal.

Para ello es necesario crear una conciencia odontológica a nivel popular que sólo se logra mediante una buena educación sanitaria.

Debemos ir a la fuente misma del mal, que es, en esencia, como ya dijimos la ignorancia, la pobreza y la indiferencia.

Hay una verdad irrefutable: sin la colaboración del pueblo no hay adelanto higiénico.

Muchos de los problemas que plantean las enfermedades bucales se resolverían mediante una educación sanitaria precoz, intensiva y constante, que comenzando con la mujer embarazada y el niño a través de las guarderías, jardines de infantes, escuela primaria y secundaria continúe durante la vida del adulto.

La necesidad del "equipo sanitario" con representantes médicos, odontológicos y docentes es indiscutible.

Esta trilogía ha de lograr la convicción en todos los individuos de cuidar de su propia salud, como fuente de bienestar personal y de solidaridad social.

¿Qué fines persigue la Educación Sanitaria odontológica?

Crear la "conciencia sanitaria odontológica" que estimula el empleo efectivo de los recursos actuales de esta disciplina, inculcando conocimientos por lo menos básicos, de odontología preventiva y sanitaria.

¿Qué importancia tiene la Educación Sanitaria odontológica?

1) Valor individual: la salud oral es un bien personal que el individuo debe cuidar por sí mismo, como parte integrante de su salud general y por su propia estima.

2) Valor social: las enfermedades bucodentarias disminuyen al individuo restándole rendimiento, lo desadaptan con respecto a la comunidad.

3) Valor económico: el "capital humano" tiene un valor incalculable. La "unidad monetaria" es el *hombre sano*. Las enfermedades orales significan ausentismo, desatención, poco rendimiento en la labor y deterioro económico.

¿Cómo se realiza la Educación Sanitaria?

Los medios utilizados para realizar en forma efectiva Educación Sanitaria son los siguientes:

Publicidad:

Periodismo (artículos en diarios y revistas).

Publicidad abierta (carteles, afiches).

Publicidad directa (postales, cartas).

Radiodifusión y Televisión:

Disertaciones, actos públicos, noticias de carácter sanitario, dramatizaciones, circuitos abiertos y cerrados.

Cinematografía (gran influencia sobre amplios sectores de población).

Películas de interés general.

„ „ carácter pedagógico.

„ „ interés científico.

„ „ dibujos animados.

¿A quién va dirigida la Educación Sanitaria odontológica?

Debe orientarse a grupos específicos de individuos, cuyos niveles de educación e intelectuales se conocen: maestros, obreros, estudiantes, universitarios y público

en general que presentan cada uno diversos problemas e intereses:

- A la futura madre y a la madre.
- Al niño y al adolescente.
- Al educador.
- A la comunidad.

¿Cómo se cumple?

a) A la futura madre y a la madre: enseñanza de una higiene racional y rigurosa de la cavidad oral, de la importancia de las visitas periódicas al dentista (cada tres meses con el correspondiente control de caries y gingivopatías).

Instauración de regímenes alimenticios adecuados (dietas anticaries) y de protección a la dentadura del hijo que espera (balance de calcio, fósforo, magnesio y flúor).

Información sobre la cronología de la erupción dentaria, la posición correcta de amamantamiento y de reposo (profilaxis de las anomalías de oclusión), los hábitos nocivos orales (chupete, succión del dedo o frazada, etc.) el uso indebido de azúcar, miel en el chupete, la administración de flúor por ingesta y topicación.

b) Al niño: la edad escolar es el período más importante de crecimiento y desarrollo. El niño asiste a la escuela en su personalidad integral, es decir, en cuerpo, alma y mente.

Por lo tanto la educación ha de ser completa, dando a la educación sanitaria el valor formativo que le corresponde.

El escolar presenta características especiales en su boca: la dentición que es exclusivamente temporaria en el Jardín de Infantes, se ve aumentada al entrar el niño al ciclo primario por los cuatro molares de los seis años o *molares permanentes*, sucediéndole un período de dentición mixta que se mantiene durante un término de cinco o seis años, hasta entrar a la adolescencia donde toda la dentición es permanente.

La educación sanitaria odontológica escolar toma al niño en ese importante y largo período de crecimiento y desarrollo, donde es fundamental instaurar hábitos higiénicos.

Los medios audiovisuales contribuyen en la actualidad a que esa enseñanza resulte simpática, atrayente y eficaz.

Aconsejarle sobre la necesidad de la reposición de los dientes ausentes para lograr la rehabilitación oral.

Integrarlo como transmisor de conceptos en los programas de educación sanitaria, en beneficio propio, de su familia y de la comunidad.

En síntesis, las instituciones sanitarias de cada país, que organizan y ponen en práctica los planes necesarios para que la protección de la salud de los habitantes sea una realidad, son artífices de la más bella obra de ciencia y de arte: el individuo sano física y espiritualmente que mira al futuro con optimismo y seguridad.