

Fernando Mañé Garzón

MEMORABILIA

Una introducción
a la pediatría

Tomos I



SINDICATO MEDICO
DEL URUGUAY

Montevideo
1997

WS
11
MAÑ
t. I



Dr. Fernando Mañé Garzón

La lectura del libro *Memorabilia Una introducción a la pediatría*, de autoría del Profesor Fernando Mañé Garzón, constituye un verdadero deleite por la forma amena y en gran parte anecdótica como está elaborado.

Sus cincuenta y ocho capítulos son todos, sin excepción, del mayor interés científico y literario, pues recrean al lector con cuantiosa información médica redactada en un lenguaje fino y agradable.

Mañé siempre se caracterizó por el interés que en él han despertado la comprobación de enfermedades y síndromes considerados *raros* por su frecuencia o su apariencia clínica, lo cual por supuesto se ha apoyado en una sólida formación básica pediátrica y cultural. Como consecuencia de ello puede fácilmente deducirse que su producción científica ha enriquecido notablemente nuestra pediatría.

Me permito sugerir que se aconseje a todos los pediatras la lectura de este libro. Los veteranos evocarán experiencias vividas y aprenderán. Los jóvenes aprenderán y mucho.

(Del prólogo a cargo del Prof.
Dr. José María Portillo)

Tapa: Madre y niño
Escultura de Pablo Mañé
1880 - 1971

Diseño de tapa:
Fermín Hontou

Fernando Mañé Garzón

MEMORABILIA

UNA INTRODUCCIÓN A LA PEDIATRÍA

Tomo 1

Prólogo
de
José María Portillo



Sindicato Médico del Uruguay

Montevideo
1997

SMU - Biblioteca
Ubic: WS 11 MAX T.1
Inv: 1522





SINDICATO MÉDICO DEL URUGUAY

COMISIÓN DE PUBLICACIONES

Miembro Responsable: Dr. Eugenio Bayardo

Miembros: Dres. Gonzalo Giambruno, Carlos Albano, Mónica Rigby,
Antonio Turnes.

Sec. Adm.: Walter Landesman

Editor: Dr. Aldo Lista

Diagramación: María Rosa Pepe

Corrección: Laura Piedra Buena

Tomo 1 ISBN 9974-637-02-3
Sindicato Médico del Uruguay
Br. Artigas 1515
Tel.: 41 47 01 - Fax: 49 16 03

1ª Ed., febrero, 1997

Queda hecho el depósito que marca la Ley.
Todos los derechos están reservados.

Edición amparada en el Art. 79 de la Ley 13.349
Comisión del Papel.

*A todos los niños
que he asistido.*

FMG

*El más alto grado de la medicina es el amor.
El amor enseña tal arte, y sin amor
no se puede ser médico.
Charlar y decir frases agradables
es tarea de la boca; ayudar, ser
útil, es tarea del corazón.
Por el corazón se forma el médico.*

Paracelso

ÍNDICE

Tomo 1

Prólogo	9
Prefacio	11
I. Las cuatro medicinas	19
II. Duérmeme mi niño	23
III. <i>Vita mea mors tua</i>	31
IV. Doctor: ¡La niña no come!	37
V. ¡No matarás!	43
VI. Anemia aguda	49
VII. La albuminuria ortostática	53
VIII. Tos intratable: ¡tratada!	57
IX. Sarampión que no se cura	61
X. <i>All's well that end well</i>	69
XI. Doctor Ricaldoni: ¿Usted asiste niños?	73
XII. ¡Mamotreto!	79
XIII. Rescatada de la morgue	83
XIV. <i>Spasmus nutans</i>	87
XV. <i>Ictus ridentis</i>	91
XXVI. Epilepsia y jaqueca abdominal	99
XVII. El tumor era un palillo de dientes	107
XVIII. Neumonías: clasificación clínica	111
XIX. Lo raro y lo frecuente	125
XX. Hija de madre fumadora	143
XXI. Primoinfección tuberculosa con ganglio extratorácico y algunas cosas más	147
XXII. Osteogénesis imperfecta: forma extrema	153
XXIII. Diarrea color ladrillo. Invaginación yéyuno-yeyunal en el lactante pequeño	157
XXIV. Grave desnutrición en el niño mayor	161
XXV. Cuadro agudo de vientre en una púber	167
XXVI. La tragedia de la calle Yaro	175
XXVII. Vientre grande	183
XXVIII. ¿Cuánta leche?	193
XXIX. Rumiación o mericismo	203

Tomo 2

XXX.	Caquexia, ¿Anorexia nerviosa o abuso?	215
XXXI.	Tres problemas de la pediatría nacional	219
XXXII.	Algunos consejos para la formación en medicina clínica	229
XXXIII.	Mamaba de una perra	231
XXXIV.	¿No crece porque no come o no come porque no crece?	237
XXXV.	Iscuria	243
XXXVI.	David y Goliat	247
XXXVII.	En el centenario de la opoterapia tiroidea (1892-1992)	251
XXXVIII.	A veces sabe Onán mucho que ignora Don Juan	259
XXXIX.	Sudor de sangre	273
XL.	Fiebre en el primer trimestre de vida	291
XLI.	¡Y yo también!	299
XLII.	Test de Viabilidad del Lactante	317
XLIII.	Olor a pescado	325
XLIV.	Pica	329
XLV.	Todo lo que se fistuliza	337
XLVI.	Enfermedad rosada o acrodinia	341
XLVII.	Enfermedad de los Tics Secuenciales o síndrome de Gilles de la Tourette.	347
XLVIII.	El síndrome de Lopedí-Lopasé	357
XLIX.	Gatear de cola o mejor <i>collear</i>	365
L.	<i>Delenda est variola rex</i>	367
LI.	¿Extraterrestre o progeria?	373
LII.	Hacia un Anuario Latinoamericano de Pediatría	377
LIII.	Caída hacia atrás. Hematoma extradural de fosa posterior	379
LIV.	Afecciones que dejan mal al pediatra	383
LV.	¡Hombre con cola!	389
LVI.	Una nueva etiología de la parálisis facial	399
LVII.	Una extremada urgencia oncológica. Poliserositis blastomatosa aguda	403
LVIII.	Anomalía de Azara. Largo ombligo cutáneo	407
	Índice onomástico	409
	Índice temático	417

Prólogo

La lectura del libro *Memorabilia. Una introducción a la pediatría*, de autoría del Profesor Fernando Mañé Garzón, constituye un verdadero deleite por la forma amena y en gran parte anecdótica como está elaborado.

Sus cincuenta y ocho capítulos son todos, sin excepción, del mayor interés científico y literario, pues recrean al lector con cuantiosa información médica redactada en un lenguaje fino y agradable.

Mañé siempre se caracterizó por el interés que en él han despertado la comprobación de enfermedades y de síndromes considerados *raros* por su frecuencia o su apariencia clínica, lo cual por supuesto se ha apoyado en una sólida formación básica pediátrica y cultural. Como consecuencia de ello puede fácilmente deducirse que su producción científica ha enriquecido notablemente nuestra pediatría.

Además debe agregarse que Mañé ha sabido transmitir generosamente sus conocimientos y adquisiciones en la docencia, tanto de pregrado como de posgrado. Todo ello es expresión de una destacada inteligencia, que le ha llevado a ser un excelente investigador con una inquietud permanente por el conocimiento pediátrico y la investigación clínica. Debe resaltarse el gran contenido humano en el ejercicio de la profesión médica revelado por Mañé. El anterior es un aspecto que conviene rescatar en esta época moderna de la medicina, en la que en particular en lo concerniente a la medicina colectiva el paciente a menudo deja de ser persona y se transforma ya no en un caso clínico sino simplemente *en una cosa*. La premura por atender una clientela en general numerosa ha llevado lamentablemente en muchos casos a que el médico prescindiera de la *silla* (la conocida silla de Mussio Fournier en su condición de enseñante que menciona Mañé). A veces el apuro y quizás también la falta de

educación llevan a que el médico moderno haga casi siempre su consulta en posición de pie, omitiendo extender la mano al paciente o a lo sumo ofreciéndole sólo el meñique.

Esto se complementa con el síndrome de *Lepedí-Lopasé* que describe Mañé y que expresa la no poco frecuente irresponsabilidad del médico en el desempeño de su profesión. Ello está también vinculado al tema de las mal llamadas subespecialidades pediátricas, que durante tanto tiempo dependieron de las especialidades de la medicina del adulto considerando al niño como un adulto pequeño. Debe hablarse pues de especialidades pediátricas partiendo de la base de que el niño no es un adulto pequeño sino la expresión de un período de la vida del ser humano con el conjunto de sus características propias dominadas por el crecimiento y el desarrollo.

Por último me adhiero formalmente a la idea de Mañé de crear un Anuario Latinoamericano de Pediatría. Es imprescindible que el investigador uruguayo conozca en primer término la bibliografía nacional, seguida ésta del conocimiento de la latinoamericana y de la universal. En América Latina no existe adecuada información médica recíproca, a pesar de que como bien dice Mañé todos nuestros países padecen una patología similar dominada por las condiciones sociales y ambientales de nuestro pueblos

Agradezco muy formalmente al Dr. Aldo Lista Paoli (Coordinador del Centro de Publicaciones y Difusión del Sindicato Médico del Uruguay) la deferencia que ha tenido hacia mi persona al solicitarme que escribiera el prólogo de este libro, tarea que he realizado en términos modestos pero enriquecidos por el placer de hacerlo para quien fuera uno de mis primeros discípulos y luego brillante colaborador en el Servicio que durante años dirigiera en el lamentablemente destruido Hospital Doctor Pedro Visca, que tantos recuerdos y enseñanzas nos ha aportado. De esta colaboración surgió el afecto y la amistad que me han ligado al Dr. Mañé, a quien felicito muy sinceramente.

Me permito sugerir que se aconseje a todos los pediatras la lectura de este libro. Los veteranos evocarán experiencias vividas y aprenderán. Los jóvenes aprenderán, y mucho.

José María Portillo

Prefacio

*El ocio del médico debe emplearlo
en el estudio y la meditación.*

Teodoro M. Vilardebó¹

I

En este libro me he propuesto hacer una introducción a la pediatría, basada en casos, situaciones o aspectos que me han proporcionado enseñanzas y que forman la trama de mi conocimiento clínico, adquirido a través de una larga dedicación, tanto a la asistencia, como a la docencia y la investigación. En efecto, en más de cuarenta años de vivir la pediatría en las tres vertientes antedichas, he realizado todos los trabajos inherentes a ella: interno de sala de lactantes y de niños mayores y responsable de la puerta de urgencia (hoy emergencia); becado para realizar perfeccionamiento en Europa, principalmente en la Clínica de Pediatría de Robert Debré, de Neuropediatría de Stéphane Thieffry, de Genética Clínica de Maurice Lamy, de Pediatría Social y Puericultura, con Marcel Lelong; carrera docente completa desde el grado 2 hasta el grado 5, de Profesor Titular, que realicé por entero junto a mi maestro José María Portillo; médico de urgencia pediátrica, por concurso de oposición, del Ministerio de Salud Pública; médico de guardia del Hospital Pedro Visca; médico neonatólogo, por concurso de oposición, del BPS, y posteriormente

¹ Mañé Garzón, F., Vilardebó (1989), 280.

jefe de Pediatría de la misma institución; médico de urgencia, por concurso de oposición, y luego jefe de Pediatría del CASMU; jefe de la Unidad de Neonatología del Hospital de Clínicas; en los últimos veinte años pediatra consultante de varias instituciones de asistencia, tanto públicas como privadas. Ello muestra a las claras cómo he perdido y ganado el tiempo en el desempeño de todas las tareas reseñadas.

Una no menor dedicación a la docencia me permite guardar la inquietud por aprender y el respeto por el que quiere aprender. Siempre motivado por la investigación, nunca dejé de tener como meta principal, integradora e indispensable esa ineludible actividad de todo docente universitario.

II

Pretendo que la particularidad de este esfuerzo muestre cómo se aprende mediante una actividad inquisitiva permanente, una formación básica adquirida junto a maestros y en la competencia académica, una información de primera mano obtenida mediante la compulsión, frecuentación y continua lectura no sólo de bibliografía más reciente sino también de la clásica, tantas veces descuidada pero que alberga siempre recónditas enseñanzas y puntos de vista que pueden verse hoy postergados.

He prestado también preferente atención a la bibliografía nacional, tan rica en contribuciones sobre las cuales debemos elevar nuestro esfuerzo, y no como se hace a menudo reiniciando un intento ya hecho basado en información extranjera, y con el descuido de observaciones, hallazgos e hipótesis de singular valor nacidas entre nosotros.

Una persistente dedicación a la historia de la medicina clínica y en particular pediátrica me tienta con frecuencia a hacer connotaciones históricas referidas a enfermedades y al origen de ciertas ideas clínicas. Considero que ellas hacen más profundos y amenos los relatos y facilitan su recuerdo.

III

Todo lo expuesto no deja de ser narcisista. Tampoco deja de ser cierto. Por tanto, sería muy poco perspicaz, capaz o dedicado, si habiendo realizado todas las tareas reseñadas ellas no resultaran en una formación, si no excelente, al menos completa y extensa en todo lo que puede afectar al niño. Si bien no puedo decir como el poeta: «J'ai bu tous les vins et j'ai lu tous les livres», el deseo de saborear –el de la sabiduría– no ha dejado nunca de enardecerme. Y si no he leído todos los libros, afanoso busco en ellos lo que más me inquieta, y cuando lo encuentro me deleito con la ilusión de que hallaré la respuesta a la inquietud que me anima o que me permitirá plasmar algo hasta ahora no sentido, ni visto, ni pensado, y que se sublima en otros versos del mismo poeta:

Car c'est vraiment, Seigneur, le meilleur témoignage
Que nous puissions donner de notre dignité
Que cet ardent sanglot qui roule d'âge en âge
Et vient mourir au bord de votre éternité!²

IV

Sobre muchos de los temas expuestos doy opiniones muy personales, nacidas de mi experiencia, que pueden no sólo no ser exactas sino también aventuradas. Las expongo no con el fin de imponerlas, sino con el de que sean discutidas, analizadas, modificadas o rechazadas, y, por qué no, también francamente aceptadas. En ello baso la vitalidad que aspiro a que conserve esta introducción a la pediatría.

En la consideración de la mayoría de los temas me he limitado en general al plano clínico (semioclínico y etiológico), con escasas consideraciones físico-patológicas por saber que ellas se encontrarán mejor expuestas en los textos y trabajos de investigadores que tienen

² Baudelaire, Ch., Les Phares, en *Les Fleurs du Mal*, 1857.

formación y práctica en la medicina experimental adquirida en laboratorios especializados.

Cuando los clínicos hacemos muchas apreciaciones físico-patológicas basándonos en análisis cuyas técnicas desconocemos y que nunca hemos hecho personalmente, pisamos un campo que no es el nuestro y con facilidad caemos en aquello que Pasteur decía de nosotros: «Les médecins sont portés à faire de la science avec ce qu'ils ignorent».

Hagamos pues ciencia clínica, que bien la podemos hacer. La clínica es nuestra ciencia, como también nuestro arte, que de arte tiene siempre toda buena ciencia.

Quien no sienta un placer estético en lo que investiga no será nunca ni un buen investigador ni un buen clínico. La imaginación, no la fantasía, es el mayor don para vivir en la ciencia como también en el arte.

V

En un momento que se considera crucial de la evolución de la medicina clínica, y en particular de la pediatría —que no siendo una especialidad pues considera al organismo como un todo, se ha visto desmembrada en numerosas especialidades que han permitido su enorme desarrollo— no está de más reafirmar los valores de la pediatría general. Luego de casi dos siglos de triunfos parece que la estrella de la clínica como tal indefectiblemente declina para dar lugar a nuevos modos de detectar la enfermedad e incluso de predecirla. El razonamiento clínico ha dejado su lugar a la inmanencia de la lesión mediante métodos imagenológicos que se superponen al directamente anatómico. Métodos de cuantificación bioquímicos, enzimáticos, inmunológicos, no gravimétricos y por tanto de una exactitud imponente, técnicas de biología molecular, individualización previa de genes normales y patológicos, nos conducen no sólo al diagnóstico sino a la valoración dinámica de la enfermedad, como también a la cuantificación precisa y eficiente de la acción terapéutica. La atención primaria, o mejor la atención en salud, conduce cada día más a la detección del riesgo

genético o ambiental de enfermedades y a la individualización preclínica, tanto de errores congénitos del metabolismo, como de la morfogénesis, que hubieran condicionado trastornos no sólo mortales sino sobre todo invalidantes: el determinismo predictivo va invadiendo de manera triunfal y exitosa la conducta médica.

VI

¿Se deshumaniza así, definitivamente, la medicina clínica? Quizá y ojalá las páginas que siguen den una respuesta a esta inquietante pregunta. Con respecto al bienestar humano podemos asumir dos actitudes: verlo desde el punto de vista de la enfermedad, sea ésta orgánica, psíquica o social, siendo nuestra intención reparar el daño con la mayor competencia, exactitud y premura; o desde el extremo opuesto, desde la salud, que como divino tesoro que se nos ha confiado debemos preservar, estando atentos a todo aquello que pueda intentar agredirla o ponerla en riesgo.

La clínica clásica se atenía al primer punto de vista, el cual nunca cesará de existir, pero debemos concientizarnos en la nueva clínica, nueva en proporción, intención y prospección, que ya tiene su larga historia, la que detecta todo aquello que puede afectar la felicidad humana. En la Convención de la Revolución Francesa, cuyo segundo centenario ya festejamos, al tratarse cuáles eran las obligaciones del médico se concluyó que la primera era lograr el control de los malos gobiernos:

¿Quién deberá denunciar al género humano los tiranos sino los médicos que hacen del hombre su único objeto de estudio y que todos los días tanto en casa del pobre como en la del rico, en el ciudadano y en el poderoso, en la choza o en el palacio, contemplan las miserias humanas que no tienen otro origen sino la tiranía y la esclavitud?³

³ Foucault, M., *La naissance de la clinique*, París, 1963, 34.

VII

Por una curiosa adicción a lo holístico, he cultivado siempre la pediatría general, la pediatría del diagnóstico y, como especialidad dentro de ella, si es que puede considerarse así, la genética clínica, que no conoce de sistema, órganos o regiones sino de expresión clínica global cuyo determinismo génico se encuentra en la esencia misma del quehacer médico.

Todo paciente, o mejor dicho todo individuo, es susceptible de un diagnóstico clínico de salud o de enfermedad. Los diagnósticos no los hacen los exámenes de laboratorio, por más exquisitos, sensibles y costosos que sean. Tampoco los deben hacer los especialistas. Todo pediatra debe hacer el diagnóstico de cada niño que se le presente. Para ello utilizará una depurada metodología científica, y por lo tanto clínica, que lo conducirá a la evidencia o a la certeza. Una vez resuelto este paso, solicitará los estudios complementarios que le posibilitarán pasar de la evidencia a la certeza si no ha llegado aún a ella, lo que le permitirá precisar la etiología específica (genética, dismorfogenética o ambiental), conocer su íntimo mecanismo patogénico (alteración bioquímica, mecánica inmunológica), la repercusión funcional (fisiopatología) y su contexto sociocultural. Con estos aportes, el diagnóstico, que no ha dejado nunca de ser clínico, será ahora anatomoclínico, fisioclínico, etioclínico o socioclínico. Una vez resuelto el paciente o el individuo en cuestión, apelará al especialista que crea conveniente, quien complementará su diagnóstico y adecuará, mediante un cabal conocimiento de la afección, la conducta terapéutica global. No debe olvidarse que así como el pediatra general necesita de los pediatras especialistas, éstos necesitan también de aquél. Según el concepto biológico actual de salud y enfermedad, un especialista no es más el que se dedica al estudio de un aparato, sistema o región enferma, sino aquel que a través de la enfermedad aparente o real de un aparato, sistema o región ve todo el organismo en salud o en enfermedad.

VIII

No estaría completo este prefacio sin expresar mi agradecimiento a aquellos que han hecho posible su publicación. En primer término al Comité Ejecutivo del Sindicato Médico del Uruguay que aceptó con entusiasmo nuestra propuesta, lo que representa para el autor un invalorable homenaje. A mi hija y secretaria Teodelina Mañé Lezica de Harley por una dedicada y paciente transcripción de manuscritos muchas veces de difícil compaginación. Al Servicio Científico "Roche", a través de su director el Dr. Newton Ross, servicio que lamentablemente se ha suprimido, la colaboración que nos prestó al obtener para este trabajo numerosas fotocopias de publicaciones tanto antiguas como actuales imposibles de obtener en nuestras bibliotecas. Por último y no sin el mismo énfasis, quiero dejar expreso agradecimiento a la señora Laura Piedra Buena por la tan competente como exigente seguridad en la corrección del texto y de las pruebas, así como a la señora María Rosa Pepe por su tan perspicaz como creativa disposición armoniosa de sus páginas.

IX

Si logro inquietar a los pediatras jóvenes con estas consideraciones que he expuesto, mi ambición estará colmada.

Y como a todos nos une la vocación por nuestro fascinante quehacer, la pediatría, terminaré este prefacio con un párrafo del gran filósofo de la vida y el hombre, Max Scheler:

No aprendemos a conocer sino lo que amamos y el conocimiento será tanto más comprensivo cuanto el amor o la pasión hayan sido más potentes y más vivos.⁴

Punta del Diablo, Rocha, Pascua de 1996

⁴ Scheler, M., *Die Stellung der Menschen in Kosmos*, 1927, 23.

I. Las cuatro medicinas*

No hay nada de mayor valor para el hombre actual y para la sociedad que integra, que la actitud que en forma individual y colectiva se debe tomar ante la preservación de la salud personal y por ende de la pública. Ningún partido político, ninguna concepción ideológica, de las tendencias más opuestas, logran más consenso que cuando se trata de preservar de forma prospectiva y con solvencia la vida en salud y libertad. La pujanza, la riqueza y el bienestar de una nación se miden más que por sus despliegues edilicios o militares, por sus índices de salud, que pretenden ser, y hasta cierto punto son, índices de felicidad de los pueblos. El orgullo nacional, que tanto daño ha hecho a la preservación de la paz, no estará más relacionado con el mayor número —y que por ello cuenta con más recursos bélicos—, sino con la progresiva felicidad, de la cual la salud es uno de sus componentes básicos junto a la libertad. Si la conquista de esta última es el deber cívico de todos, por medio de una política madura y libre de compromisos, la conquista de la salud es también tarea de todos, a través de una política de salud y bienestar que se centra en primer término en una medicina generalista, holística, que es por esencia una ciencia del hombre.

Esta medicina individual y social ha evolucionado en los últimos tiempos de una manera tan vertiginosa que es difícil dar hoy una visión conjunta de la adecuación médica, social y cultural, pues la medicina no ha cambiado solamente en su vertiente técnica, sino también, como hemos dicho, en su relación con el hombre y la socie-

* Publicado en Arch. Pediatr. Uruguay, 1994, 65:3-4. (Versión corregida.)

dad que éste integra. Ha cambiado y debe seguir cambiando, quizá más en esta articulación humanista que en los tan deslumbradores avances de la ciencia pura aplicada a fines concretos y operativos.

Podemos decir que hoy existen cuatro medicinas. No cuatro niveles de atención (que también existen, y no es nuestro propósito analizarlos aquí), sino cuatro ámbitos de relación de salud.

El primero, el más obvio, es el de la medicina asistencial a nivel del individuo. Ni la sociedad ni nadie pueden permitir que alguien sufra, se invalide o muera por una enfermedad que no se individualice, especifique y condicione a un tratamiento, que siempre puede ser curativo radical, paliativo o sintomático. A esos logros limitados o absolutos se debe llegar en cada caso para restituir, mejorar o calmar. Esta medicina cada día es más eficaz en restituir la salud, siguiendo un nivel diagnóstico adecuado y un recurso especializado concreto. Las innovaciones técnicas de alta sofisticación son conquistas casi cotidianas, que van rescatando del fatalismo y la rutina enfermedades que hasta ayer se consideraban incurables. No dejamos de tener presente este esfuerzo, pues condiciona y será condicionado por los ámbitos siguientes.

El segundo ámbito es el de la medicina preventiva o social. Son las normas que cada sociedad, cada país, las instituciones internacionales promueven a fin de evitar las enfermedades transmisibles, carenciales y profesionales. Su eficacia se pone de manifiesto en los logros obtenidos en lo relacionado con las enfermedades infectocontagiosas, la desnutrición y los riesgos laborales. El Uruguay fue el primer país de América Latina que propuso y logró un Convenio Sanitario Internacional, en Montevideo en 1873. Hoy esta inquietud se plasma en que es el único país de América del Sur que se ha visto libre de la epidemia de cólera. El avance del SIDA constituye un nuevo desafío, que ya no es tan imposible de superar. Este segundo ámbito de salud cuenta con una larga tradición y una probada experiencia en los agentes de su ejecución, y el camino está abierto a seguir logrando conquistas. Las vacunas, las denuncias de enfermedades transmisibles, los dispensarios, los carnés de salud, las inspecciones sanitarias son orgullo de nuestro país por su solvencia y eficacia.

El tercer nivel es el que implica un cambio en la mentalidad médica, y aún es difícil que sea aceptado por los profesionales formados en los ámbitos asistencial y de medicina preventiva. Ninguna vacuna o unidad de emergencia móvil, ningún antibiótico o tratamiento intensivo, han logrado mayor eficacia en la prolongación de la vida humana que la que ha tenido la adecuada promoción cultural y la retribución laboral. No es más ni tanto la detención precoz o la prevención de enfermedad, sino la actitud que aparente y paradójicamente niega a la medicina: la promoción de bienestar y salud, de plenitud y felicidad. Es casi una negación de la medicina. Decía Bernard Shaw, gran crítico de los médicos, que la medicina, y honestamente lo confesamos, es la única profesión que conspira contra sí misma: no quiere que haya enfermedades. Hoy vamos más lejos, si nos lo permiten los tan estrechos lazos de la rutina y la fatalidad: la medicina está abocada a que se restituya la salud individual, a impulsar y lograr mejoras sociales, pero además se orienta cada vez con mayor éxito a promover mayor longevidad y calidad de vida; en una palabra, más y mejor salud. Esta medicina, en la que el médico no previene ni detecta enfermedad, sino que estimula la mejor situación psicofísica cultural del hombre, implica una nueva concepción filosófica, política y biológica para el médico. Constituye, pues, otro desafío.

