

Sesión científica del 28 de febrero de 1920

PRESIDENCIA DEL DOCTOR CARULLA

Presentación de un feto acondroplásico

POR EL DOCTOR P. NUBIOLA

Ya en otras ocasiones me ha sido doble tratar de este interesante asunto de la acondroplasia fetal con motivo de dos fetos, que ofrecían los caracteres de la afección y cuyo estudio detenido comuniqué en los años 1913 y 1914 a la «Societat de Biologia de Barcelona» (1). La observación del nuevo caso, que motiva la presente comunicación, me ha confirmado en el concepto adquirido por los casos anteriores de la influencia que, en la determinación morfológica conocida por acondroplasia, tiene la patogenia endocrina y preferentemente hipofisaria.

Conforme con la opinión establecida por Rischbieth y Barrington aceptamos que la acondroplasia es una enfermedad del crecimiento del esqueleto que se establece durante la vida intrauterina e interesa especialmente los huesos largos de las extremidades, de la pelvis y de la base del cráneo. Histológicamente está caracterizada por esclerosis de los cartílagos de conjugación de las epífisis. Sus manifestaciones clínicas son: acortamiento notable de las extremidades, que son gruesas y amorcilladas; deformidad de la pelvis, depresión y aplastamiento de los huesos nasales, debido a sinostosis prematura de los cartílagos de la base del cráneo; completo desarrollo de la bóveda, tronco de condiciones casi normales y genitales desarrollados normalmente. A consecuencia de ello se observa macrocefalia, braquicefalia, micromelia rizomélica y manos en forma de tridente.

En el caso actual se trata de un feto de 2,700 gramos de peso y 35 centímetros de longitud, sexo femenino. La historia clínica correspondiente ofrece los siguientes datos:

M. P., natural de Monzón (Huesca), de 29 años de edad, talla 1'55 m. y 91'5 kgs. peso, sin antecedentes personales ni familiares dignos de mención. Dos años antes tuvo un primer parto en la época de término, que resultó laborioso por tratarse de una presentación de nalgas y motivó que se interviniera en el mismo. La criatura nació muerta, pero bien conformada según manifiesta la paciente.

Colocóse de nodriza, criando año y medio y no tiene concepto de la época de embarazo en que se encuentra al ingesar en la clínica de Obstetricia en diciembre próximo pasado.

Diagnosticamos hidramnios y no se pudieron apreciar latidos fetales: útero de 52 centímetros de altura, en estado de tensión permanente; la circunferencia máxima del abdomen era de 118'5 centímetros.

Por obtener reacción de Wassermann intensamente positiva se le inyecta Novarsenobenzol por vía venosa.

La rotura prematura de membranas da salida a gran cantidad de líquido y se establece el trabajo del parto; durante el mismo permaneció la cabeza muy elevada en el estrecho superior, sin que pudiera justificarse por dificultad pélvica, pues la pelvimetría daba dimensiones superiores a la normal y la excavación era muy espaciosa y suficiente. Por dichas circunstancias y con el convencimiento de la muerte del producto de la concepción, el Profesor Auxiliar doctor Domingo Agustí procedió a una cranioclastia que permitió el descenso de la cabeza y después con facilidad de la totalidad del feto.

El aspecto del mismo es, como puede verse, por demás característico, además de una gran desproporción de extremos respecto del tronco por el aplastamiento de la nariz y la voluminosa prominencia que se observa en la parte superior de la frente; esta última circunstancia, debida a una considerable separación de los frontales respecto de los parietales constituyendo una enorme fontanela bregmática por la que se herniará la masa cerebral. El abdomen aparece abultado por hipertrofia hepática. El aspecto de cabeza y extremidades es característico de la afección. Las dimensiones son: diámetro biparietal 8 cms., bitemporal 9 cms., occipito-frontal 9 cms., bisacromial 11 cms., bisilfaco 8.5 cms., circunferencia cefálica máxima 37 cms.

(1) Publicadas en los volúmenes de 1913 y 1914 del «Treballs» de la id.

En el caso presente, además de la acondroplasia existían dos hechos: la demostración por la reacción de Wassermann de una sífilis ignorada y la hidropesía del amnios. En otro de los casos por mí observados existía también hidramnios, que nos explicábamos por diuresis fetal de origen hipofisario.

En cuanto a la sífilis, conste que aun cuando defendida por algunos autores no es un hecho constante ni mucho menos en las mujeres que dan a luz fetos acondroplásicos.

El distinguido alumno interno de la Clínica de Obstetricia don Salvador Vilaseca llevó a cabo, por incitación nuestra, una detenida autopsia histológica de los órganos endocrinos. De tales preparaciones resulta normalidad de suprarrenal y de tiroides, en el timo se observa irregularidad en la distribución de los c. de Hassal y presencia de grandes células eosinófilas en los tabiques interlobulares. En la hipófisis existen grandes zonas de verdadera destrucción celular y en donde más aparentes cambios se manifiestan. Aun cuando estas lesiones del órgano hipofisario autorizan en este caso, como en otro de los por mí anteriormente observados, a insistir en la probable patogenia hipofisaria, debe pensarse también en la causa primaria que determinó tales lesiones.

Si tenemos en cuenta que la acondroplasia es compatible con la vida y que los acondroplásicos adultos realizan perfectamente todas sus funciones, debe aceptarse que la causa obra transitoriamente en la época del desarrollo óseo intrauterino y es indudable que en ello corresponde a la hipófisis importante actuación. En los casos en que la afección es muy intensa, el feto muere antes del parto o al nacer, si no lo es tanto y la deficiencia endocrina puede suplirse, el feto acondroplásico sobrevive, conservando su braquicefalia y su micromelia.

Entendemos pues que se trata de una etiología que se desarrolla en la primera mitad de la gestación; que si alguna vez es la sífilis, ésta no existe en muchos de los casos (probablemente la sífilis es una coincidencia) y esta causa ignorada actúa sobre los cartílagos epifisarios dificultando el crecimiento de los huesos largos, ya por modo directo o con mucha probabilidad con intervención endocrina del órgano hipofisario. Conste, repito, que el órgano de secreción interna que en nuestro caso ofrece mayores modificaciones es la hipófisis.

Sesión científica del 14 de marzo 1920

PRESIDENCIA DEL DOCTOR CARULLA

Encefalitis letárgica

POR EL DOCTOR MARTINEZ VARGAS

SEÑORES:

Al exponer el tema de *Encefalitis letárgica* hágolo más por rendir culto a la disciplina cumpliendo el encargo de nuestro presidente, que por inclinación espontánea de mi voluntad. Válgame esta declaración para obtener más seguramente vuestra benevolencia.

Ha cundido tanto la alarma entre las gentes y puede tanto la influencia de las ideas dominantes, que en esta época, al más mínimo trastorno con visos de sopor que aparece en un individuo se interpreta como una invasión del temido mal y la preocupación llega a ofuscar el juicio, por lo cual es muy conveniente que esta Academia señale las normas principales en cuanto se refiere a diagnóstico, tratamiento y a profilaxia pública, de la encefalitis letárgica.

Historia. Esta enfermedad es al parecer de fecha reciente, pues los primeros casos se registraron en Viena en el invierno de 1916 y fueron descritos por von Economo (1), atribuyéndose a intoxicación alimenticia por consumo de salchichas; poco después apareció la enfermedad en Inglaterra y fué interpretada como una manifestación de botulismo; ya que uno de los efectos frecuentes de estas in-

(1) Die Encephalitis Lethargica, Wien, 1918.