Pero hay un cuarto ámbito, que como un implacable inspector va a hacer posible la ejecución de los tres ámbitos anteriores. Es la medicina económica, la medicina que administra los recursos. Cada uno de los ámbitos anteriores debe lograr sus tres E: Eficacia, Eficiencia y Economía. Eficacia en su aplicación, eficiencia en su realización y economía en el logro del justo —no en el menor ni el eventual— término de su costo. Sin retaceos pero sin derroche. El subdesarrollo, como ha dicho con sobrada perspicacia un destacado economista, es derroche, escasez e indiferencia hacia las dos cosas. Costos asistenciales irracionales, carencia de recursos mínimos o básicos, y ambos desquicios no interesan a los más. Es un hecho que no es posible eludir; cada conquista médica, ya sea diagnóstica o terapéutica, que despierta un justo y optimista entusiasmo, lleva implícita un incremento absoluto y relativo en el gasto asistencial. Absolu-

to, en cuanto a la necesidad de nuevos equipos que son renovables con celeridad y de costosos procedimientos terapéuticos. El costo de la salud es cada vez mayor y por ende la contribución social y personal debe tener ese mismo incremento. Para mayor salud, hay que gastar más en ella. Pero, y aquí está lo relativo, no se debe gastar mal, ni realizar exámenes costosos e innecesarios. Si ello se obtiene, el impacto asistencial tecnificado será mucho menor y quizá en múltiples situaciones implique un ahorro evidente. El médico a menudo olvida que el diagnóstico de una enfermedad se hace con la metodología que corresponde: el diagnóstico clínico, confirmado y precisado por los exámenes pertinentes; pero nunca será al revés: mediante los exámenes hacer el diagnóstico (con excepción de las técnicas de tamizado o de diagnóstico específico precoz).

Uruguay, país en desarrollo, tiene una estructura de medicina y problemas de salud similar a la del mundo desarrollado. Existe, pues, una inadecuación sociocultural y económica. La superposición de servicios, la repetición de estructuras preventivoasistenciales, la falta de armonía entre el desarrollo de una medicina asistencial cada vez más exitosa y sofisticada y una medicina del tercer ámbito, atención primaria y promoción de salud anquilosadas, superpuestas y con sistemas de coordinación poco dinámicos.

Nuestro pequeño gran país tiene una mortalidad infantil que ronda entre 18 y 20 por mil (cifra que guarda relación directa con la desnutrición del primer año de vida). Le llevan amplia ventaja tres países de estructura política muy diferente: Chile, Costa Rica y Cuba. El 40% de los niños que este año ingresaron a la escuela no llegarán a terminar la enseñanza primaria. Ello no se debe sólo a la falta de recursos, sino a una estructura sociocultural que no es suficientemente eficaz. Un país como el nuestro, productor de alimentos, no puede pagar un precio tan alto por la desnutrición. Un país como el nuestro, con un elevado nivel de producción, no puede tolerar la generación de ignorancia. El pediatra, aunque sea un especialista, no debe perder nunca su honda raíz médico-social; le cabe una responsabilidad prioritaria en ello.

Llevar al ámbito, ahora sí nacional, una nueva visión del hombre relacionada con su educación, la salud y la vida es tarea de todos.

II. Duérmeme mi niño...

*Duérmeme niño
Duérmeme un poco
Porque si no te duermes
¡Llamaré al coco!*

I

Fui llamado un día por mi estimado colega y amigo, el doctor Ángel Boksembaum, para ver en consulta un niño de cuatro años que estaba internado hacía pocas horas.

Me esperaba la siguiente historia, que el colega había obtenido de la madre. Era el cuarto episodio que requirió la internación de este niño y hubo otros de menor intensidad que remitieron espontáneamente. A cualquier hora del día, a veces sucediendo al sueño normal, era imposible despertarlo. Encontrándose en perfecto estado de salud, se veía afectado de un sueño incontenible que se toma por el normal; pero no era posible despertarlo, lo que llevó a la madre a traerlo y a ser internado. Otras veces con estimulación (un baño, la mamadera, etcétera), se reponía y volvía a su estado normal. Era hijo de padres jóvenes y sanos. No tenía ningún antecedente perinatal.

Luego del primer episodio fue consultado un neurólogo infantil, quien luego de practicar los exámenes de rutina —que fueron normales, incluso varios electroencefalogramas— hizo diagnóstico de narcolepsia y le indicó medicación estimulante con anfetaminas, pero los episodios continuaron y motivaron tres ulteriores ingresos.

Ante la falta de respuesta al tratamiento indicado, y pensando en la posibilidad de la existencia de algún síndrome diencefálico con manifestaciones metabólicas, el colega requirió mi opinión luego de haber obtenido el consentimiento de la madre.

Pasamos entonces a ver al pequeño paciente. Estaba sentado, tomando su desayuno, junto a su madre. Ya se había recuperado bastante del estado comatoso con que ingresara la noche anterior. Su

examen clínico fue otra vez completamente normal. Pero lo interesante no era precisamente el niño, sino su madre. Era una hermosa mujer de unos treinta años, muy bien compuesta e insinuante. Vestía un traje negro ajustado que marcaba bien sus hermosas formas, aunque un poco abundantes; cintura fina; piernas de buenas proporciones, con elegantes zapatos de taco alto; estaba bien maquillada, con mesura; y tenía el pelo peinado hacia atrás formando un moño abundante y bien cuidado. Con afectada cortesía contestó mis preguntas mirándome a los ojos con cierta suficiencia, no sé si burlona, provocativa o prescendente, que parecía decir que no deseaba ni le interesaba mi opinión. Tras esa corta conversación la saludé nuevamente para conversar con mi colega, y sin darme las gracias ni responder a mi «mucho gusto señora», me dijo en un tono desafiante y casi intimidatorio: «¡Ojalá, doctor, pueda dar con lo que tiene mi hijo!».

Frente a un paciente cuyo diagnóstico es difícil y ha sido visto por muchos colegas, el que hace el diagnóstico es el que llega último. Es uno de los preceptos evangélicos: «¡Los últimos serán los primeros!».

Fuimos a la enfermería. Nos sentamos. «¿Y qué te parece Mañé?», me dijo el colega. Reflexioné unos momentos, para expresar claramente mi opinión. Al entrar a la habitación había inferido la duda diagnóstica: el niño ya estaba muy bien, la apariencia *exquisita* de la madre, su rechazo hacia quien podía poner en duda un diagnóstico que evidentemente la protegía pues no quería admitir que se dudara de él, y, al verlo puesto en duda, algo que podía más que ella marcó la evidencia y su interés en que fuera mantenido.

—Creo —le dije a Boksebaum— que lo primero que hay que pensar es que a este niño se le administran drogas hipnóticas, por lo cual te sugiero hacerlas dosificar en orina por el Centro de Toxicología del Hospital del Clínicas.

A la tarde me llamó Boksebaum: se halló abundante cantidad de benzodiazepina en las muestras analizadas.

¿Qué ocurrió? Se le comunicó a la madre el hecho, lo que la enfureció, pero ¿contra quién? ¿Contra una pequeña empleada que

cuidaba al niño cuando ella iba a trabajar! Recién entonces entró en escena el padre del niño, quien también acusó a la pobre muchacha. Policía, jueces y otras derivaciones. ¿Qué ocurría? Una perspicaz investigación que llevó a cabo el médico tratante permitió saberlo. El padre del niño era viajante de comercio, que hacía giras al interior en forma periódica. En estos periodos la madre, hermosa *femme de trente ans*, recibía de noche o de tarde a su amante, y para que el niño no lo viera —era un niño muy vivaz, difícil de dominar, que ya hablaba de todo— le administraba dosis variadas, según el programa que iba a desarrollar con su *novio*, y cuando se angustiaba al no poder despertarlo: ¡corría a internarlo!

II

Los trastornos del sueño son un tema de consulta diaria en pediatría. La enorme mayoría de esas consultas son por falta de sueño, en general por interrupción con llanto de éste en la noche. Las hipersomnias son raras, salvo las que, como la que comentamos, tienen origen tóxico. Quedan sin correcto diagnóstico algunas, en las que niños de dos a cuatro años son llevados a la emergencia de hospitales por depresión neuropsíquica marcada, nunca severa, pues no nos es posible obtener datos de ingestión de medicamentos y el estudio toxicológico no arroja ninguna anormalidad.

Por tanto, exceptuados estos casos, el exceso de sueño en forma prolongada y profunda, o la crisis paroxística de sueño o narcolepsia, así como la habilidad para estar alerta en el primer sueño o filagripnia, son fenómenos clínicos excepcionales.¹ La que más he tenido ocasión de observar es la narcolepsia, que se confunde en una misma entidad de herencia autosómica dominante con la catalepsia (crisis brusca de pérdida de tono o parálisis de causa no orgánica, no tumoral ni metabólica), desencadenada en general por una emoción. Los estudios recientes de pupilografía con luz ultravioleta

¹ Parker, J.D., The Parasomnias, Lancet, 1986, 2:1021-1025. Éste es un magnífico artículo que deben procurar leer aquellos que quieren beneficiar a sus pacientes.

han permitido identificar el estado de la pupila en la oscuridad (midriasis) y en el sueño (miosis) pudiéndose detectar así muchos casos de baja expresividad y por tanto asegurar mejor la herencia dominante.²

Catalepsia, narcolepsia y otras lepsias son más leídas que asistidas, pero sin embargo existen.³ He tenido ocasión de tratar algunos casos y su sintomatología es igual a la referida en la intoxicación que narramos. Casi no se observan más los casos de origen diencefálico, generalmente tumorales, descritos en la literatura clásica. Basta recordar el mencionado por Francisco Soca de una paciente que durmió durante dos años por un tumor en la base del cráneo.⁴ Y los observados como secuelas de la encefalitis letárgica de von Economo luego de la epidemia de gripe del año 1918.⁵ Recordemos las crisis de sueño que presenta el síndrome de Pickwick (el famoso niño de la novela del mismo nombre de Dickens), que se caracteriza por obesidad, hipercapnia crónica y sueño imperioso.⁶ Debemos incluir aquí

² Adie, W., Ideopathic narcolepsia, a disease sui generis: with remarks on the mechanism of sleep, *Brain*, 49:257-306. Ésta es la descripción *princeps*, a la que hay poco que agregar.

³ Baraitser, M. y Parker, J.D., Genetic study of narcolepsia syndrome, *Journ. Med. Genet.*, 1978, 15:254-259.

⁴ Soca, F., Sur un cas de sommeil prolongé par un polyadénome de l'hypophyse, *Nouv. Iconogr. Salpêtrière*, 1912.

⁵ Economo, C. von, Encephalitis lethargica, *Wien Klin. Wschr.*, 1917, 30:581-585. Esta encefalitis apareció durante y después de la primera guerra mundial como manifestación de la pandemia gripal de 1918 que cobró tantas vidas. Hoy se considera desaparecida. Aparte de muchas expresiones focales neurológicas se caracterizó por ser causa del llamado Parkinson posencefálico, que destruyó no pocas preciosas vidas.

⁶ El síndrome de Pickwick lleva este nombre por uno de los principales personajes de la obra de Charles Dickens, *The Pickwick Papers* (1857), llamado Samuel Pickwick, que era un niño de cara roja, obeso, polifágico y que caía frecuentemente en crisis de somnolencia. Hoy el síndrome, de origen hipotalámico, se caracteriza además por hipoventilación alveolar, cianosis intermitente y finalmente hipertrofia ventricular izquierda. (Burwell, C.S. et al., Extreme obesity associated with alveolar hypoventilation pickwickian syndrome, *Ann. Journ. Medic.*, 1952, 21:811-818.) Debemos sin embargo adjudicar la prioridad en la descripción de este síndrome a Mussio Fournier y Proto quienes hicieron una completa descrip-

también la disautonomía o síndrome de Riley.⁷ La forma pura es un episodio cerebral paroxístico de origen genético o desconocido. Sus características son la presentación inopinada de un deseo incontenible de dormir y entrada en un coma del cual espontáneamente se recupera en tiempos variables (minutos y horas). El examen clínico es normal y sólo el electroencefalograma aporta algún elemento de positividad para el diagnóstico. El tratamiento que existe no es del todo eficaz. Se usan los anfetaminas, metilfenidatos y antidepresivos tricíclicos, pero la respuesta a ellos no es segura ni satisfactoria.⁸

Si bien el diagnóstico de narcolepsia es imperioso hacerlo, y aun muchas veces se puede presentar con electroencefalograma normal, debe siempre sospecharse la posibilidad de una intoxicación intencional. Las formas de abuso del niño van desde las traumáticas hasta las que son provocadas por drogas o medicamentos.⁹

III

El caso que comentamos entra perfectamente dentro del síndrome de niño abusado. ¿Cuál sería la conducta correcta? Vimos que la ingestión ocasionó más perjuicios que beneficios sobre todo para la víctima, quien generalmente sigue siendo sometida a la agresión.

ción y destacan la triada de obesidad, hipoventilación alveolar (ritmo de Cheyne-Stokes) y somnolencia (Mussio Fournier, J.C. y Proto, A., Syndrome de Froehlich, narcolepsie, ritme de Cheyne-Stokes, polydipsie et oedème des membres inferieures, probablement d'origine hypothalamique, Bull. Mem. Hôp. Paris, 1947, 21:558-560 y Arch. Clin. Inst. Endocr. Montevideo, 1947-1950, 4: 94-97). Con la doctora Liria Martínez hemos observado un caso típico de esta afección.

⁷ Riley, C.M., Familial autonomie dysfunction, JAMA, 149:1532-1535.

⁸ Axlrod, F.B. et al., Familial dysautonomy: a prospective study of survival, Journ. Pediatr., 1982, 101:234-235. De la bibliografía nacional debemos citar a Negro, R.C. y Gentile Ramos, I., Disautonomía familiar (enfermedad de Riley-Day), Arch. Pediatr. Uruguay, 1968, 39:400-409.

⁹ Yoss, R.E. y Dale, D., Narcolepsy in children, Pediatrics, 1960, 25:1025-1029, y Yoss, R.E., The inheritance of diurnal sleepness as measured by pupillography, May. Clin. Proc. 1970, 45:426-437.

Recuerdo que cuando yo hice mi posgrado en Pediatría, en la clínica pediátrica de Robert Debré en el periodo 1954-1956, se presentó el caso de un lactante que orinaba sangre. Los pañales estaban empapados en ella y la madre se mostraba sumamente angustiada. Todos los estudios fueron negativos: examen de orina, pielografía, crisis sanguínea, y otros. En vista de ello, se sustrajo a la madre un pañal impregnado en sangre y se hizo analizar. El estudio de la hemoglobina demostró que ésta era de origen bovino. La señora concurrió nuevamente y se mostró muy interesada en que curaran a su hijo. Luego de una muy delicada consulta entre los médicos se decidió decirle solamente: «La sangre del pañal no corresponde a la sangre de su hijo».

Cabe hacer una clara distinción entre este caso, de abuso del niño, y el síndrome de Munchausen por procuración. El que narramos es un acto premeditado dirigido a un fin racional y que supone una integridad psíquica de la persona que lo lleva a cabo, del cual obtiene un beneficio real. Si bien en el anterior se trata también del niño abusado, existe en general en esto otra situación, un estado momentáneo reiterado o no de desequilibrio psíquico que agrede al niño en forma directa, el que se realiza sin un fin racional ni premeditado (*battered child* en el sentido clásico), por ejemplo simulando en él una enfermedad, como en el síndrome de Munchausen, y que también sería provocado por un grave estado neurótico en quien lo procura.

IV

Pero no quedan aquí los diferentes agravios de los que son objeto los niños. Una madre que había internado a su pequeño bebé en una sala de lactantes del Hospital Pedro Visca narró que una noche, charlando con otra madre, ésta le dijo algo, acongojada aún por la enfermedad de su hijo a quien al día siguiente le darían el alta. Aquella madre, vieja conocedora de las libertades y deslices de la internación, tomando la angustia de la otra por su deseo de permanecer en el hospital, le dijo muy suelta de cuerpo: «¡No te preocupes, dale esta

noche una mamadera de cerveza y mañana estará de nuevo deshidratado y grave!».

V

Otro tipo de agresión es el que he denominado síndrome de Medea. Es aquel miembro de la pareja desavenida que ha quedado solo y a cargo de los hijos, mientras el otro ha formado una nueva familia y pretende ser feliz *como si nada hubiera pasado*. El primero, entonces, como venganza por el abandono físico, psíquico, moral y social, recurre al medio más refinado y quizá el único al cual el otro miembro es sensible: ¡la salud de sus primeros hijos! Luego de usar todos los medios para configurar enfermedades que urde con enfermiza imaginación pero que son refutadas por el médico o por el buen sentido, arremete con desenfrenada pasión morbosa y expone a sus hijos al factor agresor manejado por su mente o mano. Fomenta el enfriamiento, el alimento escaso e impropio, la medicación agresiva, el vestido miserable, la provocación depresiva, el medio familiar insano. Así preparados, van a pasar el fin de semana con su otro padre, que quiere y debe ser feliz en la nueva pareja, muchas veces ya con un pequeño hijo. Éstos se presentan sucios, en andrajos, tristes, hambrientos y cursando diferentes tipos de estados catarrales o digestivos, que les provocan ahora tos, que producen en la immaculada casa del bebé tan cuidado, o vómitos junto al bañito e inmaculados pañales recién planchados; cosa que tocan, rompen; cosa que tocan, ensucian...

Tuve ocasión de asistir a una de estas tragedias, en concreto a esta tragedia de Eurípides en la época moderna. Fueron siete hijos con quienes una madre diabólicamente agresiva se propuso vengarse de su marido de la manera más refinada y cruel. Su prédica maniaca, avalada en su opinión por la Gracia de Dios, fue socavando fríamente el amor de sus hijos hacia el padre, en pecado *infame* de divorcio y nuevo casamiento. Mientras permitía a unos verlo, a otros los analizaba en el rigor de la afrenta minándoles todo respeto o cariño. Unos y otros le eran así afrentados. Unos por presencia, desprolijos y torpes, depresivos o agresivos; otros por ausencia, negándole el saludo o en ocasión agrediendo físicamente. Uno a uno fue pasan-

do por el refinado tormento, que terminó por angustiarnos a todos. Unos cayeron en graves trastornos de conducta; otros en desaprensión total, admitiendo una sola relación frente a la dádiva y la claudicación.

¿No es esto lo mismo que hizo Medea con los hijos que tuvo con Jasón?¹⁰

¹⁰ Medea, tragedia de Eurípides (480-406 a. de J.C.), en la cual Medea, la embrujada, quien había sacrificado todo por el amor de su esposo Jasón, se ve abandonada por éste para unirse a Glauké, hija del rey Creón. Desesperada por esta situación despierta todo su espíritu maligno y para destruir la felicidad de Jasón mata a sus propios hijos, nacidos de la unión con Jasón. Recordemos el sobrecogedor retrato de Medea llevando a sus hijos a la muerte, óleo de la escuela de Roberti (siglo XVI).

III. *Vita mea mors tua*



I

He observado en ocasiones un curioso y trágico fenómeno: la enfermedad grave y a veces mortal que afecta a uno de los padres de un niño luego que éste se recupera de una enfermedad grave y prolongada, que puso en riesgo su vida durante muchos días. Da la impresión de que aquel organismo que sufrió las angustias de la incertidumbre durante ese tiempo se mantenía al lado de su hijo para fortalecerlo y darle todo su amor para luchar más y mejor contra el terrible mal que amenazaba su vida, y cuando éste es vencido ese padre o esa madre cae como fulminado por otro mal que lo acechaba.

II

El primer caso que observé fue siendo jefe de Clínica, en 1958, en ocasión de diagnosticar y asistir a una niña afectada de acrodinia. Fue éste el único que vi a lo largo de toda mi carrera pediátrica. Al leer la descripción de la enfermedad, que por otro lado es muy característica, típica e inconfundible, uno se imagina la angustia y el dolor que produce, tanto en el paciente como en los padres, que ven deteriorarse la salud de un tierno niño, lenta, progresiva e inexorablemente en forma tan peculiar y desconcertante.

Relataré primero el caso. Se trataba de una niña de un año y tres meses, Teresita Tortorella, hija de dos agricultores italianos, calabreses de éstos en que la pureza y el primitivismo paisanos se plasman como si el tiempo y el progreso no hubieran transcurrido.

Quinteros de la periferia de Montevideo, cultivaban su huerta con el primor y dedicación que traían de sus lejanos pagos. Estaba yo de guardia en el Hospital Pedro Visca cuando el interno me llamó para ver esa niña. La traían ya desesperados, luego de haber consultado varios médicos de su barrio; vivían en las proximidades de El Manga. La niña lloraba continuamente, no se alimentaba, transpiraba, estaba *blanda*, no se paraba, no se sentaba, y cuando lo hacía caía hacia adelante quedando su tronco entre sus dos piernas. La expresión de dolor de su rostro era permanente; recordaba la cara de un adulto preocupado, desagradado. El examen aportaba sólo algunos datos más: la piel estaba *suitante*, la transpiración cubría todo su cuerpo, pero llamaba mucho la atención la extremidad de los dedos de las manos y pies, que eran de color rosado por un ligero pero bien franco eritema. Éste es tan característico que por él se denominó la enfermedad *pink disease*, enfermedad rosada. El otro síntoma llamativo era la hipotonía: era una muñeca de trapo. Su cuerpo se doblaba como el de esas muñecas a las que puede invertirse la posición de sus miembros...

Fue ver y examinar a la niña y hacer el diagnóstico: acrodinia, o enfermedad rosada, o enfermedad de Selter,¹ o de Swift,² o de Feer,³ por lo que se usa un epónimo que sería el más apropiado: enfermedad de Selter-Swift-Feer.⁴ La interné inmediatamente, en la sala 12, y a la mañana siguiente la vimos con mi maestro Portillo, quien estuvo de acuerdo con el diagnóstico. Poco sirvió informar a los padres de ello pues su estado era conmovedor. Eran dos calabreses chiquitos. Él robusto y cetrino, recio y formal; ella era una verdadera imagen de la mujer mediterránea. Vestido negro, como único aderezo, pálida, flaca, rostro enjuto, pelo negro peinado con raya al medio y fuerte moño algo levantado en la nuca. Su expresión marcaba su desolación, su agotamiento físico, pero no había menguado su capaci-

¹ Selter, P., Über trophodermatoneurose, Verh. Ges. Kinderp., 1903, 20:45-50.

² Swift, H., Erithroedema, Lancet, 1918, 1:611.

³ Feer, E., Eine eigenartige Neurose der vegetativen Systems bei kleinkinde., Erg. Inn. Med., 1923, 24:100-122.

⁴ Ver capítulo XLVI: Enfermedad rosada o acrodinia.

dad de ayuda, de conservar a su hija, pues veía, palpaba, que se le iba muriendo... Sumisa, angustiada, recatada, pero no entregada, seguía luchando junto a la niña, a quien trataba de calmar, de hacerle comer algo aunque más no fuera. Tratamiento efectivo no poseíamos, no lo hay aún. Sólo podíamos mantenerla con medidas generales: calor, alimentación fraccionada, sedantes (usábamos mucho la cloropromazina) y evitando infecciones. Para los padres y nosotros fueron semanas de angustia y dolor. Esa madre no se apartó de la cuna de su hija. Día y noche, día tras día, noche tras noche, allí estaba ella proporcionándole lo que quería. ¡Y no quería nada! Ni caricias, ni gracias, ni alimento. El pobre padre acudía presuroso desde la puerta de la sala cuando lo dejaban pasar, sin expresión, pasmado, viendo a su mujer y a su hija desmoronarse sin remedio. Pasaron los días y empezó la mejoría. La niña lloraba menos, se dejaba acariciar, mecer. Comenzó a prestar atención a su entorno, a tomar la mano de la madre, a mirarla. Una vez al día, aceptaba algún alimento, una papilla, algo de dulce. Su piel estaba más seca. Si bien la alegría no había vuelto a esa madre, al menos comenzó a creer en la esperanza de la curación que nosotros le augurábamos. Cada día la confortábamos, la entusiasmábamos con la mejoría. Por fin su estado permitió convencer a la madre de que la niña iba a curarse. Se sentaba con su tronco recto, tomaba sus juguetes con las manos, comía aceptablemente, esbozó una sonrisa: un rayo de sol en la tormenta que se disipaba. Eso fue en la mañana. Todos estábamos contentos. La ansiada mejoría estaba llegando, no había duda, no se había presentado ninguna complicación. Nos congratulábamos con los padres.

A la mañana siguiente cuando llegué a la sala, la nurse me abordó presurosa y me dijo: «Doctor, la madre de la acrodinia fue internada ayer de tarde gravísima, por una hemorragia digestiva, en el Hospital Maciel». Según pude informarme horas después, había hecho una úlcera aguda de *stress* (úlcera de Cushing) y se había sangrado en *blanco*. Fue transfundida de urgencia y reiteradamente, hasta que luego de varios días se repuso. Habían tomado su lugar el padre y un hermano de la niña, la cual ya casi restablecida fue dada de alta en excelente estado de salud pocos días después.

Durante muchos años seguí asistiendo a esta niña, luego una joven y por fin una mujer. La quinta seguía produciendo sus tomates, lechugas, escarolas, rábanos, morrones, coles y boniatos, que llenaban mi coche cada vez que ante el menor malestar de la paciente me requerían. ¡No llamaban por teléfono! Cuando llegaba a mi casa, en la puerta estaba el calabrés apostado y en su cocoliche ansioso y apenas comprensible me pedía que acudiera de inmediato junto a su hija. Y salíamos raudos los dos, volviendo poco después de resuelto el tratamiento de una indisposición banal a casa, más cansado pero con frescas lechugas, rábanos y tomates...

III

El otro caso fue más banal pero más trágico. Una familia argentina veraneaba holgada y plácidamente en Punta del Este. Estaba integrada por el padre, la madre y dos hijos: una niña de trece años y un varón de once. De pronto éste amanece con fiebre, vómitos, y luego se presenta dolor abdominal. Se esperó, se consultó y se operó. Era apendicitis aguda, que intervino un excelente cirujano. Las primeras horas del posoperatorio fueron excelentes, pero a las treinta y seis horas el niño presentaba distensión abdominal, fiebre y vómitos; oclusión intestinal, que se reintervino; perforación de íleo, que se suturó. Persistía la fiebre distendido, y los vómitos. Se comprobó una oclusión del intestino delgado. Se decidió trasladarlo a Montevideo, donde fue asistido por el doctor Gonzalo Maquieira en un centro de tratamiento intensivo. Entonces fui llamado como internista y juntos condujimos este complicado paciente. Se perforaba, se ocluía, se reintervenía. Fueron siete veces. Logramos esterilizar el pus de su peritoneo. Maquieira pudo aderezar las asas intestinales para que no se volvieran a ocluir. Peritonitis, *shock* séptico, en fin, un arduo camino. La madre del niño era una mujer resuelta, combativa, segura. Había logrado concretar su campo de lucha y en él luchaba, permanentemente serena. Su marido, en cambio, no. Era algo mayor, hipersensible, resignado, pesimista. Luchaba cansado, llevando en su frente la desesperanza. Sólo con francas promesas, que era difícil

arriesgar, se lograba obtener de sus ojos un brillo de esperanza. Tras las siete intervenciones, reposiciones, venoclisis, ionogramas, gasometrías y demás controles llegó a una segura y franca convalecencia que pronto lo llevó a un alta con *restitutio ad integrum*. Previa a una de las intervenciones, cuando nos vestíamos para entrar a la sala de operaciones —pues en ellas yo estaba siempre presente, haciendo las tomas de exudados y observando las lesiones—, la conversación giró hacia la situación angustiosa que vivían esos padres, sobre todo el padre, y comenté la historia de mi calabresita, y de la gravísima repercusión en la madre. Maqueira refirió un caso similar que había vivido... ¡Cuán cerca estábamos de lo que habría de ocurrir!

Era el fin del verano. La familia acogió gozosa, aunque agotada, el alta. Luego del azaroso trance, la idea que entusiasma a la familia entera era reponerse en la estancia que poseían en la provincia de Buenos Aires. Así lo hicieron. Una mañana, mientras los dos niños jugaban en el parque en torno a la piscina, el padre —que seguía sentado sus juegos— fue encontrado muerto.

IV

La muerte ocurrida en circunstancias gozosas es más creída que constatada, a tal punto que son dichos comunes: «Se murió de risa», «Se va a morir de alegría cuando lo sepa». Aunque también se usa en sentido contrario: «Se murió de pena», o «de disgusto». Montaigne en sus *Ensayos*, siempre llenos de aguda sabiduría hurgada en los clásicos, nos refiere que una mujer romana murió por el goce que le causó su hijo al regresar luego de la derrota de Cannas; que Sófocles y Dionisio el Tirano murieron de placer; que Talva murió también del mismo sentimiento al saber los honores que el Senado de Roma le había tributado, y que León X al enterarse de la toma de Milán que tan ardentemente deseaba fue víctima de una fiebre mortal.

¿Qué significa esta singular situación? Como una fuerza arcana impusieron su ley, que lleva a esta transferencia de vida, la mía por la tuya; cuando ésta se ve asegurada, esa fuerza imponente,

preponderante y excluyente se derrumba bruscamente y arrastra en su desajuste final la integridad vascular produciendo la hemorragia masiva digestiva o cardiaca. ¿Cuál es el determinismo de la inversión del viejo adagio latino?

IV. Doctor: ¡La niña no come!

I

Mis guardias de pediatría como internista de retén del CASMU eran todos los martes del año (¡salvo las vacaciones!). Así pues, en vez de los martes ¡orquídeas!, los martes ¡retén! Coincidían con uno de mis días de consulta, que se extendía toda la tarde, lo que hacía que algunas veces, muy contadas, tenía que interrumpirla por resolver un caso urgente, cosa no muy incómoda pues los sanatorios de la Institución quedan muy cerca del Sanatorio Larghero, donde tenía mi consulta.

Fue un martes de 1974. El telefonista-recepcionista del Sanatorio N° 2 «Constancio Castells», en la actualidad intendente del Sanatorio, don Duncan, me llamó por teléfono a la consulta para decirme: «Doctor, aquí hay una señora desesperada porque su hija no come. Como creo que no es un caso como para que usted venga en seguida y como la madre está muy angustiada y dispuesta a que le resuelvan cuanto antes el problema, si quiere la envío para allí», a lo que accedí gustoso.

Medía hora después estaban la niña y la madre ante mí. Empezamos por la madre. Era una española, una gallega, fornida y rubiona, que me dijo: «Doctor, ¡la niña no come! No es un decir. ¡No come nada! Hace tres días que no prueba bocado», e irrumpió en un sordo e incontinente llanto. Recién entonces me detuve a observar a la niña. Tenía cuatro años, pero parecía de siete por su altura, larga, flaca, bien coloreada, de semblante risueño y dispuesta a hablar. Al mirarnos observé en ella algo que me dejó impresionado, sus pupilas se movían horizontalmente como el disco del péndulo de un pequeño reloj: ¡un claro nistagmus! Espontánea y risueñamente la niña empe-

zó a hablar, a hablar en forma incontenible y llamativa para su edad. Me explicaba que no tenía ganas de comer, que cuando tuviera prefería tal o cual alimento, que tal otro no le apetecía sino bajo cierta forma. Una locuacidad incontenible y eufórica.

El que quedó contenido y nada eufórico fui yo. El diagnóstico está hecho: tumor del quiasma óptico dando el patognomónico y típico síndrome de Russell: emaciación, euforia (*cocktail party syndrome*) y nistagmus. Se agregó en este caso el hipercrecimiento. La madre se calmó cuando le dije que comprendía su angustia pues la niña tenía una enfermedad que le quitaba el apetito y era necesario internarla inmediatamente. Quedó así la pobre madre más tranquila, había una causa, que me libré muy bien de decirle en ese momento cuál era, y cuyo tratamiento empezaría de inmediato. «¡Si lograra hacerla comer, doctor!», era su única preocupación.

Cuando de noche llegué al sanatorio ya estaban los primeros exámenes realizados: síndrome de hipertensión endocraneana, con disyunción de suturas, edema crónico bilateral de papila. Me dispuse a llamar al neurocirujano, doctor Walter Perillo, quien vino inmediatamente. Quedó asombrado con la historia clínica, e indicó una arteriografía que al día siguiente realizó el doctor de Tenyi, la que puso en evidencia un enorme tumor de la base proyectado a nivel del quiasma óptico e invadiendo zonas vecinas. Quedaban dudas sobre la operabilidad, por lo cual y dado el tamaño y localización profunda del tumor hicimos una consulta con el profesor Román Arana Iñíguez, quien concurrió al día siguiente. Los tres vimos a la flaca y eufórica paciente y su arteriografía, que delimitaba una enorme masa pre y supraselar.

No tengo experiencia con niños, pero voy a hacer como Ricaldoni, dijo.¹ Era un tumor de difícil abordaje, muy grande, de naturaleza desconocida y cuyo pronóstico es muy malo. Pero ante la disyuntiva lo mejor era sacarlo. Y con Perillo hicieron las consideraciones quirúrgicas pertinentes. Se operó. Era una enorme masa inextirpable en forma completa, que Perillo y Miguel Estable, que lo

¹ Ver capítulo XI: Doctor Ricaldoni: ¿Usted asiste niños?

ayudaba, intentaron reducir con poco éxito; así era de vascularizada y friable su textura.

El posoperatorio fue tormentoso, hizo crisis de descerebración, sufrimiento de tronco por un edema cerebral difícil de controlar, pero todo esto fue cediendo aunque quedó con una descerebración casi completa. Meses después murió, afortunadamente, pues sólo tenía vida vegetativa.

Llevé personalmente los trozos de tumor, junto a un corto resumen de la historia clínica, al neuropatólogo del Instituto de Neurología, Pedro Médoc, quien los recibió con particular deferencia. Pocos días después me llamó para que fuera a ver los preparados y retirar el informe. No me hice esperar. Al día siguiente estaba en su laboratorio. En cuanto me vio me dijo con su habitual seriedad, serenidad y corrección de expresión, que tan bien le cuadraban: «¡Mañé, me trajiste el Paraíso en formol!». Y recorriendo con su mirada la mesa tomó un preparado que rápidamente enfocó en su microscopio y me hizo mirar: se trataba de un gliohemangioblastoma de una variedad rarísima que lo había trastornado por su singular belleza histológica.

II

He asistido cuatro pacientes con este particular y patognomónico síndrome, que fácilmente relevado permite hacer el diagnóstico con total certeza. Fue descrito por Russell en 1951, basándose en varios casos.²

El primero que vi fue en 1959, siendo jefe de Clínica del profesor José María Portillo, con Atilio García Güelfi, quien realizaba con gran éxito y competencia la primera neurocirugía del niño en el país. Había ingresado la tarde anterior un niño de nueve años, largo y flaco. ¡Pesaba nueve quilos! El examen era completamente normal, salvo su indiferencia ingenua y risueña a su estado y el inefable

² Russell, A., A diencephalic syndrome of emaciation in infancy and childhood, Arch. Dis. Child., 1951, 26:274-278.

nistagmus. Luego de los exámenes habituales para esos casos —en aquellos tiempos, radiografía, estudio oftalmológico, y una neuromeningeografía que practicamos nosotros mismos—, pudimos ubicar el tumor de la base y pensamos que podría tratarse de un craneofaringioma aunque no tenía calcificaciones supraselares. Fue operado en nuestro Hospital Pedro Visca, hazañas que se repitieron durante varios años, y debemos decir que con el mayor de los éxitos. Era un enorme glioma de esa región que invadía el quiasma y que afortunadamente pude extirpar casi por completo. El posoperatorio no tuvo accidentes, y a los pocos días empezó a alimentarse bien, y a aumentar de peso. Se fue de alta en excelentes condiciones generales de buena salud, aunque ciego. El quiasma óptico, totalmente atrofiado por la compresión del tumor, había sufrido una última aniquilación con la extirpación del mismo. Años después lo vimos, siendo ya adolescente, tocando el acordeón en la estación de ferrocarril Atlántida. No sería extraño que aún deambule por esos lares. Se llama Jorge Barreto.

El segundo caso lo asistimos en la sala 5, Sala Antonio Carrau, del mismo hospital. Ya estaba sensibilizado a esta enfermedad y había leído todo lo referente a ella. ¡Siempre me han fascinado los síndromes diencefálicos! Servía también en la cátedra de mi maestro Portillo, como jefe de Clínica, mi querido colaborador y amigo Leopoldo Peluffo. Una mañana comencé a pasar visita y me enfrenté a la primera cuna. Y vi, vi sí pero no podía creer a mis ojos, un infante de ocho meses, casi desnudo, cubierto sólo por una camisilla, parado, prendidas sus manos a la baranda, flaco, piel y huesos, que reía a más y menos a todos quienes lo miraban. Me acerqué y vi sus pequeños ojitos negros como azabache con un inconfundible movimiento rítmico. Me di vuelta y llamé a Peluffo: «¡Leopoldo mirá!». Asombrado me miró como diciéndome: «¿Qué quiere con este distrófico?», y le dije: «¡Ya! ¡Pasálo al Instituto de Neurología para operarlo! ¡Tiene un tumor del quiasma óptico!». Nadie me creyó. Sólo Peluffo acogió el mandato y con una breve esquila fue remitido al centro neuroquirúrgico referido. Llegó, fue visto y no faltó quien dijera: «¡Este Mañé está loco! Mirá el desnutrido que nos manda y encima con diagnóstico de síndrome de Russell», que nadie conocía y menos

tratándose de un tumor situado en el quiasma óptico. Pero siempre hay alguien dispuesto a la duda, que significa dispuesto a aprender, y por tanto a enseñar. Y ese alguien fue la profesora María Delia Bottinelli, quien pidió una tregua al duro ataque que me cernía y que estaba próximo a triunfar, la que obtuvo no sin cierto esfuerzo. Los que saben, saben o saben dónde saberlo. Así fue que en unos minutos en la biblioteca pudo confirmar mi diagnóstico. Luego de una neumoencefalografía que precisó la extensión del proceso tumoral fue operado por el profesor Arana con el mayor éxito.³

III

El cuarto caso es de hace pocos años. La historia es totalmente similar a la anterior, con algunos avatares que le dan aún más dramatismo. En las mismas circunstancias, al pasar visita con el jefe de Clínica, internos, residentes y posgraduados, por la sala de lactantes, advertí un desnutrido que enviaban desde Durazno para ser sometido a una antrotomía por su distrofia severa. Tenía siete meses, pesaba cuatro kilos. Interrogué a la madre, una joven muy lúcida y prolija: «¡Doctor, no hay forma de hacerle comer!». Mientras conversaba pude observar el claro nistagmus horizontal. Y continué interrogando: «Señora ¿es muy triste o se ríe?». A lo que presurosa contestó: «¿Triste? ¡Vive riendo! ¡No sé por qué no come! A veces oigo carcajadas desde la pieza de al lado».

Otro tumor del quiasma. Rápido estudio ocular con atrofia bilateral de papilas, disyunción discreta de suturas. Pero ¡oh dificultad!, una tomografía computada fue totalmente normal. Rudo golpe, mas no me aparté del diagnóstico, aunque tenía prácticamente todas las opiniones en contra. Revisamos la bibliografía. Hay algunos casos de síndrome de emaciación diencefálica sin tumor. Podría ser uno

³ Mañé Garzón, F., Santana Alfonso, R. y Purriel, J., Síndrome de Russell por tumor del quiasma óptico (Síndrome de emaciación diencefálica del lactante), Arch. Pediatr. Uruguay, 1974, 45:240-247.

de ellos. Vigilamos al paciente, que era asistido por el doctor Bismarck Mourelle en Durazno, y le rogamos enviarlo tres meses después. Una nueva tomografía, hecha con un aparato de mayor resolución, mostró un enorme tumor de la base proyectándose sobre el quiasma óptico. Fue operado por Atilio García Güelfi a pedido nuestro. No logró más que aspirar zonas necróticas y no pudo extirparlo. Tan unido estaba a las estructuras vecinas.

IV

La enseñanza que me dejó este caso no cayó en saco roto. Leopoldo Peluffo, pocos meses después de haber vivido el segundo caso que hemos relatado, fue a París a hacer su especialización en neurología infantil, en el Servicio del profesor Stéphane Thieffry en el Hôpital des Enfants Malades. Llevaba pocos días, tratando de ubicarse entre tantos *staguaires*, muchos de ellos aún en los albores de sus conocimientos clínicos, cuando pasando visita con el interno y el jefe de Clínica ven a un infante emaciado (ello es una rareza extrema en los países desarrollados), eufórico y con nistagmus. El jefe de Clínica, ya veterano en las lides diagnósticas neurológicas, preguntó a los presentes, luego de leer la historia y de realizar el examen que les sugería ese caso. Silencio absoluto, nadie aventuraba opinión tan atrevida como extraviada. Fue tras ese prolongado silencio que el más nuevo del grupo, nuestro amigo Leopoldo Peluffo, en un francés aún rudo, profirió modestamente su opinión: «Tumor del quiasma, síndrome de emaciación diencefálica de Russell». Desde ese día nadie lo puso en duda: fue considerado como *quelq'un*.

V. ¡No matarás!

El problema social, familiar, existencial, que plantea la aparición en un hogar de padres sanos y jóvenes, recién casados, con todo el entusiasmo, perspectivas y felicidad que la vida les debe ofrecer naturalmente, de un hijo con una minusvalía neurológica, es uno de los más acuciantes, angustiosos y de urgente solución que debe enfrentar no sólo la medicina sino, y primordialmente, la sociedad entera.

Su etiología es tan variable como caprichosa: genética, alteración de morfogénesis de causa difícil cuando no imposible de determinar; de origen ambiental, infección congénita, acción teratogénica de un medicamento, agentes físicos (radiaciones), secuelas de infecciones posnatales (meningitis, encefalitis), etcétera.

¡Poco hacemos y tanto se podría hacer! Mediante una vigilancia progenética correcta y un precoz y adecuado diagnóstico prenatal se podrían individualizar los embarazos de alto riesgo fetal, y prevenir las infecciones por determinados microorganismos en los primeros años de vida.

Junto con la integrada diversificación de las especialidades pediátricas, la erradicación de la desnutrición en el primer año de vida, la incidencia, prevención y protección social de los afectados, es uno de los problemas que debe enfrentar con más ahínco nuestra medicina a través de la pediatría, ciencia del hombre.

Cuando como un rayo cae sobre esos pujantes jóvenes, llenos de vida y esperanza, una carga así, sentimos que han sido víctimas de una estafa. Nada será igual para ellos después de lo ocurrido. Ello va desde una disminución vital moderada hasta la disolución del hogar recién formado. No busquemos culpar, observemos los hechos.

Estaba yo un sábado de tarde, tranquilamente sentado en mi biblioteca, leyendo, disfrutando del descanso semanal, en esas horas en que la familia acude a diversas distracciones antes de volvernos a juntar hacia la noche en cálida reunión, cuando de pronto me anuncian que una colega —a quien aprecio mucho y le asisto a sus hijos— quería urgentemente hablar conmigo. Yo sabía por qué venía, pero nunca me habría imaginado para qué venía.

Haré previamente el relato de su enorme problema. Joven, dinámica, inteligente y hermosa, se casó con un compañero, siendo ambos estudiantes de medicina. Primero se recibió él, actuando brillantemente en su especialidad. Tuvieron un hijo que creció espléndidamente. Y como es natural, necesario, tuvieron un segundo hijo, que nació con una afección especial, muy rara: síndrome autista con determinadas dismorfias. Los primeros meses creció somáticamente bien, pero con el paso del tiempo el déficit de maduración del sistema nervioso central se hizo más manifiesto en todas sus conductas, con una hiperexcitabilidad extrema, sin control motor, en fin con un comportamiento autista esquizoide acentuado, que volvió su cuidado cada vez más difícil. Antes que este niño cumpliera el año, el matrimonio se disolvió. El padre se radicó definitivamente en el interior, se volvió a casar y tuvo otro hijo sano. La madre quedó a cargo de los dos niños, con escasos recursos; eran los años iniciales de la profesión, duros, y debió afrontar el sostén de un hogar con esas condiciones adicionales. Terminó su carrera en forma excelente, adquiriendo una especialidad clínica que ejerce con nivel también muy destacado. La ola de ignominia que arrasó nuestro país (1973-1985) la excluyó de cargos luego de haberla denigrado con destinos laborales humillantes. A esta situación se agregó el difícil cuidado de ese niño: No había forma de educarlo. Tenía un comportamiento esquizoide, hipercinético, era casi ciego, de hermoso físico sin embargo. No había reposo para esa infortunada madre. Conservaba su natural belleza, su cautivante interés e inteligencia, pero era muy grande el peso de este hijo, al que debía sostener sola —la ayuda que intermitentemente proporcionaba el padre era más visita que alivio—. Era difícil relacionarse con un nuevo afecto estable al ver ese hogar sacudido por la incontenible psicosis del pequeño

Carlos Diego. No hay reposo, empleada que aguante, dinero que alcance, paciencia que resista.

Durante muchos años, sostuve con mi asistencia este difícil caso; medicaciones variadas y reiteradas consultas especializadas tuvieron efectos dispares, cuando no contraproducentes. Lo enviábamos a casa de una cuidadora, lo cual daba unos días de respiro; los familiares ayudaban tomándolo algunas horas al día. Pero como ley inexorable, volvía la colega a su casa, luego de muchas horas de trabajo, para enfrentarse a este otro más agobiador y angustiante.

Esta madre colega fue haciendo crisis frente a esta situación que se presentaba en su casa, y llegó al borde de la desesperación. Siempre sintió una particular ternura por ese hijo, a quien sabía tratar, corregir con autoridad pero siempre con cariño, nunca con severidad ni rigor. Pero esta conducta, como ocurre con estos niños esquizoides, dura lo que dura el acto; momentos después vuelve a la inconducta sin recuerdo de la experiencia anterior.

Venía desencajada, vencida, anhelante. Se sentó a mi lado. No fue necesario que me explicara el motivo de su venida, habíamos convivido con el problema durante muchos años. Luego de un silencio, durante el cual se recompuso, volvió a ser ella, volvieron sus ojos claros a tener una expresión, suya; sus lágrimas caían incontinentes, francas, buenas.

—Fernando —me dijo— no puedo más con Diego. No hay solución. Si lo dejo hacer, se destruye. Si lo corrijo, lo hago sufrir. Sufre, sufre cada vez más. Ninguno de los múltiples fármacos usados lograron estabilizar su conducta: o son inoperantes, o lo excitan más, o lo sumen en un sopor que es imposible mantener... Si sale se golpea, y llora si no lo dejo, tengo que emplear la fuerza, ya tiene seis años, y también llora. ¡No hace más que sufrir! Quiero que me ayudes a tomar una resolución para darle paz a mi hijo. No puedo tomarla sola; tú que me has ayudado tanto quiero que me ayudes una última vez. Démosle la paz a este hijo que tanto quiero, no puedo verlo sufrir. ¡No puedo verlo rechazado por todos! ¡Yo sé que no nos censurarán nuestras conciencias!

Su llanto se contuvo. Parecía que había readquirido su fuerza de carácter, su presencia. Su belleza resaltaba aún más en este trance. No sé lo que esperaba concretamente de mí, que aceptara compartir su proposición salvadora del sufrimiento o mi negativa, haciéndole volver hacia el dolor infinito. Pero sabía que ambas eran para ella buenas, que se sobrepondría a mi egoísmo y velaría por ella y por su hijo.

Un rato largo estuvimos en silencio. Parecía que el tiempo se había detenido. Cualquier palabra que profiriéramos desquiciaría ese trance inaudito.

No creo ser culpable si en ese momento no compartí su idea. ¡Les tenía a ambos tanto cariño! En el torbellino incontenible de la situación, ¡la había vivido tantas veces! Todo sería diferente después. Cuidaría de su hijo sano que estaba enfermando y hacía tiempo por la situación desenfrenada que vivía, sería feliz no viendo sufrir a su hijo, encontraría la paz, podría olvidar con el trabajo...

Poco a poco fuimos volviendo al mundo de lo concreto. Tenía sus manos en las mías:

—Todavía podemos hacer algo, tenemos que encontrar una solución con vida, no podemos dejarnos vencer. Debemos situar al niño en un medio que pueda compartir, en una vida a su alcance, lejos de la competencia e incomprensión de los sanos, un mundo donde su hipermotilidad agresiva sea encuazada sin proferirle daño ni ocasionar rechazo. Busquemos juntos esa solución. No podemos desesperrar. Tu solución es la desesperada. Hay aún algo, hay una esperanza con vida.

Hablamos largo tiempo, nos calmamos, volvió a ser ella, pero ahora serena. Lo había intentado, era su obligación, estaba en paz con su conciencia. Quiso matar el dolor, quiso darle a su hijo todo su amor, para sólo quedarse ella con el dolor de ese acto. Se veía con fuerzas para enfrentarlo, si hubiera podido librar del dolor a su hijo. Nunca vi ni oí algo tan conscientemente puro y tierno como el amor de esta madre. Dar su vida por un hijo es casi la ley suprema y última de la vida. Pero afrontar resueltamente un sufrimiento que era una

condena por liberar a su hijo pocas veces se ha visto enfrentado con tanto heroísmo, con tan sublimado amor.

Esa búsqueda fue real. Pudimos encontrar, mejor dicho contribuyó ella a formar con toda su energía un hogar para ese hijo, donde se adaptó y vive en la paz de su demencia equilibrada en un medio que lo acepta, vigila y protege.

Sólo puedo comparar esto en sentido contrario, como el otro extremo de esta acendrada bondad, con la maldad de Medea, que sacrificó de su mano a los hijos que tuvo con Jasón para abreviar su sed de venganza, su odio egóista hacia éste. Si aquella es tragedia griega, ésta es tragedia de caridad, de bondad. ¿Tragedia humana?

VI. Anemia aguda

I

Siendo yo practicante interno y estando de guardia en el Hospital Pedro Visca, en el mes de mayo de 1954, ingresó un infante de un año y dos meses, traído en forma urgente por los padres porque estaba blanco, frío y... casi muerto. Era un niño de buen crecimiento, hermoso, rubio. Estaba blanco como el papel, con una polipnea superficial. El examen clínico no agregaba nada a lo ya expresado.

Ingresado de inmediato y avisado el banco de sangre se tipificó en seguida, y una hora o menos después de su ingreso estaba pasándosele una transfusión, que lo repuso rápidamente. Horas después era otro niño.

El diagnóstico era muy claro: anemia hemolítica aguda, la llamada tipo Lederer, hemólisis brusca, que aparece casi en forma primitiva (a veces luego de un estado febril banal, de la ingestión de un medicamento o de un alimento).

En esa época, todos los niños ingresados eran llevados a la mañana siguiente para ser vistos en radioscopia, igual que sus madres, como manera de detectar las formas asintomáticas de tuberculosis pulmonar. Era ésta la primera tarea del médico ayudante, tarea que incluso hacía el jefe de Servicio, el primer radiólogo pediatra del país, doctor Héctor C. Bazzano. Precisamente ese día le hizo la radioscopia al paciente que hemos narrado. Estábamos pasando visita con el jefe de Clínica cuando apareció el doctor Bazzano. Traía en una mano una radiografía que aún estaba en su chasis de revelado, goteando.

—¿Qué tiene el chico de la cama 16? —preguntó cortésmente—.

—Es un niño que ingresó ayer de tarde con anemia aguda muy grave, que ha mejorado luego de una transfusión. Se trata de una crisis hemolítica aguda.

—Lo vi en radioscopia y le hice esta placa. Tiene todo el hemitórax izquierdo ocupado con algunas imágenes claras de gases. Pensando que podía tener una hernia diafragmática congénita le hice ingerir un poco de bario y vean ustedes.

Elevó la mano derecha que sostenía la radiografía y vimos que el contraste estaba en el tórax. Todo el estómago se encontraba en él, además de una parte del colon como luego se comprobó. Ese mismo día al examinar sus materias vimos que eran totalmente negras; la orina siempre fue clara.

II

Recordamos este caso por lo excepcional. La anemia aguda brusca del niño pequeño, en general entre uno y cuatro años, es una afección característica de la clínica pediátrica y típica de la urgencia pediátrica. Tenemos la impresión de que hace treinta años la veíamos con más frecuencia. Sin embargo, aún seguimos viendo todos los años algún caso. Prácticamente siempre es una crisis hemolítica aguda, en niños previamente sanos cuya etiología nos es desconocida. La llamamos anemia de Lederer, que es una manera de resolver un problema poniendo nombre a lo que se ignora. ¡Pero no es nada!¹ Actualmente sabemos que es de origen autoinmune y producida por diversidad de agentes, la mayoría de ellos virales. Muchas veces son hemólisis intravasculares y presenta hemoglobina en orina, pero en otros casos la hemólisis es extravascular, dando hígado y bazo grande, sin hemoglobina en la orina, lo que lleva a confundir o dificultar el diagnóstico.

¹ Lederer, M., A form of acute hemolytic anemia, probably of infection origin, Ann. Journ. Medic., 1925, 170:500-501.

III

Pero la historia que relato tiene interés especial porque muestra que debemos pensar en un diagnóstico diferencial y, en segundo término, que la hernia diafragmática congénita, la hernia de Bochdalek izquierda, puede tener una latencia en su manifestación clínica, hecho pocas veces observado. Esta hernia se manifiesta en el periodo neonatal, como un síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido de término de instalación inmediata, cuyo diagnóstico clínico es muchas veces muy simple: macidez y abombamiento del hemitórax, desplazamiento de la punta cardíaca a la derecha, vientre chato, vacío en su sector izquierdo. La dificultad respiratoria es con cianosis progresiva, que hace confundirla con una cardiopatía congénita cianótica, pero tiene la particularidad además de los hallazgos semiológicos ya nombrados de su rápida mejoría con el oxígeno.

IV

Las hernias diafragmáticas congénitas de expresión clínica tardía son excepcionales. Descartando las hernias hiatales, las que además en general no son congénitas, la hemos observado sólo en el caso que hemos referido. Sin embargo, en la bibliografía se describen casos de manifestaciones tardías, sobre todo en aquellas que no son tipo Bochdalek, sino las llamadas por rolamiento, de las cuales la doctora Irma Gentile y sus colaboradores han descrito un caso muy interesante.² Un grupo aparte debemos hacer con las hernias diafragmáticas anteriores, la hernia de Morgagni que se origina en el hiatus formado entre las fibras costales y las fibras esternales del diafragma.³ Son en general de pequeña magnitud o contenido e inciden en particular en

² Gentile Ramos, I. et al., Hernia diafragmática por rolamiento gástrico, Arch. Pediatr. Uruguay, 1983, 54:245-249.

³ Morgagni, G.B., *De sedibus et causis morborum per anatomicae indagatio*, 1761, Libr. III, 61.

niños con anomalía de Down. A éstas debemos agregar la hernia de Larrey, que se produce por los haces xifoideos del diafragma.⁴

V

Las causas de anemia aguda en el niño son dos: 1. La crisis hemolítica, de causa corpuscular (menos frecuente; si bien estas crisis hemolíticas pueden ser severas raramente son extremadamente graves) o extracorporcular, ya sean intra o extravasculares. 2. La hemorragia digestiva, que es secundaria siempre a una lesión o úlcera gastroduodenal aguda en pacientes con enfermedad neurológica aguda (traumatismo craneoencefálico, encefalitis, posoperatorio neuroquirúrgico), es la llamada úlcera de Cushing o crónica (encefalopatía crónica) y la que se ve en los grandes quemados (úlcera de Curling, que puede asentar en cualquier punto del tubo digestivo).

El tratamiento de las crisis hemolíticas tiene resultados variables. Aun cuando no disponíamos más que de las transfusiones de sangre, la mayoría evolucionaba bien. Actualmente indicamos corticoides, azatioprina y la esplenectomía con resultados mejores pero hemos sin embargo perdido algunos pacientes; se recomienda su tratamiento con gamaglobulina hiperinmune como preferente.⁵

Siempre decimos que los niños con encefalopatías crónicas graves enferman o mueren por tres causas: hemorragia digestiva, neumonía aspirativa o estado de mal convulsivo.

⁴ Larrey, D.J., Recueil de mémoires de chirurgie, París, 1823, 211. Larrey fue el creador académico de la cirugía de guerra. De él dijo Napoleón: «Es el hombre más virtuoso que he conocido y ha dejado en mí la idea del verdadero hombre de bien» (*Dict. Encycl. Scienc. Medic.*, Dechambre, ser. 2, París, 1868, 1:464-466).

⁵ Busel, J.B. et al., Intravenous treatment in autoimmune hemolytic anemia, *Vox Sang.*, 1986, 51:264-269.

VII. La albuminuria ortostática

I

Cierto día acudieron a mi consultorio pidiendo que les atendiera en forma urgente un matrimonio con un hijo. Invocaron, a fin de doblegar las fuerzas del orden y la justicia, ser conocidos de un amigo mío. Estaban tan ansiosos que apiadóse mi ayudante, accedí yo, y ya estaban como quien dice frente a mí.

Era el *propositus* un niño grande, o un hombre chico, único hijo, un imberbe que ya iniciaba su adolescencia, flaco, alto, leptosómico, o como queramos llamarlo, pero de aspecto saludable.

—Doctor —me dijo la madre—, nos envía nuestro doctor, porque este niño tuvo en días pasados una gripe. La gripe fue tan fuerte y con tanto dolor en el cuerpo, sobre todo en los riñones, que el médico, preocupado, le indicó un examen de orina. Ya se ha curado totalmente, pero hoy fui a buscar el examen de orina y al entregármelo la empleada del laboratorio me dijo alarmada: «Tiene *algo* en la orina. ¡Consulte urgente a su médico!».

Apenas en sus manos el resultado, abrió el sobre y pudo leer en vez del «no contiene» esperado, «albúmina: nueve gramos por litro».

Del laboratorio fueron a ver al médico tratante y de éste aquí. Fue una urgencia desesperada: «¿La gripe le ha afectado el riñón? ¿Tiene una nefritis, doctor? ¡Estamos tan preocupados!».

Miré al muchacho, miré a los padres, miré nuevamente al muchacho, ¿qué enfermedad podría tener que no fuera no tener nada?

Luego de un exigido más que necesario examen, auscultación, toma de presión arterial y demás, les dije:

—Señores, vuestro hijo no tiene nada.

—¿Y la albúmina en la orina?

—Señora, este joven tiene lo que se denomina una albuminuria ortostática típica y característica de los jóvenes altos, flacos, y que no tiene valor patológico ni una causa conocida o indiscutible.

Viendo la cara más tranquila de los padres, pero que no estaban totalmente convencidos de mi aseveración y pronóstico, completé mi diagnóstico con la siguiente indicación.

—A fin de estar seguros de esto —les dije— vamos a hacer lo siguiente: al llegar a su casa que el joven orine y guarden la orina. Que se acueste y no se levante en doce horas, y luego recogen esa orina del reposo y llevan las dos muestras al laboratorio. Ustedes verán que la primera tendrá nuevamente varios gramos de albúmina, mientras que la segunda será totalmente normal. Les ruego que vuelvan con los resultados la semana próxima.

Así ocurrió, y así vinieron todos, niño, padres y los patrones del padre a agradecerme el feliz término de sus justificadas inquietudes.

II

La albuminuria ortostática sigue siendo un desafío para pediatras, patólogos, nefrólogos y ortopedistas. Fue descrita por Frederick Pavy en 1885, en estos sencillos términos:

En la mañana temprano la orina no contiene albúmina. Luego aparece a las 9, 10, u 11 de la mañana, a veces recién a primera hora de la tarde. Luego de alcanzar un máximo, comienza a disminuir y a menudo, por la noche, ha desaparecido al

acostarse. Esta afección cuando es reconocida puede durar semanas y a veces meses, e incluso años. No se acompaña de ningún trastorno de la salud.¹

A esta prístina descripción nosológica poco se ha agregado. Se ve en sujetos largos y finos, leptosómicos, presentándose en la adolescencia; aparece en posición de pie, ortostatismo, y desaparece acostado, en decúbito. Se ha agregado también como alteración la lordosis, *l'ensellure lombaire*, pero no es un hallazgo constante.²

En una ocasión, mi tan estimado como longevo amigo, el profesor Rodolfo V. Tálice, me refirió la anécdota siguiente, en la cual él mismo es el paciente. Cursando los primeros años de la carrera de medicina, con unos compañeros habían instalado en el sótano de la casa de uno de ellos un pequeño laboratorio de fisiología y análisis clínicos, en el que repetían las experiencias y análisis que realizaban en las clases prácticas de la Facultad. Llegó el turno del examen de orina, y practicaron todos los procedimientos para investigar sustancias normales y anormales en ella. Al realizar la prueba de Tanred todas las muestras de orina de sus compañeros fueron normales, pero la de él acusaba un fuerte precipitado denunciando la presencia de abundante cantidad de albúmina. La alarma fue general, ya lo veían en poco tiempo con la temida uremia. Pero esa albúmina no alteraría la robusta y permanente salud que pasados ya más de sesenta años sigue triunfante en el cuerpo y alma de nuestro *vegentil* (viene este neologismo de *vegentud*) maestro.

No le dieron las piernas para acudir al consultorio del entonces novel doctor pero ya aureolado de sagacidad y claro talento clínico, Juan César Mussio Fournier. Con su natural bondad, acogió al joven estudiante y a sus primeras palabras le espetó el preciso diagnóstico: albuminuria ortostática. Tálice y sus compinches se encargaron de cuantificar y determinar el ángulo mínimo que debía tener

¹ Pavy, F.W., Cyclic albuminuria in the apparently healthy, *Lancet*, 1885, 2:706-708.

² Marie, P., *Leçons de Clinique Medicale*, París, 1896, 143-176.

el cuerpo sobre el plano horizontal para que apareciera la tan temida como inocente albuminuria.³

³ Esta anécdota está referida en uno de los numerosos libros de anécdotas y comentarios del muy conocido colega, por haberle ocurrido a él, y cuyo diagnóstico lo hizo Juan César Mussio Fournier (c.1924).

VIII. Tos intratable: ¡tratada!

I

Casi nunca he asistido adultos. Pero a veces... los clínicos somos clínicos y nada que afecte al hombre puede no interesarnos.

Por mi inveterada afición, diría adicción, a los libros, fui y soy amigo de casi todos los librerías de viejo de Montevideo. En una época asistí a sus hijos y a muchos de ellos los sigo asistiendo... Ya son adultos. Siempre han sido muy generosos conmigo, y una gran parte de mis buenos libros, de algunos folletos de extrema rareza que sólo yo aprecio, me los reservan ellos.

Mi amigo, y de los viejos, Julio Moses, recién se iniciaba como librero. Su tienda «Oriente y Occidente» es muy conocida en la calle Cerrito, en los bajos del Club Católico, donde ofrece libros de gran jerarquía y tiene un negocio de venta con el exterior de mucha importancia en el que goza de justo renombre y confianza de sus clientes. Allí solemos reunirnos al acaso del encuentro muchos aficionados a los libros: Juan E. Pivel Devoto, dilecto amigo, figura hegemónica de nuestra historiografía, gran amigo de Julio; Vicente O. Cicalese, el joyal maestro de filología clásica; Olaf Blixen, amigo de tantos años, antropólogo cultural de tal calidad que siempre escuchamos, y otros tantos. En sus inicios como *marchand*, Moses tenía su puesto en la feria en la esquina de Paysandú con Tristán Narvaja y en su casa en la calle Blandengues y Emilio Reus, donde vivía con sus padres, un buen depósito de libros donde yo concurría a menudo a hurgar entre volúmenes, folletos, revistas, panfletos, separatas, hojas sueltas, etcétera.

II

En una de esas visitas encontré a Julio muy inquieto.

—Estoy muy preocupado por mi padre. Tiene 70 años, y desde hace varias semanas está con una tos tan intensa, persistente y pertinaz que le impide dormir e incluso alimentarse bien. ¡El pobre viejo no da más! ¡No duerme ni come!

Requerí la historia de la enfermedad si así podemos llamar a algo que se expresa sólo por un síntoma: tos. Y no hay más historia clínica: sólo tos. Los médicos que lo vieron —que fueron varios generalistas, neumólogos, gastroenterólogos— le indicaron infinidad de exámenes que resultaron todos normales. Entre éstos incluyo una endoscopia de la vía aérea. Se resolvió hacerle medicación sedante o supresiva de la tos: ipeca, dionina, codeína. Desfilaron los goteros sin ninguna eficacia y si la tenía era a costa de una sedación que lo adormecía y le impedía toda actividad. Incluso fue consultado el profesor de farmacología a fin de buscar una forma de suprimir la tos con la menor acción depresiva cortical. «¿No lo vería usted, a ver qué le parece?», me preguntó al fin.

En la habitación contigua estaba el paciente. Un pequeño *ashkenasi* polaco, recio y saludable, aunque con ojos cansinos, algo deprimido por las medicaciones, sastre de profesión. No había sido fumador, nunca había estado enfermo. Tosía en crisis reiteradas, casi permanentemente. Tenía tos seca, irritativa, irritante. Si había adelgazado no era por falta de apetito, sino que reducía la ingestión de alimentos pues le provocaba aún más tos, sobre todo los sólidos. El examen somero que le hice fue totalmente normal, salvo una muy discreta hipertensión arterial. Di una mirada a la carpeta llena de informes clínicos y exámenes de laboratorio. Me detuve en las radiografías de tórax, que eran todas normales, y en un excelente estudio laringobroncoscópico, también normal.

¿Qué podría ser aquello tan singular? Está descrito el hipo permanente, pero ¿la tos casi permanente? Todo se había hecho. Todos los tratamientos se habían intentado sin el menor resultado. Se

trataba de un caso de tos intratable.

Pensé, entonces, ¿no será esto un fenómeno cerebral paroxístico? ¿No puede ser esto una forma de epilepsia secundaria? Así se lo expresé al viejo Moses, quien entre esperanzado e incrédulo me oía cortésmente. Prescribí DPH (difenhidantoína) con FB (fenobarbital) y le dije que me avisara o yo pasaba, no recuerdo bien, en una semana para ver el efecto de esta nueva y además insólita medicación. Como vamos a ver, esto último no se cumplió. Mucho antes había novedades.

Días después, una noche tocaron el timbre en casa. Era Julio, irradiaba felicidad. Traía un cajón de libros. ¡Bien conocía mi vicio! ¡Su padre no tosía más! El mismo día de mi visita había tomado las tres dosis prescritas y rápidamente desapareció la tos. Ya no tenía tos, después de muchos meses de esa tortura.

Mantuvo la medicación durante varios años, con excelente tolerancia por cierto, y el viejo sastre del barrio judío de Goes, alegre y contento, volvió a empuñar su enorme tijera, que hoy luce en el escritorio de Julio y que cada vez que la veo, recuerdo...

III

No he revisado la literatura pero no conozco un caso similar. ¿Fue un efecto placebo? Más me inclino a pensar que mi hipótesis inicial es la correcta. Un foco de irritación a nivel bulbar provoca el reflejo incontrolable que desaparece con medicación específica. Se ha dicho que la tos es el centinela del pulmón, por lo cual como los buenos centinelas sus receptores se encontrarán no sólo en él, sino en puntos estratégicos alejados. El reflejo tusígeno tiene receptores en lugares tan alejados del árbol respiratorio como por ejemplo el oído medio. Éstos son más abundantes en el hombre que en otros mamíferos. Su profusión en nuestra especie está ligada seguramente a la estación bípeda, que hace la vía de ventilación más vulnerable por la gravedad, por lo que la selección natural preservó receptores más distantes y que por tanto agregan mayor seguridad a la función.

Sin embargo cabe otra posibilidad etiopatogénica. Se ha descrito recientemente el caso de una persona de 74 años que tosió durante 15 años, tos rebelde a todo tratamiento: ¡nadie le había tomado el pulso! Éste era irregular. Al tomar el pulso se comprobó que la tos se despertaba cuando se omitía un latido. El ECG mostró una arritmia sinusal y frecuentes complejos primitivos atriales unifocales: tos inducida por complejos atriales prematuros. Tratado con dosis altas de propanolol, 60 mg diarios, mejoró en forma espectacular.¹ Yo no tomé, ni creo que nadie tomó con atención el pulso del viejo sastre, cabe pues la posibilidad de que la DPH, cuya acción eurítmica es bien conocida, activara algún mecanismo central o periférico.

IV

La palabra *tos* tiene origen griego y significa *profundo*, pues la tos proviene de lo profundo del pecho: «*Tussis Graeca ab altitudine vocatur, quod a profundo pectoris veniat*».²

¹ Odeh, M. y Olwen, A., A man who coughed for 15 years before a doctor took his pulse, *Lancet*, 1996, 348:378.

² San Isidoro de Sevilla, De medicina, en *Etymologiarum* (635), vol. 7. Bentos, viene de *bios*, vida; y tos, de *profundo*, es decir *vida en el fondo del mar*; De medicina, en la célebre obra del primer doctor español, debería ser leída por todos los médicos, pues en forma asaz amable nos ilustra sobre la etimología, y por tanto el sentido profundo de todas las palabras del léxico médico. Ver excelente selección en Arcas, I.A., Tovar, A. y Ruiz Moreno, A., La medicina en la obra de San Isidoro, Publ. Inst. Hist. Med., Buenos Aires, 1950, 14(2), 205.

IX. Sarampión que no se cura

I

Fue una noche de crudo invierno. Una vez más llamó mi viejo amigo Roberto García Güelfi para decirme: «Fernando, quiero ver contigo un niño, un lactante que estoy asistiendo por un sarampión pero... ¡no se cura! Sigue con fiebre alta y todo brotado y lo veo mal». Sin más ni más, enfilé hacia Colón, y en una de sus calles características que cruzan la avenida Lezica estaba esperándome acompañado del padre del paciente.

La historia clínica era clara y sencilla. Estábamos en el acmé de una intensa epidemia de sarampión pero, si bien no había ningún hermano escolar –el paciente de siete meses de edad era el primer hijo de la pareja–, vecinos, primos y demás niños allegados habían tenido sarampión. Había comenzado días antes con fiebre, estado catarral, luego se le habían brotado la cara, el cuerpo y los miembros y mantenía 39 grados de fiebre. Al colega ya le había llamado la atención la intensa y persistente erupción, así como el aspecto edematoso de la piel. Se palpaba una franca hepatoesplenomegalia, que le hizo temer una complicación bacteriana y una sepsis. Discreta polipnea y depresión neuropsíquica completaban la signología.

Sólo al ver la duda de mi amigo –pediatra de impecable formación, brillante interno, conocedor como nadie de la morbilidad primaria y de todas sus variantes–, se me representó la descripción de la histiocitosis x, hoy llamada de Langerhans, en su forma sistémica del lactante, invariablemente fatal, llamada síndrome de Abt-Letterer-Siwe (que con justicia lleva el nombre de tres ilustres pediatras), que se caracteriza por hepatoesplenomegalia, erupción morbiliforme, adenopatías y fiebre.

De inmediato informamos a los desolados padres de la enorme gravedad y que intentaríamos hacer lo posible, para lo cual trasladamos al niño a la sala 12 del Servicio del profesor Portillo, Hospital Pedro Visca, entonces a mi cargo. La fiebre continuó, aparecieron convulsiones y el lactante falleció a la mañana siguiente. Pude documentarlo *post mortem*; le realicé con trocar varias punciones biópsicas del bazo y el hígado (pues no nos fue autorizada la autopsia) que permitieron probar la evidencia clínica, estudio anatomopatológico que realizó nuestro brillante y malogrado amigo Tomás Kvasina. En vida del paciente el diagnóstico se debe hacer por biopsia de piel.

II

Se han descrito tres entidades aparentemente diferentes de la histiocitosis de Langerhans. La primera se caracteriza por afectar primordialmente adultos o niños mayores, dando lesiones osteolíticas circunscritas, únicas o múltiples, es el granuloma eosinófilo. La segunda afecta a niños menores, entre dos y seis años y da una tríada, a veces una tétrada muy característica: lesiones osteolíticas generalmente craneanas, exoftalmía unilateral, diabetes insípida y más raramente falla de crecimiento, es el llamado síndrome de Hand-Schüller-Christian. La tercera, que incide casi exclusivamente en el lactante, es la forma diseminada, sistémica, con erupción morbiliforme persistente, adenohepatoesplenomegalia y síndrome febril, es el síndrome de Abt-Letterer-Siwe, que acabamos de narrar. En 1933, Lichtenstein unificó las tres entidades indudablemente vinculadas en una, y la denominó histiocitosis X, término que persistió hasta ser sustituido por el de histiocitosis de Langerhans. Se han conservado las designaciones clínico-etarias para individualizar las tres formas descritas. La descripción *princeps* de la forma diseminada, sistémica, corresponde a los autores nombrados.¹

¹ Lichtenstein, L., Histiocytosis X. Integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe and Schüller-Christian disease as related manifestation of a single nosologic entity, Arch. Ped. Path., 1933, 56: 84-102. Una excelente revisión para

Todas las variedades unificadas por Lichtenstein tienen la misma unidad citológica: la presencia de la célula o histiocito de Langerhans.² Por tanto, la Histiocytic Society ha propuesto denominar esta misteriosa entidad (será por ello que cambia tanto de nombre) con el de histiocitosis por células de Langerhans, distinguiendo en ella tres clases o grupos (ver cuadro II).

III

Frente a un niño, más frecuentemente un infante, que se presenta con hepatomegalia o hepatoesplenomegalia y fiebre; a lo que puede agregarse signología respiratoria, elementos de síndrome de coagulación intravascular enzimática y acidosis, es mandatorio tomar una conducta diagnóstica bien establecida.³ Proponemos formular inicialmente el diagnóstico semiológico de síndrome de hiperplasia reticulohistiocitaria aguda o subaguda.

Éste puede deberse a cuatro causas: infecciosa, tóxica, inflamatoria (mesenquimatosas), metabólica o blastomatosas (neoplásicas) (ver cuadro I).

La causa infecciosa puede ser: I. Bacteriana. Conlleva la presencia de un factor predisponente, por ejemplo una inmunodeficiencia congénita o adquirida de otra afección como ser anemia falciforme. Tres genes son los que con mayor frecuencia dan lugar a sepsis con estas características: *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* y *Haemophilus influenzae*. Cursan en general sin esplenomegalia, y el diagnóstico exige el hallazgo del germen en sangre, orina o LCR. Un lugar especial debe reservarse a la forma sistémica

la época de esta afección hecha entre nosotros es de Sanguinetti, C.M. et al., Granuloma xantomatoso eosinófilo (Síndrome de Hand-Schüller-Christian), Acción Sindical, Montevideo, 1955-1956, 16:1-76 y 17:143.

² Chu, T. et al., Histiocytosis syndromes in children, Lancet, 1987: 208, y Egeler, R.M. y D'Angio, G.J., Langerhans histiocytosis, Journ. Pediatr., 1995, 127:1-11.

³ Jones, V.F. y Buchino, J.J., A three-month-old girl with fever and hepatomegaly, Journ. Pediatr., 1995, 126:663-668.

Cuadro I
SÍNDROME DE HIPERPLASIA RETICULOHISTIOCITARIA
AGUDA O SUBAGUDA

Infección	Tóxico	Inflamación
Bacteriana <i>S. pneumoniae</i> <i>N. meningitidis</i> <i>H. influenzae</i>	Acido acetilsalicílico Síndrome de Reye	Lupus eritematoso diseminado Forma sistémica de la artritis reumatoidea
Histoplasmosis <i>H. capsulatum</i>		
Virus CMV Epstein-Baer Herpes simple		
Metabólico		Neoplasia
Errores congénitos del metabolismo		Síndromes mieloproliferativos primarios secundarios
Glúcidos Galactosemia Glucogénesis Mucopolisacaridosis		Neuroblastoma*
Lípidos Ácidos grasos Lipidosis Mucolipidosis		Linfomas Hodgkin No-Hodgkin por células T*
Prótidos Aminoacidemias Ciclo de la urea		Histiocitosis (ver cuadro II) Tipo I Langerhans Tipo II fagocitos mononucleares Tipo III maligna
Pirinas y Pirinidosis		

* Si bien estas afecciones no tienen como causa primaria una HRHC, clínicamente se presentan en la misma forma y con cierto grado existe una reacción RHC.

de la histoplasmosis, que cursa con adenopatías e infiltración pulmonar. La primera medida muestra los histiocitos con el *Histoplasma capsulatum* en su interior. 2. Viral. En primer término, la forma aguda de la citomegalovirus, la mononucleosis infecciosa, con sus expresiones típicas de adenopatías, conjuntivitis, faringitis, la fórmula sanguínea típica y las reacciones serológicas. El virus del herpes simple puede manifestarse bajo esta forma, que muestra particular neurotropismo y afecta en general al lactante en los primeros meses. Debe considerarse si existen posibilidades de contagio del SIDA.

La causa tóxica está representada por el ácido acetilsalicílico, luego de haber sido tratado por una enfermedad banal con dicho fármaco, y cuando aparecen signos de falla hepática aguda, coma e hiperamonemia. En general, no presentan esplenomegalia ni neumonía.

Las enfermedades del mesénquima o inflamatorias como el lupus eritematoso, la forma sistémica de la artritis reumatoidea, pueden dar esta signología en toda su expresión.

Las enfermedades metabólicas en sus múltiples formas, cuando son agudas, se presentan en general con hepatoesplenomegalia, neumonía y acidosis, y aunque muchas veces su origen no está en el sistema histiocitario, éste participa reactivamente. Así, debemos considerar en el diagnóstico diferencial los errores congénitos del metabolismo de los glúcidos (glucoquiasis), de los lípidos (espinolipidosis, gangliosidosis, etcétera) y de los prótidos (aminoacidemias).

Por último, se encuentran las formas debidas a neoplasia. Se presentan con organomegalia, anemia y trombocitosis. Antes de pasar a su consideración debemos hacer lugar a los síndromes mieloproliferativos, tanto primarios (crónicos o transitorios) como secundarios o infecciones. Se caracterizan por la gran respuesta medular con proliferación de formas inmaduras (blastos, hematoblastos, etcétera), que puede ser la forma de presentarse de una leucemia mieloblástica. La primera neoplasia propiamente dicha que debemos recordar es la leucosis congénita, generalmente asociada a una aberración cromosómica: síndrome de Down, de Turner, trisomía, nueve en mosaico, monosomía, siete en mosaico. El neuroblastoma es una forma de presentación con las características completas, aunque en general sin esplenomegalia. Los linfomas

requieren la individualización de un tumor, pero puede no ser así. De las dos divisiones, la enfermedad de Hodgkin es excepcional en el niño pequeño y no reviste una instalación aguda y sistemática. De las formas no-Hodgkin, el que puede presentarse con un HRHA es el linfoma eritrofagocítico T-gamma, que cursa con adenomegalia y masa tumoral.

Consideremos finalmente los síndromes histiocitarios, originados en la serie fagocítica mononuclear.

Estos síndromes, tan agudamente agrupados por Lichtenstein, deben ser unidos también a otros que tienen como denominador común la proliferación histiocitaria, pues mucho se ha aprendido de la fagocitosis mononuclear (histiocitos en su relación con otras células y la célula de Langerhans, una forma particular de histiocito que origina la llamada histiocitosis x). Por ello, se ha propuesto la siguiente clasificación de estas curiosas, enigmáticas y paradójicas afecciones:

Clase I. Histiocitosis de Langerhans. Comprende los síndromes clásicos ya nombrados y llamados por Lichtenstein histiocitosis x. Sólo se obtiene un diagnóstico presuntivo por la citología o histología. Sólo se tiene la seguridad cuando se reúnen por lo menos dos de los siguientes criterios: reacción positiva a la ATPasa, proteína S-100, X-D manosidasa o ligado a la aglutinina del maní (*peanut*). El diagnóstico es definitivo cuando por microscopio electrónico se encuentran los gránulos de Birbeck o se demuestra la presencia determinante de antígeno T-6 en la membrana de las células de la lesión. La etiología no se conoce. Hay evidencia de que se debe a una alteración inmunológica. No es un proceso maligno en sí mismo. Los casos van desde aquellos rápidamente progresivos y que llevan a la muerte por incompetencia inmunológica—como el que hemos descrito— hasta otros que no requieren ningún tratamiento y son autorresolutivos.

Clase II. Histiocitosis por fagocitos mononucleares diferentes a las células de Langerhans, ligados a proliferación de histiocitos y linfocitos. Las dos más comunes son:

1. La linfohistiocitosis eritrofagocítica se presenta como un síndrome histiocitario agudo con hipertrigliceridemia, pleocitosis en

el líquido cefalorraquídeo pero en general sin lesiones óseas ni cutáneas. Hay hemofagocitosis. Es de herencia autosómica recesiva y generalmente mortal. Hemos observado un caso, que guarda todas las características descritas, en un lactante de tres meses hijo de padres consanguíneos.⁴

2. Síndrome hemofagocítico asociado a infección. Es idéntico al anterior pero sin presentación familiar y debe lograrse individualizar con certeza el germen en causa.

3. Otros síndromes histiocitarios: histiocitosis sinusal, con sus enormes adenopatías tan características,⁵ el xantogranuloma, el reticulohistiocitoma, etcétera.

Clase III. Afecciones histiocitarias malignas muy difíciles de diferenciar de la histiocitosis de Langerhans, tipo Abt-Letterer-Siwe, si no median pruebas inmunohistoquímicas. Son auténticas enfermedades neoplásicas:

1. Leucemia monocítica aguda (FAB M5), con médula ósea con más de 30% de monoblastos leucémicos y menos de 20% de granulocitos precursores; es estearasa positivo.

2. Histiocitosis, con células de Langerhans y células dendríticas. Toma los ganglios linfáticos, bazo, hígado, piel y huesos.

3. Linfomas histiocitarios (sarcomas histiocíticos), son similares a las entidades anteriores pero se manifiestan en forma tumoral.

4. Nuevas técnicas inmunohistoquímicas permiten hoy caracterizar mejor esta entidad como originada en linfocitosis T, aunque pueda aún considerarse una forma muy rara de histiocitosis maligna primaria.

Hemos visto con esta somera clasificación las variedades que puede presentar un síndrome histiocitario agudo. Lo importante es saberlo reconocer clínicamente, establecer el diagnóstico presuntivo,

⁴ Kierzsebaum, J., Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, Arch. Pediatr. Uruguay, 1979, 50:115-121.

⁵ Caso asistido con el doctor Agustín Dabezies (c.1979).

Cuadro II
CLASIFICACIÓN DE LA HISTIOCITOSIS

I. De Langerhans

Granuloma eosinófilo
Síndrome de Hand-Schüller Christian
Síndrome de Abt-Letterer-Siwe

II. Por fagocitos mononucleares y alteración antigénica

Linfohistiocitosis eritrofagocítica
Eritrofagocitosis infecciosa
Histiocitosis sinusal
Xantogranuloma
Reticulohistiocitoma

III. Histiocitosis maligna

Leucemia monocítica
Con células de Langerhans y dendríticas
Por linfocitos T

el diagnóstico evidente y el diagnóstico definitivo, tres etapas de tres diagnósticos que muchas veces se confunden, se obvian, se *olvidan*:
1. Establecer el diagnóstico clínico: síndrome reticulohistiocitario agudo que puede corresponder a las tres clases nombradas. 2. Establecer el diagnóstico fisiopatológico o patogénico (alteraciones inmunológicas, citópicas, etcétera). 3. Llegar al diagnóstico definitivo, el cual exige determinados requisitos para la determinación nosológica de la entidad.

X. *All's well that end well*

I

No sólo con los errores propios se aprende sino también con los ajenos y más cuando éstos son cometidos por personas de muy depurada formación clínica.

De la historia que voy a referir sólo tengo los datos esenciales, globales, conceptuales. Pero ello no deja de tener acendrado valor.

El profesor Julio R. Marcos (1908-1963) fue una figura descollante de nuestra pediatría que se caracterizó por su clara inteligencia, su penetración clínica, su facilidad docente y su fuerte carácter que daba un cariz propio a su personalidad que campeaba entre resuelta y agresiva, entre soberbia y burlona. ¡Cuidado con Marcos! ¡Si supiera Marcos! ¡Andá a decírselo a Marcos! Eran interjecciones habituales para referirse a él. Demoledor en sus juicios, claro en sus ideas, amigo de sus amigos. Perteneció a la brillante generación de profesores agregados de Clínica Pediátrica de 1945, cargo que asumió luego de una carrera de asistencia completa en el Ministerio de Salud Pública; concursó desde practicante interno hasta jefe de Servicio y también completó su carrera docente ganando reiterados concursos. Su interés por la pediatría fue siempre generalista, con marcada preferencia hacia la psicología y psiquiatría infantiles, actividad en la cual logró la creación de un servicio, hoy Cátedra de Psiquiatría Infantil. Pero sus inquietudes se volcaron preferentemente hacia la patología hepática, sobre la cual publicó, con su gran amigo Alberto Munilla, excelentes trabajos.¹

¹ Marcos, J.R. y Munilla, A., La cirrosis hepática en el niño, en *Estudios de Pediatría*, 1949, 317-336.

De amplia clientela *en ville*, como él solía llamar a sus pacientes privados, su parecer era aceptado sin discusión, y a su consulta concurrían pacientes de todo el país en busca de su autorizada opinión.

Uno de esos pacientes, un niño de escasos años, comenzó a tener trastornos digestivos inespecíficos, distensión abdominal, leve anorexia (con un estado general bueno, aunque muy delgado). El examen sólo mostraba un hígado con un aumento discreto de volumen. En ese momento no se hacían biopsias hepáticas, de manera que el hígado grande, el malestar inespecífico y alguna alteración en el examen funcional hepático lo llevaron a hacer el diagnóstico de una hepatitis anictérica. Prosiguió con el tratamiento adecuado, de reposo, calor y dieta, con lo que el paciente mejoró pero la hepatomegalia persistía. Con el transcurso de los años ésta se hizo más dura, si no más grande, y aparecieron signos discretos de hipertensión portal, por lo que realizó el diagnóstico clínico de cirrosis hepática poshepatitis.

En reiteradas oportunidades, sabiendo que yo me interesaba muy especialmente por la cirrosis hepática infantil, me relató este caso, que de manera particular le preocupaba, y me ofreció que viera al niño.

El enfermo se mantenía compensado, con vientre grande e hígado duro, pero sin signos de descompensación hepática, con medidas terapéuticas simples: dieta, complementos vitamínicos, diuréticos, etcétera. Ya en ese momento el paciente era un adolescente.

Marcos, un hipertenso de larga data, tuvo un accidente vascular, que en forma rápida lo llevó a la inactividad y a la muerte. ¡Tenía sólo 55 años! Para sus discípulos y para la pediatría nacional fue una pérdida sentida; su personalidad llenaba un cometido difícil de sustituir.

Pero volvamos a su joven paciente. Quedó sin médico, siendo un enfermo de delicado cuidado que era atendido por Marcos en forma vigilante y cuidadosa, y en un estado de excelente compensación pese a los signos y síntomas irreducibles de su afección. Al verse privados de su médico de siempre, los padres del joven lo llevaron para que continuara su asistencia al doctor Jorge Dighiero, cardiólogo eminente como también generalista distinguido.

Usted podría tener lo que fuera, pero si iba a ver a un cardiólogo en esa época no dejaba de hacerle dos cosas: una radioscopia de tórax y un electrocardiograma. Y en ese mismo momento se desmoronó un diagnóstico sustentado durante años y surgió otro, indiscutible, palmario. Al observar su silueta cardiaca vio un pequeño corazón que no latía y en el electrocardiograma mostraba bajo voltaje de todas las derivaciones: pericarditis constrictiva, síndrome de Hutinel, seudocirrosis de Pick.²

Pocas semanas después el joven estaba operado y actualmente se encuentra curado. Yo conozco a sus padres, y sé que siendo como son personas de una probada calidad humana supieron comprender que les tocó sufrir el inevitable, aunque por cierto siempre nos acecha, error humano, nada menos que en un médico de condiciones clínicas tan excepcionales.

II

Podemos, sin dudar, decir que este relato tiene muy numerosas consideraciones, que vamos a comentar *sine ira et studio*, como dijo Tácito.

No hay verdad clínica si no es compartida. Esta afirmación que yo siempre postulo tiene una particular vigencia. Con pacientes en los cuales el tratamiento o la evolución, ante una prueba material indiscutible y suficiente (son muy pocos estos casos) no dan certidumbre de la verdad, deberemos buscar, discutir o compartir el diagnóstico que proponemos.

² El clásico síndrome de cirrosis hepática cardiotuberculosa fue descrito por Victor Henri Hutinel (1849-1933): Cirrhoses cardiaques et cirrhoses tuberculeuses chez l'enfant, Rev. Men. Med. Enf., 1893, 11:529-574. Al año siguiente el pediatra alemán Friedel Pick (1867-1926) describió el mismo síndrome: Über chronische unter de Bilde der Lebercirrhose verlaufende du Pericardites (Pericardilische Seudolebercirrhose), Zschr. Klin. Medic., 1896, 29:385-410.

III

Frente a una hepatomegalia, con o sin vientre grande, con o sin ascitis, la primera medida que se debe tomar es ver la silueta cardiaca, diré más, ver latir el corazón. Cuando en 1984 me hice cargo de la Clínica Pediátrica B, fue internado un adolescente portador de una anomalía de Down, que presentaba una hepatomegalia con vientre grande. Era enviado por el Servicio de Tisiología pues había tenido una granulía tuberculosa de la que había curado *sin secuelas*. Primero quise mirarlo en radioscopia: tenía una silueta cardiaca normal pero inmóvil. Fue operado por el equipo del doctor Nosar y curó perfectamente bien.³

IV

El error de diagnóstico siempre acecha al clínico. Es como un demonio que lo persigue y contra el cual, como el santo o el anacoreta, debemos estar en perpetua lucha. Se nos presenta como dicen los místicos, con siluetas seductoras no precisamente de una Venus o de una cortesana de Alejandría, sino con la suficiencia del diagnóstico fácil, del *gun shot* como dijo William Osler. O también, como dice un viejo proverbio alemán: «Detrás de los detalles se esconde el diablo». Otras veces con un papel, sí un papel, en el que consta un examen al que damos una trascendencia ilegítima. Los diagnósticos no se hacen con papeles, se hacen con la cabeza.

³ Mañé Garzón, F., Duhagón, P. y Guariglia, R., Pericarditis constrictiva tuberculosa (síndrome de Hutinel) en un niño con anomalía de Down, Arch. Pediatr. Uruguay, 1986, 57:105-120.

XI. Doctor Ricaldoni: ¿Usted asiste niños?

I

La anécdota que paso a referir me la contó el entonces director del Instituto de Neurología, Román Arana Iñiguez, que la conocía seguramente por algún viejo médico admirador del creador de ese instituto, Américo Ricaldoni. Cierta día, un colega, no sabemos si sólo curioso o preocupado por los límites y fueros de la pediatría, le preguntó al sabio profesor: «Doctor Ricaldoni: ¿Usted asiste niños?». No dejó de sorprenderle la pregunta. Pero le respondió casi de inmediato. Haciendo un movimiento con su brazo y mano derecha extendidos (como si midiera una altura desde el piso), y luego de algunos titubeos hacia arriba y hacia abajo, mientras apreciaba con ojo inquisidor la medida que su mano marcaba, la detuvo algo por encima de su cintura (no olvidemos que el maestro era francamente bajo), y dijo sentencioso: «¡De aquí para arriba!».¹

¹ Sobre Américo Ricaldoni, quien junto a Alfonso Lamas (1867-1955), Francisco Soca (1856-1922), Luis Morquio (1868-1935), Alfredo Navarro (1868-1951), Enrique Pouey (1858-1938), Manuel Quintela (1865-1928) y Augusto Turenne (1870-1948), son las figuras más importantes de nuestra medicina de la primera mitad de este siglo. Ninguno de ellos cuenta con un estudio biográfico completo, salvo el dedicado a Soca por Héctor H. Muiños, el cual es excelente pero se ciñe predominantemente al aspecto político de su actuación y no en forma sistemática a su participación en el desarrollo de la medicina nacional. Los estudios sobre Morquio hechos por Solís Otero y Roca y Ruben Gorlero Bacigalupi abordan aspectos biográficos con buenos recursos documentales pero no analizan la gestión creadora del gran pediatra. De los restantes se han publicado elogios carentes de referencias concretas y tratamientos científicos de sus personas y personalidades. Existe sí una excelente semblanza de cada uno de ellos en Gutiérrez Blanco, H., *Médicos ejemplares uruguayos*, 2 vols., Montevideo, 1989-1990.

Esta anécdota no tiene desperdicio, dado que marca la disyuntiva que debió afrontar la medicina clínica, la diferenciación entre la mal llamada medicina general –en realidad medicina general de adultos– y la medicina general del niño. Ambas pues medicinas generales o internas. No escapó a la sagaz inteligencia del exquisito profesor tomar una, al menos sincera, posición.

Durante mucho tiempo la medicina del niño estuvo centrada en el estudio de aquellas enfermedades de un periodo de la vida, del infante o lactante, en el cual inciden predominantemente las de la nutrición: distrofia, desarreglos gastrointestinales; o las llamadas enfermedades propias de la infancia, la gran mayoría de ellas infecciosas: difteria, sarampión, tos convulsa, varicela, escarlatina. Era el pediatra sobre todo un puericultor (un nutricionista) y un infectólogo. Sólo algunos exquisitos de la patología pediátrica extendían su interés hacia raras afecciones viscerales, de expresividad múltiple y compleja, de etiologías desconocidas. Las demás que podrían afectar al niño eran enfermedades del adulto incidiendo en el niño, para el tratamiento de las cuales se consideraba más apto el médico de adultos ya que debía tener más experiencia en ellas. No importaba si el testículo no descendido incidía en el niño con otras malformaciones, con síndromes específicos o con una falla de crecimiento. El niño era considerado un adulto pequeño. Hasta hace poco lo fue para algunos recalcitrantes.

II

Esta manera de diferenciar la medicina del niño de la medicina del adulto se prolongó durante mucho tiempo, y para decirlo con relativa precisión, hasta la década de los cuarenta. Una enfermedad neurológica, cardíaca o renal era mejor conocida y tratada por un especialista de adultos de cada una de estas disciplinas que por un pediatra. Como todos los errores, éstos siempre albergan o esconden algo de verdad. La medicina del niño se mantuvo durante mucho tiempo como una medicina general integral, no admitiendo casi especialización en ella. Mientras la medicina clínica de adultos se

desmembraba en especialidades y en subespecialidades, la del niño se sostenía integrista y solidaria con todo el ámbito patológico del niño, incluido el ecológico y el social, y esto debe mantenerse.²

El médico de adultos vio primero la diversificación patológica y clínica, mientras el pediatra –envuelto en el mar de la alimentación artificial y de las enfermedades infectoepidémicas– no salía de ese magma de primordial importancia: lograr una correcta alimentación artificial del lactante, tratar los trastornos de ella y obtener un correcto y eficaz tratamiento de las enfermedades propias de la infancia. Los demás problemas que indudablemente tenía la pediatría quedaban relegados a un plano casual, anecdótico, irrelevante. Era buen pediatra aquel que sabía alimentar correctamente un infante (puericultor), aquel que conocía bien los alimentos para doblegar a la temida diarrea o sostener el estado general frente a las enfermedades infecciosas (como por ejemplo, con la difteria, saber diagnosticarla y aplicar a tiempo el suero antidiftérico).

III

Denodados esfuerzos fueron necesarios para liberar al niño de la patología ambiental, que aún incide en forma sustantiva en los países en desarrollo; de las complicaciones de la desnutrición: diarreas graves, neumonías y sepsis. En este sentido fue necesario recorrer un largo camino antes de sentar las bases incommovibles de la prevención de la desnutrición, concebida ésta como una forma de maltrato. Se debe tener muy presente que la desnutrición no tiene tratamiento, pues es una enfermedad prevenible en el cien por cien de los casos, por lo tanto, repetimos, no tiene tratamiento. Tratarla nos coloca en un plano vergonzoso de la medicina.

¿Qué diríamos si hoy enseñásemos –como ocurrió, pues era imperioso, hasta la década de los treinta– cómo tratar las parálisis

² Mañé Garzón, F., Tres problemas de la pediatría nacional, Arch. Pediatr. Uruguay, 1985.

diftéricas, o la encefalitis sarampionosa –como ocurrió hasta la década de los sesenta–? Se ha erradicado la difteria y prácticamente también el sarampión. Sus respectivos tratamientos son temas y preocupaciones del pasado, de un pasado triunfalmente superado. Lo mismo ocurre con la desnutrición. Su estudio, durante años, la fisiopatología de la desnutrición, se esforzó en largos trabajos de trasnochada ideación, sin reparar que a la mano estaba el gesto valiente que llevaba a suprimirla.

IV

El niño no es pues un adulto pequeño. Es un organismo en un periodo del ciclo biológico del hombre que se caracteriza por su constante y variable velocidad de crecimiento y desarrollo. Toda agresión que afecte a un niño afectará su crecimiento (aumento de masa, medible ya sea en lo longitudinal, en lo ponderal, ya por fin en sus características específicas de crecimiento alométrico positivo o negativo) y su desarrollo (maduración de todas las funciones, las que no sólo son fascinantes sino complejas: las neuropatogénicas y la puberal, la ósea, la respiratoria, la cardiovascular, la inmunológica, etcétera). El estudio clínico, antropológico, patológico y social de este proceso vital es la misión de la pediatría y la preocupación del pediatra. Ésta es la pediatría actual. Sea cual sea la especialidad que se cultive, no se dejará nunca de ser un cultor de la salud integral del niño, medida por su crecimiento y las pautas del desarrollo de sus funciones integradas en su unidad.

V

Es curioso observar que la patología del niño fue la primera que se separó del resto de la medicina. Desde los albores del desarrollo de la medicina –tanto helénica, latina o islámica–, contamos con médicos que dedicaron su exclusiva o preferente atención a su estudio. El hombre, como todo ser vivo, no puede ser considerado fuera del tiem-

po. Los cambios que sufre durante los primeros meses o años de vida son de tal magnitud y velocidad que implican un particular sentido, que por tanto condiciona la diferencial repercusión de cualquier agresión que lo perturbe. El pediatra es cada vez más cronosensible, y permanentemente cambia su actitud o su atención según la edad de su paciente. Con respecto al recién nacido es sensible a horas o días, al lactante a semanas o meses, y luego varía año por año. Cuenta Herman Melville (1819-1891) en su tan hermosa novela *Typee*, que transcurre en una isla del Pacífico y para cuyos habitantes nativos el sustento primordial es el fruto de la palma, el coco, que éste tiene un nombre diferente según va progresando su maduración, y que en ciertos casos cambia de un día para otro.³ Lo mismo podríamos decir de un pediatra, por ejemplo frente a una ictericia; tiene un diagnóstico clínico diferente si está presente al nacer, si aparece a las pocas horas o días, a las semanas, o a los pocos o muchos meses de vida. Su pensamiento está más que en ninguna otra actividad clínica condicionado por el tiempo.

Para la medicina clínica del tiempo de Ricaldoni, el crecimiento y el desarrollo del niño se desaceleraban con bastante evidencia luego de los cuatro años de edad (la altura que marcaba su mano extendida era de un metro aproximadamente).

Hasta hace muy pocos años se mantuvo, como ya hemos dicho, que las enfermedades de los niños que afectan de manera predominante (nunca exclusivamente) a un órgano, sistema o sector del organismo fueran diagnosticadas y tratadas por el respectivo especialista de adultos. En franca actitud colonialista, se dispuso crear en los hospitales pediátricos cargos especiales (urología, cardiología, endocrinología, otorrinolaringología, etcétera), a los que tenían acceso los respectivos especialistas de adultos. Esta cortedad conceptual causó mucho daño, pues institucionalizó el hecho de que las especialidades pediátricas debieran tener origen en las especialidades de la medicina de adultos. El cardiólogo infantil se originaría del

³ Melville, H., *Typee. A Regard at Polynesian During a Four Month's Residence in a Valley of the Marquesas*, Nueva York, 1846.

cardiólogo de adultos, y así sucesivamente, cuando en el mundo entero el cardiólogo infantil debió ser primero pediatra y luego especializarse en cardiología infantil, que tiene otras estructuras nosológica (integrando repercusiones dismorfogenéticas), y etiológica (como errores congénitos determinados del metabolismo de expresión cardiaca), que implican fisiopatologías diferentes y repercusiones en el crecimiento y desarrollo que pasan muchas veces inadvertidas ante cualquier disgresión diagnóstico-terapéutica. Este cruento error fue incluso docente, al creerse que se debía ser antes médico de adultos y luego pediatra. Ello no condujo más que al fracaso y el estancamiento.

VI

Durante mucho tiempo la medicina infantil navegó en el mar de la infección, por lo cual un niño enfermo era ante todo un infectado. Ya fuera por su estado de nutrición, el famoso círculo vicioso de Finkelstein: infección-desnutrición-infección. Al concretarse, y en realidad disminuirse los factores que conducen a la infección (agentes transmisibles microbiológicos o factores sociales de desnutrición y contaminación ambiental), surgió la pediatría moderna, que sin descuidar los siempre prioritarios factores ambientales ve la causa endógena de enfermar en la genética, o en la específica ambiental, o como desconocida.

Para la pediatría clásica, la desnutrición y la infección alcanzaban para colmar las dudas asistenciales del pediatra. Hoy sus inquietudes son cada vez más complejas. Las enfermedades de origen genético, dismorfogenético, o causadas por agentes muy específicos ambientales, han pasado a ser el centro de su atención.

XII. ¡Mamotreto!

En nuestra tan sutil como también descuidada en su erudito cultivo —tanto por los científicos como por otros que no lo son— lengua española existe una palabra cuyo significado debemos recuperar para el léxico médico, mejor dicho para el léxico pediátrico. Esa palabra es *mamotreto*.

Todo el mundo conoce ese vocablo, y le da uso y significado pero no dispar en su profunda esencia. Significa en el saber, tanto culto como vulgar, algo grande y pesado, grande por su volumen y pesado no sólo por su densidad sino por su real o supuesto interés, fineza o amenidad. ¡Qué querés con ese mamotreto! Nos referimos así tanto a un legajo burocrático como a un grueso libro de difícil lectura o asimilación, o a un persona de gran tamaño y poca inteligencia.

El origen y etimología de esta palabra es tan lejano como incierto, pero en los primeros usos que han dejado registro significa «cosas que deben detener nuestro interés».

La primera asignación semántica es de origen griego, y significa *mammon* (abuela) y *traptos* (criado). Es decir, niño criado por su abuela, o, dado que esta última palabra quiere decir también nodriza, madre o seno, alimentado a pecho prolongadamente.¹

¹ A quien desee profundizar con rigor erudito en la historia de esta palabra, le sugerimos hacer lo que nosotros: leer la exquisita clase inaugural de su cuadragésimo curso de Filología Latina en la Facultad de Humanidades y Ciencias de mi querido amigo y colega Vicente O. Cicalese, luego de su exilio académico que se prolongó durante una década. Cicalese, V.O., Historia de palabras. Mamotreto: revisión de Corominas, Rev. Fac. Hum. Cienc., Serie Letras (3a. ép.), 1985, 1(1):1-17.

En latín, la palabra es usada por primera vez por San Agustín en su segunda homilía cuando explica el sentido del salmo xx, que latiniza en *mammothreptus*. Y así el Santo Padre:

Te volverás mamotreto, como llaman a los niños que maman mucho tiempo, lo cual no es conveniente... Las nodrizas suelen hacerle esto a los mamotretos: untan sus pezones con algo amargo y los niños, asqueados, se apartan de las mamas y aceptan la comida.²

No entraremos en significados y usos que se le asignan a esta palabra, tales como libro predilecto de un viejo, comentario de los salmos y de la vida de los santos, nombre propio de un autor Marmotet, de un libro que ridiculiza comentarios de la Biblia, libro grande, libro o cuaderno de memorias, cartapacio, etcétera.

En nuestra lengua española hace su entrada en una novela tan ignorada como perseguida en su difusión, en su época y también en la reciente, obra de un clérigo del siglo xvi, vicario del valle de Cabezuela, aventurero, precoz, mordaz y otras cosas, llamado Francisco Delicado, la nada delicada ...*la Lozana Andaluza*, que vio la luz en Venecia en 1528.³ Es la historia de una meretriz andaluza, escarnio de las tropas, que ejercía con éxito en Roma. El referido vicario, de primera o segunda mano, anotó con particular fruición las audacias sensuales de esa donosa andaluza y cordobesa cuyo donaire y rara simpatía lo conquistaron mientras muy ufano deambulaba por las calles en que se abrían los burdeles de la vieja Roma. Pues bien, en esa obra figura la palabra *mamotreto* para significar dos cosas:

² Aquello de poner acíbar en los pechos así como en las uñas de los onicófagos fue práctica largamente usada.

³ Delicado, F., *Retrato de la Lozana Andaluza*, en lengua española muy clara. Compuesto en Roma. El retrato demuestra lo que pasaba en Roma y contiene muchas más cosas que *La Celestina*, Venecia, 1528. Fue reimpresso en Berlín en 1845 y traducido al francés en 1888. Ver un interesante resumen, y quién sobre ello, en Serrano Ponceña, S., *Del romance a Machado*, Caracas, 1962, 30-47.

cartapacio, es decir lo que hoy llamamos cuaderno o libreta donde apuntar, y por eufemismo *hacer el amor*.⁴

Queda pues para nosotros su prístino significado que también avala San Agustín: infante largamente alimentado con pecho, ya materno, ya de nodriza.

Hemos visto niños cuya alimentación de pecho se ha prolongado más allá de la cuenta; hasta un año en forma exclusiva, hasta tres años en forma mixta y complementaria. Sin embargo recordamos una excepción. En mis vacaciones rurales, en el lugar más recóndito del departamento de Flores conocí la familia de un puestero, que vivía en el fondo de la estancia, junto al bañado, cuyo hijo menor de ocho años ayudaba eficazmente en el trabajo a su padre. Este benjamín, un *tapecito* compacto y morrudo, salió una mañana con la fresca a arriar la majada de consumo, que encerró en el piquete, y con su Tata eligió el capón para carnear. Yo había llegado al puesto montando mi *overo* rosillo en ese mismo momento, sin ser aún advertido por los perros, y pude presenciar la escena. Luego de aquel trabajo rudo, el mocito se apeó de su petiza, que dejó atada del cabestro al palenque de la enramada y ya desde allí le gritó –como de costumbre, para no perder el tiempo– a su madre, quien recién había abandonado el ocioso catre y mateaba para espabilarse en silencio al par que avivaba el fuego del fogón: «¡Mama, la teta!». ¡He aquí un típico, completo y magno (no magnífico por cierto) mamotreto!⁵

⁴ Hay dos citas que pueden ser anteriores a las de Delicado. Una de Lope de Vega en una cuartilla y otra de Gaspar de Jovellanos. En ambas significa *cartapacio* o librito de memoria, valga: libreta.

⁵ Por extensión podríamos denominar a los infantes o niños alimentados prolongada y predominantemente con leche, dado que *mammon* tanto significa madre, abuela, mama (seno), de mujer como de vaca, y por extensión ¡mamádera!

XIII. Rescatada de la morgue

El Hospital Pedro Visca fue un centro de asistencia pediátrica de tal envergadura que tuvo en su momento más de doscientas cincuenta cunas y camas destinadas a la internación. La gran mayoría era para lactantes. Cinco enormes salas y en ciertos periodos tres más estaban dedicadas a albergarlos.¹ Por supuesto que más de 90 por ciento de los internados eran desnutridos, ingresados por sus complicaciones inevitables: diarrea en verano y neumonía en invierno. La mortalidad era muy alta. Superaba en general 10 por ciento. En los últimos años llegó a bajar a 8 por ciento.² Todas las formas evolutivas de la desnutrición allí se veían en generosa profusión: atrofia, descomposición, toxicosis, enteritis específicas por *Salmonella*, *Shigella*, coli enteropatógenos, sepsis por piocianico, dermatitis seborreica impetiginizadas, otomantitis, osteomielitis, neumonías, bronconeumonías, y otras.

¹ El Hospital Pedro Visca se fundó el 16 de octubre de 1922, y se cerró el mismo mes en 1982. (Mañé Garzón, F., *Pedro Visca, fundador de la Clínica Médica en el Uruguay*, 1983, 2:300-301.) Como centro asistencial y docente cumplió una misión que no ha sido sustituida y su clausura es uno de los atentados mayores a la salud pública nacional, que pasó desapercibida entre tantos atropellos de la dictadura militar. En este hospital se formó gran parte de los pediatras uruguayos, en servicios donde se destacaron Salvador Burghi, Conrado Pelfort, Antonio Carrau, Héctor Mourigan, Juan José Leunda, Héctor Fossatti, Raúl M. Del Campo y el radiólogo Héctor C. Bazzano. En la docencia sobresalieron, en los años 1945-1976, las clínicas de los profesores agregados Julio R. Marcos y José M. Portillo. Ésta última a partir de 1966 funcionó unificando los dos servicios como la segunda cátedra de Clínica Pediátrica. (Portillo, J.M., *Crónicas del Hospital Pedro Visca*, Bol. Ac. Nac. Medic., Uruguay, 1987, 6:36-50.)

² Mañé Garzón, F., Oyhenart Perera, M. y Kolski, R., Causas de muerte del niño en una muestra hospitalaria, Arch. Pediatr. Uruguay, 1978, 49:40-52.

Naturalmente se producían todos los días varias defunciones. Los fallecidos eran llevados a la morgue que se encontraba en el subsuelo del pabellón de infectocontagiosos, justo en la esquina de las calles Eduardo Acevedo y Lauro Muller. Aún está en pie ese local, aunque casi en ruina. Allí eran depositados los pequeños lactantes amortajados en una rústica tela de brin crudo, que deja sólo la cara a la vista, y sujetados los lienzos con esparadrapo, uno de los cuales atravesado sobre el tronco tenía escrito su nombre en la escritura tan primaria de las enfermeras de turno. Allí eran velados por los padres y retirados luego de ser puestos en un endeble cajón de tablas.

Todas las mañanas entraban los peones y el personal de fajina por el portal de la calle Lauro Muller, mientras que el personal de enfermería y los médicos lo hacían tanto por la puerta principal de la calle Gonzalo Ramírez como por la que se abría sobre la calle Jackson. El capataz era un personaje inefable. Se llamaba Pedro. Era cumplidor como él solo, pero también haragán como nadie. Nunca faltaba, pero tampoco nunca hacía nada. Lindaba entre el débil mental y el marginal, que en ello aún no ha habido acuerdo. Pero en astucia y viveza primarias nadie le ganaba. Para quedarse con la mejor carne, para adueñarse de la mejor ropa, para llevarse la mejor parte de cualquier repartija entre la numerosa prole que componen los peones y otros obreros permanentes del hospital –varios carpinteros que nunca hacían nada pues no había madera, plomeros que nunca arreglaban caños porque no había caños, albañiles que nunca reponían una baldosa pues no había mezcla... ni baldosas–.

Como hemos dicho, Pedro cumplía con su horario. Eran las 6 de la mañana y él entraba por el gran portón que hemos mencionado. Tenía una inveterada costumbre, que también cumplía, como un rito, con religiosidad. Era la de entrar por la pequeña puerta de la morgue que estaba a pocos pasos del portón, a la izquierda, y ver la cosecha de la noche. Y miraba uno a uno a los infelices *angelitos*, como él los llamaba, recordando quizá la vieja tradición vernácula de llamar así a los niños que fallecen. Luego de esta inspección ocular, Pedro proseguía airoso su camino hasta el galpón donde ejercía el mando y disponía la modesta actividad para desplegar en la mañana.

Pero hete aquí que una madrugada de crudo invierno pasó Pedro el portón y se dirigió como de costumbre a la morgue. Inspeccionó los seis o siete párvulos envueltos, pero al llegar al último observó que... hacía una mueca, ¡intentaba llorar! Una gracia especial lo iluminó. Tomó enseguida al amortajado en brazos y salió corriendo hacia el fondo del patio posterior, subió corriendo las escaleras que conducen a la planta del hospital y en la primera sala que se ofrece, la sala 5, se lo entregó a las enfermeras diciendo a gritos: «¡Está vivo!».³

En realidad no estaba vivo, estaba viva, pues era una niña. Costó reanimarla, la calentaron con varias bolsas de agua caliente, le dieron una mamadera tibiecita y la pequeña fue reaccionando y volviendo como quien dice a la vida. El episodio no pasó a mayores, no intervino casi nadie más que los empleados y el médico de guardia que hizo las indicaciones del caso.⁴

Se transformó en la mascota, todos entraban a cuidar a la niña, que no fue reclamada por nadie, y pasaron los años... Nadie se atrevía a darle el alta y pasarla como correspondía al Consejo del Niño, ese refugio-depósito de seres o más de abandonados segregados y sujetos a ineludibles abusos. Y así se fue criando en el hospital, donde varias enfermeras la cuidaron, la vistieron, la llevaron a sus casas. Cuando estuvo en edad, fue nombrada auxiliar de servicio en el hospital y se casó con un mozo de la zona. Actualmente tiene una provisión en la calle Cebollatí y Petrarca. Se apellida Villaurreta.⁵

³ Esta anécdota me fue referida varias veces, pero quien mejor conoció sus detalles fue la nurse Renée Otero, que realizó toda su carrera en el hospital y con quien trabajamos años en la sala 5, que luego llevó el nombre de Antonio Carrau.

⁴ El médico que actuó según la mayoría de las versiones fue Ledo Lúgaro.

⁵ No se extrañe mucho el que lea este relato y lo crea demasiado inverosímil. Cosas tan inauditas ocurrían con esa gran cantidad de niños internados, cuyos padres provenían de los niveles más desposeídos, que podríamos contar innumerables anécdotas de robos, de venta de niños, de un bebé que se ahorcó al enredársele los pañales en el cuello al volcarse su cuna, etcétera.
Ver capítulo II: Duérmeme mi niño.

XIV. *Spasmus nutans*

I

Alguna vez al entrar en una de las viejas y grandes salas de lactantes del Hospital Pedro Visca, usted hubiera podido ver un espectáculo muy singular. En el fondo de una cuna yacía un infante de un año aproximadamente, desnutrido, con ojos grandes, cara inexpresiva, que en forma rítmica y fuerte giraba el cuello sobre su eje, llevando así la cabeza de izquierda a derecha y viceversa, en forma reiterada, con una frecuencia de unas 20 veces por minuto o más, y recorriendo un ángulo de 90 a 120 grados. Hemos visto en algunos casos que el movimiento rotatorio es tan amplio y enérgico que arrastra también el tronco, haciendo incluso que la cuna se mueva con él. Por momentos se detiene, y si usted lo mira atentamente verá que uno de sus ojos, pero por lo general los dos presentan un movimiento nistagmiforme pendular e intermitente. Cuando el niño es estimulado, en particular con luz, ruidos, palabras, el fenómeno desaparece, dejando sólo ver una inclinación de la cabeza, rasgo típico que pasa muchas veces inadvertido.¹

Estos son los hechos semiológicos. La entidad fue descrita con el nombre de *spasmus nutans*.

¹ Antony, J.H., Ouvrier, R.A. y Wise, G., *Spasmus nutans*. A mistaken syndrome, Arch. Neurol., 1980, 37:373.

II

Mucho se ha discutido sobre su etiología, pero la mayoría de los casos es de infantes entre cuatro y doce meses de vida, con importantes carencias de estimulación. Son niños abandonados en sus cunas y en la oscuridad, quienes reciben una alimentación rutinaria, aceptada en forma pasiva y dada de manera de estimularlos lo menos posible, para que no lloren ni reclamen atención. Proviene de hogares muy carentes de recursos, no sólo materiales, sino también marginados en los planos psíquico y educativo.

Cuando es posible recuperar de su grave desnutrición a estas pequeñas víctimas de la incuria y la miseria, hemos visto retroceder rápidamente el *spasmus nutans*.

Se ha observado también en casos donde no existe un factor exógeno definitivo. La gran mayoría de éstos incide en niños con diversos tipos de encefalopatías crónicas, pero en algunos casos, muy raros, pero indudablemente bien documentados, en niños totalmente normales.² En más de una ocasión he sido consultado por madres que relatan que su bebé antes de dormir o apenas iniciado el sueño hace un espasmo rotatorio de su cabeza y cuello, a veces tan fuerte que teme se perjudique su cerebro con la reiteración del choque de la cabeza contra los bordes o barrotes de la cuna. En estos casos nunca he observado nistagmus.

No conozco registros autopsícos, pero la reversibilidad del proceso y su vinculación con otros movimientos normales tienden a hacer pensar que tenga su origen en alguna disfunción metabólica que afecta el tronco cerebral. Se ha descrito el *spasmus nutans* en tumores cerebrales que involucran el hipotálamo o el quiasma óptico, pero cuando ello ocurre existen otros elementos clínicos orgánicos que permiten una rápida orientación.³

² Greenberg, N.H., Origin of head colling (*Spasmus nutans*) during early infancy, Psychosomat. Medic., 1964, 26:162-171.

³ Hoefnagel, D. y Biery, B. *Spasmus nutans*, Develp. Med. Child. Neurol., 1968, 10:32-42.

El síndrome se define en sus tres componentes: el nistagmus, la inclinación o ladeo de la cabeza y el cabeceo. El nistagmus tiene caracteres muy típicos que han sido estudiados por Hoefnagel. Es corto, rápido (seis-siete por segundo), y asimétrico. Su dirección es variable, pendular, horizontal, vertical o rotatoria. La posición de la cabeza guarda siempre una inclinación lateral con respecto al eje vertical: ladeo o inclinación. El tercer componente, el más llamativo, es el cabeceo, que puede ser de diferente tipo: anteroposterior, lateral, menear la cabeza («Doctor ¡menea la cabeza!») o mixto, con una frecuencia que puede llegar a 50-100 por minuto y cese de sueño. Cura espontáneamente entre los cuatro y 36 meses, y el último signo que desaparece es el nistagmus.⁴

Hoefnagel se inclina a pensar que puede existir un factor genético, pues lo observó en mellizos monocigóticos, hijos de padres sanos, por lo que podría proponerse una herencia autosómica recesiva.

III

No está de más delinear aquí un síndrome clínico que nos permitirá individualizar al infante abandonado o privado de estimulación global (sensorial, alimentaria y afectiva). Se compondría de: 1. Apatía, indiferencia, escaso llanto. 2. Alopecia en corona occipitoparietal por apoyo prolongado. 3. Estereotipias psicomotoras: *spasmus nutans*, rumiación, succión de la mano con producción de náuseas, balanceo anteroposterior del cuerpo en posición sentada.

⁴ Norton, E.W.D. y Cogan, D.G., *Spasmus nutans*. A clinical study of twenty cases followed by two years or more since onset, Arch. Ophthalm., 1954, 52:442.

XV. *Ictus ridentis**

I

Era un *bichicome* de la Unión. Se llamaba Feliciano Ferreira. Feliz en su desahogado oficio, que lo llevaba de baldío en baldío, de cueva en cueva, y de basural en basural. Tenía sin embargo una invalidez terrible, implacable: ¡no podía reír! Cuando desprevenido lo hacía, ¡zas! perdía el conocimiento y daba con su humanidad al suelo, *caddi come corpo morto cade*, tardando un buen rato en salir del sopor que seguía al ictus. Así había desarrollado costumbres y mecanismos de defensa para evitar ese acto tan sano y humano: reírse, festejar mediante este gesto algún percance agradable, un chiste de sus congéneres, expresar el agradecimiento a una limosna o su admiración al ver pasar una primaveral muchachita. También había tenido que abandonar el suave consuelo de los bienhechores tragos. ¡Justo aquellos de alcohol azul con alpiste!, pues le inducían con mayor facilidad a expresar la alegría que con su calor lo embargaba.

Consultó en la policlínica del Instituto de Endocrinología, en el Hospital Pasteur, en los años cuarenta. El médico que lo atendió quedó perplejo, al saber lo que era esa seriedad impuesta y voluntaria, y no supo a qué atenerse para llegar a un diagnóstico y tratarlo. Fue así que optó por lo más simple: llevárselo al profesor, a la sazón nada menos que Juan César Mussio Fournier.

* Incluimos este artículo, aunque no aporte en él nada personal, salvo la vivencia de ese gran amigo de mi padre y de mi madre, que aprendí a asimilar y admirar desde mi infancia. Maestro de nuestra medicina, ejemplo de investigador clínico, de relevante clarividencia. No es posible que se pierda esta anécdota, que nos revela una vez más su profundo sentido clínico, pues nunca fue publicada.

No evocaremos aquí con detalles la singular figura de ese hombre eminente. Sólo diremos que era a la vez un talentoso clínico, un erudito sin par e inaparente, provisto de un humor tan propio como exquisito, cualidades todas ellas que lo convertían en un personaje fascinante. Nunca usaba túnica, a veces pasaba visita en las salas con el sombrero en una mano, y nunca tampoco examinaba a los enfermos: sólo los interrogaba y miraba. De talla regular, más bien grueso, cuello corto, perfil latino, tez olivácea, cabello entrecano fino y muy lacio, rasgos regulares aunque pronunciados. Tenía ojos negros brillantes e inquisitivos que solía entornar en suave contraste con sus labios, en los cuales se esbozaba permanentemente una discreta sonrisa, que acompañaba con un movimiento afirmativo de su hermosa cabeza, y que coronaba con una frase o más bien sentencia que al par que definía una situación causaba risa y hasta estupor por su aguda y siempre bien intencionada crítica. Daba consulta en una veranda situada a un costado de la sala 14 del Hospital Pasteur, cuyos ventanales de vidrios bastante desparejos daban al patio de acceso posterior de ese hospital, justo encima de la entrada al sector que ocupaba el Instituto de Endocrinología. Allí estaba, pues, sentado junto al ventanal, vistiendo un traje gris de finas rayas blancas, cruzado, sombrero de copa redonda y chata en una mano, y en la otra uno de sus característicos cigarrillos finitos, rodeado siempre de sus admiradores y amigos, sus colaboradores del Instituto. Ante él desfilaban pacientes de interés diagnóstico, esperando todos siempre sus genialidades. Apareció el colega de policlínica acompañado de su original paciente. Había un franco contraste entre el impecable señor plácidamente sentado y rodeado y el pobre *bichicome*, con sus roídos pantalones, zapatos descosidos y embarrados, chaqueta con bolsillos cargados de vaya uno a saber qué desperdicios, manga con codos burdamente zurcidos, cuello entre levantado y desflecado, camiseta de color indefinido que se asomaba hasta cubrir en parte el cuello que envolvía algo que fue bufanda. Su cara con más arrugas que pasa y el cabello más enredado y mugriento que un viejo nido de cotorras.

Brevemente se le refirió la historia clínica y ya la vivacidad pícara e inductiva de Mussio Fournier había captado con simultánea perspicacia la signología y el diagnóstico. Cuando tomó la palabra lo

hizo para exponerlo: se trata, dijo, de una particular, típica y especial forma de epilepsia denominada *ictus ridentis*, que describió haciendo referencia a otros casos que recordaba de la bibliografía. Quiso provocarle al sujeto la crisis, para lo que empleó toda su subyugante simpatía, su calidez y contagioso optimismo. Pero no había forma. El prevenido *bichicome* no se dejaba tentar y no encontró gracia suficiente en todos los chistes que le hizo como para vencer sus defensas antirrisa. Vencido se despidió del paciente, mientras continuó su amena charla sobre la afección, la cual, debemos decir, era desconocida por todos y en el fondo dudaban de lo que con tanta precisión y solvencia diagnosticó el maestro. Se había parado éste ya para irse y vio de pronto que de la puerta del Instituto salía, cruzaba el patio y se dirigía hacia la calle el andrajoso personaje. Sin decir una palabra, como obligado por una fuerza irresistible, Mussio Fournier abrió el ventanal y le gritó: «¡Che Ferreira!»; éste se dio vuelta para ver quién lo llamaba y, mirándose los dos, Mussio Fournier le espetó con fuerte voz: «¿No me prestás diez pesos?». Cayó en el acto sin conocimiento.¹

II

Fue luego que les recordó el caso que él publicara en 1929. Se trató de un hombre de 68 años, que a partir de los 25 años y en ocasión de reír de un episodio cómico:

...lanza una carcajada, e inmediatamente se desploma en el suelo sin conocimiento. Esto dura sólo unos segundos, y nuestro sujeto se levanta bruscamente, lleno de sorpresa por lo que acababa de ocurrirle... se observa una intensa coloración rojiza en la cara.

¹ La anécdota sobre el caso la debo al profesor doctor Alfredo Navarro (h), pues fue quien me la narró por primera vez. Posteriormente, pude completar algunos datos más a través de los recuerdos de Juan Carlos Barsantini (quien fue el médico que le llevó al paciente), Juan J. Ravera y Antonio Teria.

Esta crisis volvió a producirse en forma idéntica en otras ocasiones. El paciente desarrolló también mecanismos de defensa frente a la risa. Un elemento curioso en su observación y que cobra valor actual en la interpelación de estos tipos de epilepsia es que dos años antes de la primera crisis pesaba 86 quilos y luego de ellas 125 quilos.²

El *Lachschlag*, *Lach-Schwindel*, o *Lach-Ohnmacht*, mejor llamado *Ictus ridentis*, fue descrito por primera vez por Oppenheim en 1902.³ Relata dos casos. El primero fue una joven de 18 años previamente sana, cuya afección apareció un año antes. Así describe textualmente el episodio una hermana de la paciente:

Cuando se ríe la vista se le vuelve fija, la cara crispada, se caen manos, cabeza y torso hacia adelante, o la paciente se cae al piso. No se determinó si había falta de conocimiento, ni si se muerde la lengua. Dura varios segundos, y vuelve a la normalidad completa. Ocurre cuando se ríe por un chiste, pero no en otras circunstancias.

El examen clínico fue totalmente normal. Si bien Oppenheim fracasó en los intentos de hacerla reír, obtuvo el siguiente informe de su asistente:

La hice internar y una semana más tarde obtuve el siguiente informe de un colega: «Mientras una enfermera le hacía un chiste, se puso a reír, y de repente se tumbó hacia adelante,

² Esta primera observación fue publicada por Mussio Fournier en su libro *Estudios de Clínica Médica* (Montevideo, 1929:139-140). Recomendamos su lectura, pues no ha perdido vigencia. Está basado en observaciones clínicas ajustadas, bien relatadas, cuyos diagnósticos son exactos, y los adelantos que se han hecho al respecto complementan pero no modifican la originalidad y la calidad docente del texto. Si bien éste no es totalmente el caso, es de tener siempre presente que la literatura médica es por esencia provisional. Más aún que la de otras ciencias, por ser ciencia aplicada, pierde rápidamente vigencia, pero sólo para los insensatos, pues si bien pierde valor operativo o testimonial inmediato, siempre guarda el inestimable valor de ser y de representar un tramo del camino.

³ Oppenheim, H., Ueber Lachschlag. (Lach-Schwindel, Lach-Ohnmacht), Monatsch. F. Psychiat. und Neurol., 1902, 242-247.

sin llegar a caerse de la silla, miraba fijo, tenía la cara azul rojiza, y volvió en sí respirando profundamente». Duró algunos segundos. Pareció recordar el episodio, estaba más calma, siguió bromeando pero sin reírse fuerte. Al otro día no recordaba nada. Se le aplicó electricidad a la cara y cosquillas en los pies, sin resultados, ni por inspiraciones, ni espiraciones forzadas, ni por apretar ovarios, el nervio vago o el frénico, etcétera. Al otro día, se tapaba la boca con la mano adentro para no reírse.

El segundo caso de Oppenheim fue un hombre sano de 45 años. Sufría el mal desde hacía 13 años, que se había iniciado así:

En una reunión donde contaban un chiste se rió y se desmayó. Se levantó en seguida. Duró unos segundos. No le dio importancia, hasta que últimamente se empezó a repetir, siempre con chistes. Se le pone la cara muy roja, la mirada fija. No se mordió la lengua, ni se le cayó la mandíbula. Sólo le empezó una sensación molesta en la nuca y una sensación de mareo de vez en cuando.

Su autor, luego de destacar la similitud de ambas observaciones, efectuó el diagnóstico diferencial con la histeria para ubicar el fenómeno como una verdadera forma de epilepsia, pero no encontró antecedentes en toda la bibliografía que logró consultar. Sólo llama la atención la similitud superficial con el espasmo sollozo (*Wegbleiben, der Sanglinge spasme du sanglot*), así como las compara con un caso *sintomático*:

Buscando más analogías, encontré un caso de crisis de risa en un individuo con esclerosis múltiple. Cuando se ponía a reír la cara se le ponía cianótica y le entraba un agotamiento total. A veces todo el cuerpo se le ponía azul y había que masajearlo.⁴

⁴ Oppenheim, H., Weitere Notizen zur Pathologie des disseminierten Sklerose, Charité Annalen, 1889, 14:2-15.

III

La epilepsia hoy llamada refleja puede producir las más insólitas, variadas y hasta personales descargas neuronales críticas, que son motivo de deleite para los epileptólogos, y digo sano deleite, pues al identificarlas específicamente logran en la mayoría de los casos éxitos notorios gracias a sus perspicaces prescripciones, posibles por el cada día más eficaz arsenal farmacológico de que disponen...

IV

No está de más relatar aquí un caso, tan insólito como curioso, de epilepsia refleja, que su autor con bastante sentido del humor llamó el síndrome de Pinocho. Se trató de un señor de 51 años, alto ejecutivo de la Comunidad Económica Europea. Desde hacia tres años sufría de crisis de gran mal, que se iniciaban con dolor y malestar epiléptico, alucinaciones auditivas y visuales (ruidos, metamorfopsia) y ansiedad. Lo curioso es que la mayoría de estas crisis le sobrevenían cuando mentía por razones de trabajo (negociando con los contrarios de la Comunidad) con objeto de conocer la verdad en sus opositores. El EEG mostró un enlentecimiento de ondas temporales sin actividad epiléptica. La RM puso en evidencia un meningioma de 30 milímetros, situado entre el seno cavernoso derecho y las clinoides anteriores cerca de la silla turca. Comprimía la parte media del lóbulo temporal derecho con efecto de masa. Se curó totalmente con la extirpación del tumor y carbamazepina.⁵

⁵ Sellal, F. et al., Pinocchio syndrome, a peculiar form of reflex epilepsy?, Journ. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1993, 56:936.

V

Recientemente se ha descrito una entidad de cierta complejidad en la cual uno de sus componentes es una epilepsia gelática (del latín *gelatinus*, gracia que aparece en el rostro del que ríe), llamada síndrome de Pallister-Hall (1980), que incluye polidactilia, pubertad precoz, otras anomalías somáticas y el hallazgo de una hamartoma hipotalámico. Se describen las crisis como de risa estereotipada e involuntaria, grito y sopor postictal. Se transmite en forma mendeliana dominante. No hemos encontrado referencia a una forma aislada, es decir no asociada a alguno de los componentes del referido síndrome.⁶

VI

En un pasaje del *Quijote*, Cervantes relata que cuando Sancho hizo saber a su mujer, Teresa Panza, que era gobernador, ésta le dijo en su carta:

A Sanchica, a tu hija, se le fueron las aguas sin sentirlo de puro contenta.⁷

Es decir, tuvo una enuresis de contenta, que se describió también en la risa con el nombre de enuresis risoria. Su forma más común se manifiesta entre los cinco y siete años pero puede durar toda la vida. A veces es familiar.⁸

⁶ Oliveira, M. da C. et al., Polysyndactyly, gelastic seizures, hypothalamic hamartoma and precocious puberty, a variant of Pallister-Hall syndrome?, *Brasil. J. Genet.*, 1996, 19: 339-342).

⁷ *El Quijote*, II:52.

⁸ Niernberg, S.A., Enuresis risoria, *Clinic. Pediatr.*, 1991, 30:630-636.

Nintendo enuresis es lo que les ocurre a los niños cuando están tan fascinados con un entretenimiento que no sienten la urgencia de orinar (cuando ven en la televisión Mario Brothers).⁹

VI

Las epilepsias reflejas¹⁰ son muy conocidas y han merecido excelentes puestas al día. La definición es cuando aparece una crisis epiléptica desencadenada por un factor sensorial o emocional. Sobre todo este último, que liga el sistema límbico, el cual se puede estimular por factores vasculares, funcionales u orgánicos, como en el caso del síndrome de Pinocho. Al mentir, el buen ejecutivo sentía la emoción que su falta ocasionaba en su conciencia y descargaba su amígdala. Por lo tanto, cabe acudir a Pinocho, del tradicional cuento de Collodi, que cuando mentía le crecía su puntiaguda nariz.

El rescate del interesante caso clínico y su deleitable anécdota nos ha permitido también saborear la evocación del inolvidable maestro de nuestra medicina de la primera mitad de este siglo, Juan César Mussio Fournier, cuya obra clínica está siempre presente en la integración de la medicina nacional y su gesto, presencia y talento cunde con su vigencia a través de las generaciones.¹¹

⁹ Schunk, J.C., Nintendo enuresis, *Am. J. Dis. Child.*, 1991, 145:1094-1096.

¹⁰ Beaumanoir, A. y Gastant y Naguet, R., Reflex sursure and reflex epilepsies, Ginebra, 1989. Ver capítulo VIII: Tos intratable: ¡tratada!

¹¹ Entre las diversas y excelentes semblanzas del maestro es perentoria la lectura de la que compuso uno de sus discípulos, Navarro, A. (h), en Gutiérrez Blanco, H., *Médicos ejemplares uruguayos*, Montevideo, 1989-1990, 2:307-315, y en especial la de su dilecto discípulo y colaborador Ravera, J.J., Epónimos de Juan César Mussio Fournier (1890-1961), *Ses. Soc. Urug. Histo. Med.*, 1995, 15:67-80; y Evocación del maestro, *ibid.*, 1995, 16:171-190.

XVI. Epilepsia y jaqueca abdominal

I

El dolor abdominal recurrente en el niño, no por lo banal deja de ser un tema de gran interés y que encierra sorpresas tan variadas que siempre estamos dispuestos a aprender algo nuevo sobre él.¹

Desde mi inicio en la práctica pediátrica conté con un gran amigo y colega que me cambió con su afecto y confianza pese a mi juventud. Fue un gran pediatra asistencial que atraía una enorme clientela, y quiso, por una modalidad muy propia, limitarla a la zona de su domicilio, en la que había crecido y se había educado: los barrios Colón, Garzón, Lezica y sus adyacentes, las chacras de Melilla y próximas a La Tablada. Fue Roberto García Güelfi, espíritu superior, exigente pero bondadoso, seguro de sus conocimientos. Había sido un brillante interno. Infundía en las familias una confianza y seguridad que conmovían. Sentía la vocación primaria y prioritaria del verdadero médico, la de ejercer la medicina de la pequeña o mediana morbilidad. Ya hemos hecho referencia a él. Frente a las situaciones excepcionales siempre me llamaba, compartiendo así el estudio y el diagnóstico. Vi con él numerosos pacientes, y los recuerdo a todos, desde casos muy raros hasta casos comunes de presentación y diagnóstico difícil.

Hace pocos años, en el hospital, en diciembre de 1986, la doctora Graciela Palomino me hizo ver a una niña. Cuando saludé a sus padres, el padre de la niña me dijo: «¡Yo lo conozco doctor! Me llamo Galván», y en seguida le repliqué: «Cómo no, yo también te

¹ Ver capítulo xxv: Cuadro agudo de vientre en una púber.

recuerdo: te asistí con Roberto García Güelfi de una epilepsia abdominal. Vivías en la calle Horizonte casi esquina Camino Durán». «Efectivamente —replicó— veo que no hay duda de que se acuerda de mí».

Mi amigo me había llamado para mostrarme aquel niño, entonces de seis a siete años, que tenía dolores abdominales frecuentes que le sobrevenían inopinadamente. Eran sobre todo matinales, y a veces acompañados de vómitos; la mayoría, sin ellos, cedía espontáneamente. Los estudios eran normales. No presentaba trastornos del carácter ni otras somatizaciones. Pensé que podría tratarse de una forma de epilepsia temporal con crisis dolorosas abdominales exclusivamente, diagnóstico que propuse a García Güelfi y que le gustó. Él tenía especial interés en la neurología infantil y fue el primero que tuvo en el Hospital Pereira Rossell una policlínica de afecciones convulsivas. Con él, pues, se inició en 1950 la neuropediatria en el país. El electroencefalograma mostró un extenso foco irritativo temporal.² Afortunadamente respondió muy bien al DPH (difenhidantoina) y hoy es un hombre que nos trae su hija a la consulta.

II

El otro caso que recuerdo de epilepsia abdominal es quizá más divertido. Una de mis hijas tenía y sigue teniendo una amiga chilena, muy íntima, hoy distinguida pediatra, que estaba en tratamiento muy riguroso y sometida a un régimen estricto con abundantes medicamentos por cólicos abdominales ocasionados aparentemente por intolerancia a ciertos alimentos. Con todo ello había mejorado algo pero esperaba mejores resultados, pues desde hacía poco tiempo el gastroenterólogo pediatra, profesor de Clínica Pediátrica y mi dilecto amigo, Rodolfo Maggi, le había hecho el plan dietético y terapéutico.

Un fin de semana fuimos a Punta del Este y mi hija invitó a su amiga. Era un hermoso día del inicio del verano. Tomábamos sol en

² Douglas, E.F. y White, P.T., Abdominal epilepsy. Reappraisal, Journ. Pediat., 1971, 78:59-67.

la terraza cuando de pronto le sobrevinieron los dolores. Pasaron unos minutos, media hora y noté que no había movimiento en su cuarto, y al ver a mi hija le pregunté: «¿Y? ¿Se le calmaron los dolores a Paula?». «Si papá, en cuanto se le pasaron se quedó dormida.»

No tuve más que esperar que se despertara y le dije: «Mira Paula, lo que tú tienes es una manifestación paroxística dolorosa abdominal de origen cerebral. Desde ya empieza a tomar DPH y te vas a curar inmediatamente». Y así fue. Un electroencefalograma que se realizó en Chile mostró el foco temporal característico y su neurólogo continuó con la terapia iniciada en Montevideo. El doctor Maggi continuó asistiendo a la paciente, y cuando le dijo lo que le había ocurrido, le replicó jovialmente molesto: «¡Esto sí que nunca se lo perdonaré a Fernando!».³

III

Pero hay otra sensible variedad de dolor abdominal en la que luego de pasado el cólico el niño, en vez de quedar dormido, sale corriendo, feliz y contento.

En 1989, una distinguida colega me trajo en consulta un sobrino suyo, de ocho años, residente en Salto, que sufría de dolores abdominales tan frecuentes como invalidantes. Eran de brusca aparición, vómitos, náuseas, salía de la escuela, se acostaba a oscuras una hora o dos, se recuperaba y luego su salud era envidiable: activo, risueño, como si se hubiera olvidado totalmente del trance tan penoso para él y también para su madre. La carpeta —más bien cartapacio, o mejor

³ Pero también se vengó, aunque le llevó su tiempo. Recientemente un distinguido colega le envió un niño de ocho años con dolor abdominal, cuyos estudios, desde los basales hasta los más sofisticados eran normales. Clínico versado, interrogó al pequeño paciente: «¿Dónde te duele?». El aludido era un hijo de suizos, serio, objetivo. «Aquí», contestó, y señaló con el dedo índice la línea media del abdomen superior, la línea blanca. Fue suficiente. El viejo amigo palpó un pequeño tumor reducible: una hernia de Spieghele. Operación, curación. Recordemos a La Fontaine: «¡Patience et longueur de temps font plus que force et violence!» (Maggi, R., comunicación personal, noviembre de 1995).

mamotreto— con los estudios que se le realizaron era digna del mayor encomio.

Examiné al niño, mejor dicho lo observé. Era buen alumno, vivaz y colaborador, cursaba tercer año. No acusaba dolor epigástrico, signo para mí crucial para diferenciar el dolor abdominal orgánico (no duele) del funcional (duele y a veces mucho). Pero como en todos los esquemas hay excepciones, y tenidas en cuenta el esquema vuelve a tener vigencia.

Tres hechos me condujeron al diagnóstico: no dolía la presión en el epigastrio y todos los estudios eran normales; las crisis terminaban en forma brusca y recobrando inmediatamente la vitalidad, con euforia diría. La pregunta clave se la hice a la madre:

—Señora, ¿sufre usted de jaqueca?

—En forma imponente, doctor, tengo que guardar cama, a oscuras, con náuseas y vómitos.

Con estos tres componentes, que no fallan nunca, un nunca que es casi nunca pero más nunca que casi, estaba hecho el diagnóstico de jaqueca abdominal.⁴

Un correcto tratamiento permanente, dosificado, con estricta vigilancia, determinación de las posibles causas precipitantes (alimentos, stress, etcétera) permitió que la enfermedad, que es incurable, fuera definitivamente suprimida en su expresión paroxística.

Al terminar el año volvió con sus excelentes notas a visitarnos, y en la cara de la madre, que también había mejorado al disciplinarse en un tratamiento bien cumplido, igual que su hijo, se advertía el bienestar y optimismo.

⁴ Tal, Y., Dunn, H.G. y Chrichton, J.U., Childhood migraine—a dangerous diagnosis, *Acta Paediatr. Scand.*, 1984, 73:55-59.

IV

Antes de continuar quiero aclarar la importancia que le di en el diagnóstico de jaqueca al antecedente familiar. Esta misteriosa enfermedad es de herencia autosómica dominante, en forma tan penetrante que yo desconfío del diagnóstico cuando no hay un franco antecedente en uno de los padres.⁵ Tiene en mi experiencia un bajísimo índice de mutabilidad, por lo que es de gran valor buscarlo cuando un niño consulta por cefaleas, que en la jaqueca genuina se presentan por primera vez entre los seis y ocho años, nunca antes y muy raramente después.⁶ Ante esta situación, luego por supuesto de asegurar el examen oftalmológico normal y las causas tensionales (dolor epigástrico), tenemos que pensar en este diagnóstico y difícilmente nos equivocaremos.⁷ Una mención especial merece sin embargo una no tan frecuente pero peculiar causa de dolor abdominal: la porfiria aguda intermitente. El dolor abdominal de la porfiria ha motivado numerosísimas consideraciones. Tantas veces omitido, este diagnóstico debe siempre ser investigado. Pocas crisis dolorosas abdominales son de la violencia que ellas pueden revestir. Cabe recordar que la porfiria aguda intermitente tiene tres componentes clínicos: el dolor abdominal, las lesiones neurológicas periféricas y los trastornos psíquicos que llegan a estados demenciales delirantes. Hagamos guardar la orina de un día para otro y, si toma el color de vino de oporto, el diagnóstico está hecho, aunque no debe descartarse esta afección pues puede no dar el color en la orina. Busquemos pues frente a la duda la porfiria y el porfobilinógeno en ella.⁸

⁵ McKussick, V., *Migraine, Mendelian inheritance in man*, Baltimore, 1990 (157300):616.

⁶ Farquhar, H.G., Abdominal migraine in children, *Brit. Med. Journ.*, 1956, 1:1082-1085; Symon, D.N.K. y Russell, G., Abdominal migraine, a childhood syndrome defined, *Europ. J. Pediatr.*, 1984, 142:78.

⁷ Whitty, C.W.M., Migraine without headache, *Lancet*, 1967, 2:283-285.

⁸ Asistimos a una mujer de 40 años, cuyas crisis periódicas, reiteradas en general en el periodo menstrual, motivaban la consulta a la unidad de asistencia móvil, servicios de emergencia, etcétera. Le hemos indicado hace ya varios años el único tratamiento eficaz: la morfina. Consultamos para ello a un distinguido especialis-

V

La jaqueca abdominal ha sido en varias ocasiones bien definida.⁹ A los tres componentes que he destacado algunos autores agregan la palidez, lo que facilita el diagnóstico de la presencia de cefalea.

VI

El tratamiento que siempre realizamos es el supresivo (no el sintomático) de la crisis jaquecosa, es decir, evitar que aparezca el dolor. Esto se consigue fácilmente con el único medicamento activo para la jaqueca, que es la dihidroergotamina, en la dosis mínima supresiva. Agregamos a ello cuando conocemos bien la modalidad expresiva de la afección en el sujeto en causa, que mil sutilezas ofrece. A una enfermedad crónica, dice Marcel Proust en la inagotable fuente de agudas y perspicaces observaciones clínicas que yacen esparcidas en *A la Recherche...*, cualquier pretexto le sirve para hacerse manifiesta. Por consiguiente, en la jaqueca en cada caso hay que conocerle la *personalidad* a la enfermedad; qué es lo que le gusta y qué lo que le disgusta, y se nos presenta.

La alergia digestiva es una de las más frecuentes, sobre todo en el adulto. Para unos el chocolate («el chocolate no es un comestible», me decía una vez un paciente), para otros el champagne,

ta en el tratamiento del dolor, quien nos confirmó la indicación con este comentario: «Ningún agente de control de drogas lo va a censurar por ello. Los pacientes que sufren este tipo de dolor no se hacen adictos y, por último, usted devuelve la felicidad a un torturado». No olvidemos que esta enfermedad afectó a Jorge III de Inglaterra, gran rey, quien durante sus periodos demenciales era capaz de cometer las mayores insensateces. En una de estas crisis fue que firmó el decreto del impuesto al té para las colonias norteamericanas, que fue el motivo de la Revolución de Independencia de los Estados Unidos. (Mac Alpine, I. et al., Porfíria in the Royal houses of Stuart, Hannover and Prussian: a follow up study of George III illness, Brit. Med. Journ., 1968, 1:7-17.)

⁹ Ver capítulo XLVIII: El síndrome de Lepedí-Lopasé.

ciertos olores, en fin. Las situaciones de alteración emocional, tanto personales (problemas escolares) como familiares, son también causas desencadenantes. Por ello al tratamiento específico agregamos una dieta simple, así como algún ansiolítico suave, y una vez conocidas las tretas del enemigo llevamos la *guardia* a la proporción que ésta merece.

VII

El dolor abdominal del niño ha despertado en las dos últimas décadas particular interés, siendo motivo de conferencias, congresos y publicaciones. Asimismo, creo yo que no hay pediatra de probada experiencia que no tenga una actitud definida en cuanto a la solución del problema. El que más en boga está es lo que se ha dado en llamar el síndrome de Lapedí-Lopasé.

Como siempre, es indispensable dar valor prioritario a la correcta signología, tanto psíquica como física. Descartemos todos los dolores abdominales en los que la signología orienta en forma clara y específica. Consideremos sólo aquellos casos en que el dolor abdominal es de apariencia primitiva. En esta situación, los dividiremos en dos grupos diferentes de acuerdo con un signo *princeps*: el dolor epigástrico a la presión en la región epigástrica alta, subxifoidea. Allí está el nudo gordiano. Si hay dolor a la simple presión, ya sea espontáneo, ya sea cortando la profundidad de la inspiración, ese dolor es referible al sector cardiogastroduodenal. Y está marcando un sufrimiento funcional por somatización u orgánico, gastroduodenitis, o mixto. Se da en niños en general de edad escolar media o final, entre siete y doce años, y es fácil ver la causa: problemas familiares, de adaptación escolar, o se trata de un cardioansioso obsesivo. ¿Es sólo un trastorno por somatización, o tiene un comportamiento que perpetúa o agrava el problema?

Creo que aquí interesa la sabiduría clínica, el sentido clínico, la valiosa y operativa relación médico-paciente. Lograr que se acepte el diagnóstico («el corazón del niño está en el epigastrio») y luego reconocer la situación para corregirla: si es familiar admitirla, si es personal identificarse con ella. Proponer además un tratamiento

coadyuvante dietético, ansiolítico, antiespasmódico, inhibidor, observando la evolución en forma diacrónica. En muy contados casos, la signología, el sufrimiento cólico, persistirán, por lo cual –si bien en muchas ocasiones se trata sólo de la falla en revertir la situación ya descrita– será preciso buscar causas específicas con los correspondientes estudios radiológicos (hernia hiatal) y del reflujo, fibroscopía con biopsia, para investigar infección por *Helicobacter pylori*.

Si no hay dolor epigástrico espontáneo ni a la respiración profunda las cosas cambian. Ya lo funcional puro debe relegarse. Entran aquí las causas orgánicas que la signología no ha revelado: alteración renoureteral, o de la morfogénesis intestinal, toxoalérgica (angioedema), intolerancia alimentaria específica, afecciones neurológicas (epilepsia abdominal), jaqueca abdominal, disfunciones vagosimpáticas, etcétera, o metabólicas, entre las que se destacan principalmente las diferentes formas de porfiria y la fiebre mediterránea.¹⁰

¹⁰ Unas palabras, aunque sólo y afortunadamente sean de interés histórico. Ya nadie oye hablar de las crisis gástricas de tabes, de la famosa e invalidante sífilis medular con su característica marcha tabética (*de polichinela*), arreflexia tendinosa, signo de la miosis paralítica o de Argill-Robinson y dolor gástrico específico con sus terroríficas crisis. Su afección es progresiva y fatal. Sin embargo, decía un viejo aforismo que esta evolución se detenía cuando la neuritis óptica dejaba ciego al paciente, lo cual se recuerda en el siguiente adagio macabro: «La fiera [la sífilis] se sacia comiendo los ojos de su víctima». Las crisis, pues, eran signo puro, precursor o a veces aislado de la sífilis gástrica. Se llegaba incluso para erradicar los dolores a hacer la sección de los nervios espláncicos.

Otra anécdota y término. Concurrió al consultorio de uno de nuestros grandes clínicos de la primera mitad de este siglo, Juan B. Morelli (1868-1947), un paciente con mal estado general, con crisis dolorosa epigástrica y tumor palpable. Don Juan B. (así lo llamaba en confianza) sospechó de inmediato un cáncer gástrico en evolución. Como era costumbre, lo hizo pasar al radioscopio e ingerir un vaso medio de contraste (¡barita!) y comprobó que era una linitis plástica. Entusiasta y lleno de alegría le espetó al angustiado paciente: «Estimado amigo, por suerte, ¡usted tiene una sífilis bárbara!». (Referido por Alberto Mañé, discípulo, amigo y admirador del viejo maestro, c. 1949.) En esta afección, también llamada linitis plástica, cirrosis del estómago o enfermedad de Brinton, el estómago toma el aspecto de una bolsa de cuero. Se atribuía en esa época a la sífilis. (Brinton, W., *The Disease of Stomach*, Londres, 1859, 310-356.)

XVII. El tumor era un palillo de dientes

En 1984 mi colaboradora y amiga, la doctora Liria Martínez, me envió en consulta una niña de cuatro años porque le había encontrado un pequeño tumor en la mejilla.

La madre me refirió que desde hacía varios meses notaba que se había formado una pequeña tumefacción en la mejilla izquierda, que fue creciendo muy lentamente sin ocasionar ningún dolor.

Al examinarla, vi y palpé una tumoración sólida, del tamaño de una aceituna, firmemente localizada y proyectada sobre la prolongación anterior de la glándula parótida, en la unión aproximadamente del tercio posterior con los dos tercios anteriores de la línea que une el trago con la comisura labial. El examen de la cara interna de la mejilla era normal.

No dudé un instante del diagnóstico: tumor mixto de parótida, incipiente en su desarrollo progresivo. De inmediato escribí unas líneas sobre el diagnóstico a mi colega y dije a la madre, tranquilizándola, que se trataba de un tumor benigno, pero de crecimiento mantenido, y que era necesario extirparlo. Para ello era menester buscar un cirujano con experiencia en esa región, pues muy frecuentemente en el crecimiento del tumor se encuentran englobados el tronco o las ramas del nervio facial. Me dijo que era muy amiga del doctor Omar Barréneche, con lo cual me quedé encantado, y le solicité que le sugiriera a la doctora Martínez la autorización para que fuera él quien la viera.

Pasaron meses y no supe nada más de la pequeña paciente. Pensé que había sido operada por mi viejo amigo, y que se había terminado con el problema.

Pero el error no perdona. Un día, muy tranquilamente, fui a una intervención en el Hospital Británico de una paciente mía y, mientras me vestía para ingresar al quirófano, entra Barreneche. Cordiales saludos, intercambio de ideas banales, se retiraba cuando de pronto se dio vuelta y como excusándose me dijo: «¿Te acordás Mañé de aquella niña que tenía una tumefacción en la mejilla?». «Pero, ¡cómo no!», le contesté, «¿la operaste? ¿era un tumor mixto de la parótida, no es cierto?». Se sonrojó y muy suavemente me dijo, como tratando de no enfadarme: «No, no era. Cuando yo la vi, quedé en duda y le pedí que volviera al mes. Al cabo de ese tiempo, la volví a ver. El tumor estaba igual, pero la madre me dijo que ahora le molestaba un poco adentro de la boca. La volví a examinar y... el tumor hacía hernia en la cavidad bucal, congestivo con un centro blanquecino amarillento. Con un bajalenguas lo presioné contra mis dedos por fuera de la mejilla y ¡reventó!, saliendo pus y... un trozo de escarbadientes de un centímetro». Era un tumor, sí, pero ni mixto ni de parótida, sino un grueso y duro granuloma por cuerpo extraño. Como pasa muy frecuentemente, al ser interrogada de nuevo la madre se acordó que la niña, hacía ya varios meses, cuando su padre estaba tomando un copetín con *garniture*, al poner en su boca un escarbadiente con una aceituna o un quesito profirió un grito de dolor seguido de llanto. Al examinarle la boca no observó nada y el episodio calmó con algunos mimos. Seguramente fue en esa ocasión y en su rápida ingestión que se clavó el extremo del palillo en la mejilla, produciéndose esa molestia pasajera que rápidamente se olvidó. Lentamente se formó el granuloma que terminó supurando. Ambos reímos del inesperado desenlace del *tumor de parótida*. Me causó tanto interés este *pit-fall* que pocos días después le dirigí a Barreneche esta carta:

Lo más parecido a este singular episodio que he leído es el siguiente, en el delicioso libro titulado *Exótica*, donde un destacado patólogo inglés reúne una serie de casos que merecen todos leerse y recordarse. Una pareja de jóvenes sale un sábado de paseo en un hermoso auto sport descubierto y en el recodo de un camino vuelcan, siendo conducida la joven

al hospital. Tenía pequeñas heridas sin importancia en cara y cuello, que fueron curadas. Llevaba la joven unas valiosas y hermosas caravanas de las que pendía, de cada una, una valiosa perla. Y si bien se encontró una no apareció la otra, hecho que no llamó la atención dado el revolcón sufrido en pleno campo. Pasó el tiempo y la joven comenzó a notar en la región lateral del cuello la aparición de un tumor, liso, sólido, indoloro. Consultó a su médico, quien decidió como es natural extirparlo para conocer su naturaleza, lo que se hizo. El cirujano encontró un nódulo sólido, como hemos dicho, que parecía corresponder a un ganglio, y lo extirpó con facilidad. Fue enviado al Departamento de Patología y fijado en formol. Cuando el patólogo llegó al día siguiente a ver las piezas, entre ellas examinó ese tumor, y lo cortó al medio para elegir el trozo correspondiente para ser incluido en el examen histopatológico. Pero al cortarlo de pronto saltó un contenido sólido, pétreo, que cayó al suelo, y dijo: «¡Mira, está calcificado!». Miró al suelo y no lo halló, y lo pasó por alto. El cálculo había ido a parar al resumidero. Había una joven que miraba, que recién se iniciaba en la especialidad, y no se atrevió a intervenir. Este accidente le quedó grabado. Fue a su casa, siguió pensando y a la mañana siguiente llegó al laboratorio muy temprano, se arrodilló frente al resumidero y con un alambre y otros adminículos empezó a extraer objetos de él, cucarachas, un ratón muerto, y de pronto, ¡una perla! que engarzó perfectamente en la pieza de donde había saltado. Mostrada a la paciente, reconoció su prenda perdida en el accidente y tuvo la doble alegría de que al par que se le informara que su tumor era un granuloma por cuerpo extraño, cuando se temía un proceso maligno, recuperó la preciosa perla que creía definitivamente perdida.¹

¹ Symmers, W. St. C., *Exótica. A further miscellany of clinical and pathological experience*, Oxford, 1984, 195-201. Este libro, cuya lectura recomendamos a los patólogos y también a los clínicos, es el más parecido al que usted tiene en sus manos.

XVIII. Neumonías: clasificación clínica*

I

Nada más empírico que el tratamiento de la neumonía. Salvo métodos invasivos o resultados que demoran en obtenerse su etiología permanece en duda. Ese empirismo conduce a errores de tratamiento que pueden ser graves u omisiones que pueden ser fatales.

En primer lugar depuremos bien los términos. Debemos rechazar definitivamente la designación de los procesos pulmonares parenquimatosos con el ridículo nombre de neumopatías agudas. ¿Qué diríamos si a una diarrea bacteriana la designáramos como una enteropatía aguda? ¿O a una meningitis como neuropatía aguda? El término que hay que emplear cuando nos referimos a procesos patológicos pulmonares con predominio de participación parenquimatosa es el de neumonía. Ésta es la designación universalmente aceptada de la cual debemos partir.

II

Una correcta semiología es como siempre imprescindible, tanto en la anamnesis como en el examen. En la anamnesis es importante saber cuándo empezó la enfermedad, cómo cursó y cuál fue la causa de su consulta en el hospital, de manera de trazar su historia natural.

* Orientación diagnóstica de intención etiológica.

III

Ésta es generalmente muy característica y simple. Es un niño de cinco años, previamente sano, que empieza con vómitos y fiebre alta de 38 y 39 grados. Los remedios caseros no son efectivos y la madre consulta al segundo día de la fiebre. El examen es negativo, salvo una discreta faringitis. Es medicado con antibióticos por vía oral, pero la fiebre persiste. Consulta tres días después. Al examinarlo se encuentra un síndrome de condensación con bronquio permeable, por lo que es ingresado. Podemos resumir así:

Vómitos Fiebre	Fiebre Decaimiento Anorexia A.B.	Proceso de condensación Bronquio permeable	
1	3	5	7 días

Ya sabemos por esta historia varias cosas: 1. Que tiene una neumonía pues cumple con la exigencia de un diagnóstico anatomoelínico: síndrome infeccioso más síndrome de condensación con bronquio permeable. 2. Aún no hay repercusión sobre la función respiratoria. 3. Que le asignamos una topografía lobar. 4. Que no ha evolucionado hacia la participación pleural. Los siguientes estudios complementarios son urgentes: 1. Las radiografías del tórax (frente y perfil), no para confirmar el diagnóstico que ya está hecho sino para obtener el dato de la extensión y exacta topografía del proceso. 2. Una leucocitosis, que si es francamente elevada nos permite casi asegurar la etiología bacteriana. 3. Hemocultivos (de ser bacteriana en 30 por ciento se puede hallar el germen). 4. Técnicas inmunológicas para especificar el germen en causa (poco empleadas en el mundo y no realizables aún en el Uruguay, al menos en la asistencia general).

IV

Otra forma en la que se presenta en la consulta una neumonía es la siguiente. El inicio de la enfermedad es igual, pero en la segunda consulta no se busca o no se encuentra el foco pulmonar y se continúa con el mismo tratamiento o, lo que es más frecuente, se cambia de antibiótico. El enfermo vuelve a su casa para seguir igual, luego peor, y después tan mal que es traído al hospital en estado febril, decaído, rechazando el alimento. Al examinar el tórax se comprueba una macidez extensa y se ausculta siempre el foco de condensación. Podemos resumirlo así:

Consulta:	1a.	2a.	3a.
Vómitos	Fiebre	Proceso de condensación	Igual+macidez
Fiebre	Decaimiento	Bronquio permeable	+disnea
	Anorexia		Reacción pleural
	A.B.		
	2	5	8 días

El proceso ha seguido su evolución y ha participado la pleura; ha tenido una evolución pleurítica. La fiebre persiste, en ganchos. Hay decaimiento, anorexia, pero no estado tóxico. No se ha complicado, sino que ha tenido una evolución pleurítica.

V

Otra posibilidad es cuando luego de la tercera consulta el enfermo no se hospitaliza y no se realiza el tratamiento correcto, o en algunos casos esta evolución sigue espontáneamente. La evolución pleurítica ha llegado al derrame pleural, que primero es serofibrinoso y luego purulento. Estamos frente a la evolución más grave: el empiema

pleural. A la signología se agregan dos síntomas de enorme valor: la disnea y el desplazamiento de la punta cardiaca, y si el proceso es izquierdo la desaparición del espacio de Traube. Podemos resumirlo gráficamente así:

Consulta:	1a.	2a.	3a.	4a.
Vómitos	Fiebre	Proceso de	Igual+	Disnea
Fiebre	Decaimiento	condensación	+disnea	Estado tóxico
	Anorexia	Bronquio	Reacción	Macidez
	A.B.	permeable	pleural	extensa
	2	5	8	10 días

Así, tenemos los tres estadios clínicos de la neumonía: 1. La aparición del proceso de condensación, radiológicamente neumonía lobar. 2. La evolución pleurítica, la radiografía muestra un extenso velo pleural y la fiebre continúa en ganchos. 3. A la signología anterior se agrega disnea, desplazamiento cardiaco y estado tóxico; es el derrame pleural y el empiema. Todos ellos son estadios evolutivos de la misma enfermedad, no complicaciones.

VI

¿Cuál es la evolución de cada uno de ellos? Es diferente en cada uno. En el primero de los considerados, neumonía lobar sin extensión pleural, la fiebre cae en crisis inmediatamente de iniciarse el tratamiento adecuado y en una semana la curación es clínica y radiológica. Si tiene extensión pleural, la que llamamos de evolución pleurítica, el enfermo mejora, pero persiste la fiebre en picos, está menos majadero, tarda algunos días en recuperar el apetito, radiológicamente persiste el velo pleural, a veces se hace más extenso, más denso y puede abarcar todo el hemitórax pero no hay signos de derrame: el fondo de saco aunque velado está libre, no hay despla-

miento mediastinal. Tarda de tres a cuatro semanas en curar. Primero deja de tener fiebre. Muchas veces en esta variedad evolutiva, cuando el paciente va mejorando, aunque persiste febril, aparecen por lo general varias y superpuestas imágenes aéreas redondeadas que dan al pulmón un aspecto de racimo de uvas. Incluso algunas tienen un nivel líquido. Es la llamada evolución bullosa de la neumonía o de Debré. No se ha excavado el pulmón. Se han insuflado las porciones subpleurales del pulmón, neumatoceles subpleurales, lo cual no cambia en nada el pronóstico y la evolución.

El tercer periodo evolutivo que hemos descrito es cuando el paciente ya con varios días de evolución ingresa con un estado general ya no febril, *neumónico*, sino tóxico, disneico. Su síntoma de condensación se ha transformado en un síndrome, la macidez es hídrica y ya hay francos signos clínicos. Un signo clínico valioso es el quejido: en el final de la espiración se produce en tiempo laríngeo seco. Esta evolución es aún más lenta y el drenaje quirúrgico debe ser inmediato, bajo agua, vigilado, y se debe mantener mientras dé pus, no más, y esperar con paciencia la reexpansión del pulmón colapsado.¹ Es una evolución que lleva varias semanas hasta la restauración completa.

VII

En el curso de la enfermedad neumónica pueden presentarse otras evoluciones que, si bien varían, siempre hay que tener en cuenta, pues requieren medidas terapéuticas heroicas e inmediatas. La primera es que sobre ese pulmón lesionado, donde se forman vesículas aéreas

¹ Recordemos un caso que evolucionó al punto de producir lo que se llamaba un absceso de necesidad. Fue una niña de tres años, que ingresó en mi guardia del Hospital Pedro Visca en estado tóxico y con un enorme absceso sobre la parrilla conil del tamaño de medio melón (10 centímetros) que punteaba ya para abrirse. Nuestro amigo Folco Rosa RuvSertoni, cirujano entonces del Bureau, drenó el enfisema por contraabertura. Al poner el trócar saltó un chorro de pus que fue a dar a la pared, a más de un metro de distancia. La niña curó sin accidentes.

subpleurales, se rompa la serosa y aparezca un neumotórax. La mayoría de las veces lo hemos visto aparecer por causa iatrogénica: presunción diagnóstica de un empiema que no existía. Esta evolución (cuando es pospunción es complicada) enturbia el diagnóstico, pues produce imágenes radiológicas que se tornan alargadas y pueden condicionar conductas terapéuticas intempestivas.

Una evolución temible, no predecible desgraciadamente, es la sepsis neumocócica. Ya hemos visto y diagnosticado varios casos. Son todos iguales. Se trata de un niño entre tres y 14 a 15 años, que inicia la enfermedad como la hemos relatado e ingresa en el periodo común de bloque neumónico con escasa extensión pleural. Como tal se le trata. Pero el enfermo no mejora. Sigue febril, su estado tóxico se manifiesta, no tiene signos radiológicos alarmantes pero va entrando progresivamente en shock. Varios cambios de antibióticos, todos ellos empíricos por supuesto, se hacen sin la menor respuesta, falleciendo rápidamente. La autopsia muestra una neumonía lobar típica pero sin elementos de sepsis. Hemocultivos realizados oportunamente dan cuenta de la presencia de *Streptococcus pneumoniae*. Estamos ante la tan temible, casi siempre fatal, sepsis por este germen. No sabemos a ciencia cierta qué debemos hacer en estos casos, cuando como el que se relata no está condicionado por un estado previo. Lo único que propongo por el momento es: ¡cuidado con un neumónico que se choca!

La participación metabólica está siempre presente en mayor o menor grado: paciente crítico en acidosis metabólica (que puede ser también respiratoria en los procesos extensos), y su deshidratación, son fenómenos siempre presentes y que deben tratarse en forma debida.

Las comúnmente llamadas complicaciones de la neumonía son evoluciones. La neumonía se complica con otras afecciones, como veremos en forma oportuna.

VIII

Hemos descrito la neumonía desde el punto de vista clínico y nosológico. Lo que más nos interesa ahora es su patogenia y en la medida de lo posible su etiología. Cuando vamos a tratar una neumonía casi nunca tenemos su etiología probada. La inferiremos, tendremos la evidencia, mas no la prueba de ella. Por tanto, mediante estudios muy bien conducidos aunque invasivos y una depurada experiencia clínica, compartida, discutida y cotejada con la más reciente bibliografía, proponemos la siguiente conducta diagnóstica de base etiológica.

IX

Clasificaremos las neumonías según la calidad de los pacientes en los que se manifiesta en tres grandes grupos (ver cuadro): A. Las del niño previamente sano. B. Las del niño previamente enfermo. C. Las del niño distrófico (desnutrido).

X

A. Neumonías del niño previamente sano

Esta posibilidad no es la más frecuente, sobre todo en nuestro país.² Su etiología cambia con la edad.

1. En el infante menor de seis meses, la etiología más común es la producida por *Chlamydia trachomatis*. La semiología es bastante

² ¿Por qué una neumonía? Alejandro Magno (356-323 a. de J.C.), luego de una cruenta batalla contra Darío, exhausto casi, sudoroso se bañó en un torrente de aguas frías y horas después comenzó a tener chuchos y disnea. Fue asistido por su médico de confianza y amigo de la niñez, Filipo. Postrado en cama, mientras su médico le preparaba una pócima, recibió un mensaje escrito que decía que su amigo tramaba envenenarlo. Tenía aún el mensaje en la mano cuando se presentó Filipo para hacerle beber el remedio, Alejandro bebió lo que le ofreció y luego le

CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE ORIENTACIÓN ETIOLÓGICA DE LAS NEUMONÍAS DEL NIÑO

- A. Niño previamente sano**
1. Infante menor de seis meses
Chlamydia trachomatis
 2. Infante mayor de seis meses hasta los cuatro o cinco años
Streptococcus pneumoniae
Haemophilus influenzae
 3. Mayores de cinco años
Mycoplasma
- B. Niño previamente enfermo**
1. Con enfermedad pulmonar previa
 - a) Asma
 - atelectasia
 - infiltrados eosinófilos
 - b) Fibrosis quística (estafilococo, pseudomonas)
staphylococcus sps.
 - c) Malformaciones broncopulmonares
 - d) Síndromes de hiperreactividad bronquial
 - alergia a leche de vaca
 - alergia a la soja
 - reflujo gastroesofágico
 - e) Alteraciones de la caja torácica en malformaciones costovertebrales
 - cifosis, escoliosis
 - discondroplasias
 - f) Miopatías: enfermedad de Duchenne
 - g) Procesos de vecindad:
 - neumonía de lóbulo del absceso del hígado
 - neumonía periquística del QT de pulmón
 2. Con enfermedad general previa
 - a) De la anemia ferripriva
Hemosiderosis primitivas o secundarias (Síndrome de Schönlein-Henoch)
 - b) En la sepsis terminal típica del infante desnutrido
 - c) Enfermedades mesenquimáticas: lupus eritematoso diseminado, artritis reumatoidea, fiebre reumática.
 - d) Síndromes aspirativos en desnutridos, encefalopatías crónicas
 - e) Enfermedades inmunológicas:
 - genéticas
 - adquiridas (SIDA)
 - f) Errores congénitos del metabolismo.
Enfermedad de Pick, etcétera.
- C. Del niño dacrófico**
- Síndromes aspirativos
 - Sepsis por gram negativos

sospechosa: proceso neumonítico difuso, con disnea superficial y conservación del estado general.

2. En el infante mayor de seis meses hasta los cuatro o cinco años, la etiología es generalmente bacteriana: 85 por ciento por neumococo y 15 por ciento por *Haemophilus influenzae*.
3. En los mayores de cinco años la etiología más frecuente es el *Mycoplasma*.
4. Neumonía que se manifiesta por un proceso inflamatorio de la parte torácica donde se proyecta en foco neumónico. Esta situación es patognomónica de la actinomycosis pulmonar.³
5. Por inhalación de hidrocarburos, bastante común en la época en que el combustible familiar era el querosén. El niño llevaba a la boca la botella en la que se guardaba y al sofocarse con él se producía una corriente hacia la vía aérea que irritaba bronquios y alvéolos produciendo una condensación neumónica.⁴ Lo mismo ocurría en el adulto joven o en la jovencita que en un arranque de histeria intentaba autoeliminarse con un trago de querosén. Una prueba experimental de esta acción irritativa fue la insólita observación que oportunamente publicó Héctor Crisci (junto con otros autores), neumólogo muy reconocido. En los años cuarenta, se tonificaba a los pacientes, fuera cual fuera el diagnóstico, con inyecciones intravenosas de cloruro de calcio de 10 centímetros cúbicos. Se esterilizaban las jeringas de vidrio en unos tachos esmaltados, las pescaderas llenas de agua puestas sobre un primus.

tendió la carta. Curó rápidamente. ¿Habría gesto de mejor relación médico-paciente? Pero volvamos al hecho: neumonía *frigore*, por enfriamiento, ésta es la causa más frecuente, a la que se agregan otras como la edad avanzada. De ello murió el gran internista William Osler, al acudir en pleno invierno a asistir a un paciente. Hemos observado casos de *frigore* en niños que luego de realizar deportes son sorprendidos en la playa por un cambio brusco de temperatura (hecho típico de nuestro clima). Todo ello nos confirma que la neumonía nunca es una afección primitiva, sino que se debe a uno o varios factores preponderantes.

³ Ver capítulo XLV: Todo lo que se fistuliza...

⁴ Ramón Guerra, A.U., Bazzano, H.C., Portillo, J.M., Matteo, A.L. y Vega, D., *Las neumopatías por querosén y afines. Estudio experimental, clínico y radiológico*, Montevideo, 1958.

En una de esas salas, el viejo primus perdía querosén y el enfermero le había puesto un frasco vacío abajo para recoger la pérdida a aquellos color caramelo con tapón de vidrio esmaltado. Oscuridad y sueño mediante, el enfermero confundió el frasco de cloruro de calcio en uso con aquél en desuso y que recogía gota a gota la pérdida del combustible.

Inyectó en la vena su contenido. Minutos después, el paciente acusaba fuerte aliento a querosén y horas después volaba de fiebre a causa de una masiva neumonía lobar. Esto se repitió con otro enfermo antes de advertir el error.⁵

XI

B. Neumonías del niño previamente enfermo

En esta situación la neumonía complica un proceso mórbido anterior. Debemos distinguir dos situaciones.

1. Con enfermedad pulmonar previa no infecciosa que condiciona la neumonía, que es una complicación de esa circunstancia.
 - a) Asma. Infección que se instala sobre una atelectasia. Generalmente en el lóbulo medió. Otras veces son los famosos infiltrados eosinófilos, siempre autorresolutivos.
 - b) Fibrosis quística. La infección sigue como la sombra al cuerpo al pulmón de la fibrosis quística: la alteración del barrido bronquial produce estasis mucoso y la infección por gérmenes histolíticos o histotóxicos; el estafilococo, pseudomonas y últimamente una serie de agentes microbiológicos oportunistas.
 - c) Malformación broncopulmonar, que al alterar la dinámica bronquial lleva a la estasis secretoria y a la infección secundaria.
 - d) Todos los procesos de hiperreactividad bronquial: por reflujo, alergia a la leche de vaca, hemosiderosis primitivas o secundarias.

⁵ Crisci, H., Rodríguez, A. y Scandroglio, J., Contribución al estudio de las intoxicaciones por hidrocarburos. Hoja Tisiológica, 1946, 6:1-20. Este trabajo es único en la literatura mundial.

e) Alteraciones de la caja torácica en malformaciones costovertebrales: cifosis, escoliosis, etcétera. Entre éstas deben tenerse presentes las que inciden en la discondroplasia y en particular en la acondroplasia clásica.

f) Por alteraciones musculares, son las atelectasias o aspiraciones de las miopatías, de Werdnig-Hoffmann, de la distrofia muscular progresiva de Duchenne, etcétera.

g) Procesos de vecindad: la típica neumonía del lóbulo inferior derecho del absceso del lóbulo derecho del hígado, la neumonía periquística en el quiste hidático de pulmón, etcétera.

h) Lobitis media recidivante. Es necesario atender este síndrome. Se da en infantes o niños pequeños que reiteran procesos febriles en los que la radiografía muestra una lobitis media, una atelectasia. Propender a un buen drenaje del bronquio de dicho lóbulo es quizá el único tratamiento, pues con el crecimiento esa situación se modifica.⁶

2. Con enfermedad general previa. Entendemos por tal la que provoca como complicación una neumonía.

a) Del niño con anemia nutricional o ferripriva. Esta enfermedad carencial específica es la más frecuente en nuestro país. Predispone a la infección en el niño particularmente entre los seis meses y tres años, y en especial a la neumonía.⁷

b) Infección focal o generalizada que lleva a la localización pulmonar de la misma: estafilococia cutánea, ósea, etcétera, situación que es siempre grave: la neumonía sifilítica (neumonía alba), etcétera.

⁶ El bronquio del lóbulo medio es de orientación vertical y por tanto menos eficaz en el barrido de secreciones. Siempre decimos que por lo menos dos cosas se han mantenido en la sustitución bípeda del hombre que no son apropiadas para ello: la vulnerabilidad de la piel sobre la cara anterior de la tibia (¡asiento directamente sobre el hueso!) y el bronquio fuente del lóbulo medio. Los dos rasgos que sirven en la marcha en cuatro patas, el primero porque viene después de los miembros inferiores y permite trepar mejor y el segundo porque en esta posición pierde su verticalidad. La selección natural no logró perfeccionar esta morfología.

⁷ Ver capítulo xxviii: ¿Cuánta leche?

c) Enfermedad mesenquimática que da una localización pulmonar, como el lupus eritematoso diseminado, la periarteritis nodosa, la artritis reumatoidea, la fiebre reumática, los procesos pulmonares del síndrome de Schönlein-Henoch, de la glomerulonefritis difusa aguda, etcétera. Son neumonías no infecciosas por vasculitis.

d) Las encefalopatías crónicas. Son neumonías inicialmente aspirativas.

e) Enfermedades inmunológicas que debemos distinguir de las genéticamente determinadas (disgammaglobulinemias congénitas, entre ellas la agammaglobulinemia tipo Bruton o tipo Suizo), que se caracterizan por neumonías reiteradas, y las adquiridas por tratamientos con inmunosupresores o las propias de la infección VIH donde el agente en causa es en general el *Pneumocystis carinii*.

XII

C. Del distrófico de naturaleza exógena en la mayoría de los casos

1. Síndromes aspirativos. Son la mayor parte de las neumonías que se ven en salas de lactantes. Aspiran un vómito o una mamadera. Son en general del lóbulo superior y bilaterales (aunque siempre más marcado de un lado).
2. En los desnutridos infectados sépticos dando neumonías por gérmenes gram negativos.

XIII

Mediante esta clasificación de carácter etiológico podemos en cada oportunidad tomar una actitud, que si bien es empírica está avalada racionalmente por la experiencia recogida en casos convenientes y correctamente estudiados. Su aplicación nos ha dado no sólo muchas satisfacciones sino también mucha seguridad.

Ante la evolución de una neumonía compleja (pleurítica, bullosa, purulenta) no debemos cambiar el antibiótico elegido de acuerdo con nuestra propuesta etiológica, sino con la individualización del germen. Ello evitará que nos perdamos en otros empirismos, así como utilizar antibióticos cuya toxicidad es muy conocida y que sólo deben indicarse —y correr el riesgo— cuando lo impone no la sospecha sino la prueba bacteriológica con el antibiograma correspondiente.

XIX. Lo raro y lo frecuente

Le rare est le bon.

Verlaine

I

¿A usted no le parece raro que lo raro sea raro? Parecería difícil encontrar otra frase más cargada de subjetivismo que la pregunta que hemos formulado, y no deja sin embargo de ser muy concreta.

Cuando a fines del siglo pasado el físico Henri Becquerel (1852-1908) presentó su primer contribución sobre la radiactividad en la Academia de Ciencias de París, sus venerables colegas lo felicitaron paternalmente por haber hallado una propiedad tan rara del uranio. Por la descripción de este fenómeno le fue otorgado el Premio Nóbel de Física en 1903. Ninguno de ellos se dio cuenta de que bajo la apariencia de rareza, de insólito fenómeno particular, se estaba asistiendo al descubrimiento de una propiedad hasta entonces desconocida de la materia, que en pocos años revolucionaría la ciencia.

Esta anécdota, llena de enseñanza, servirá de preámbulo a unas cortas líneas que desde hace años quiero escribir sobre el tema del epígrafe de este capítulo, referidas en especial a la variable incidencia de las enfermedades.

Es muy frecuente en la actividad profesional o científica, calificar un hecho que no entra en nuestros esquemas mentales con los adjetivos muchas veces tentadores de raro, trivial o sin importancia. De esta forma, no hacemos otra cosa que sustraerlo de nuestra atención, despreciando así el valor intrínseco de lo que se presenta ante nosotros, por lo que eludimos su análisis y por tanto su ulterior y completo reconocimiento y comprensión. Muchas personas clasifican un hecho que se les presenta, muy sueltos de cuerpo, entre los que ya conocían y por consiguiente no merece atención, o de muy raro, por lo cual tampoco merece que se detengan en él. Entonces, ¿a

qué hechos prestan atención estas personas? Muy probablemente a ninguno, pues esa actitud carece de espíritu inquisitivo y, como decía Hegel, los que así proceden están condenados a aprender siempre lo que ya sabían...

Es indudable que hay fenómenos o cosas que se nos presentan frecuentemente y otros que por el contrario sólo ocurren en forma excepcional. Uno es, pues, un fenómeno o cosa frecuente y el otro un fenómeno o cosa rara. Pero ello no es dar razón de los fenómenos en sí, sino de su cantidad relativa, uno respecto del otro, y sólo así tiene valor la calificación, por frecuencia. Es pues un criterio cuantitativo de saber y no cualitativo. Es decir tiene valor sólo de comparación, y para comparar es necesario primero establecer si dos fenómenos son comparables. Para ser comparables deben ser iguales en su esencia, en su especie, lo cual muchas veces no ocurre, no obstante sin darnos cuenta aceptamos esa igualdad. Primer error, pues, comparar cosas que pueden ser diferentes en su esencia o especie y calificarlas según esa comparación.

II

Realizaré primero algunas precisiones. El pensamiento científico consiste en primer término en la posibilidad del conocimiento real de la naturaleza en todas sus formas, y ella responde ineludiblemente al principio de causalidad (dejando por el momento sin considerar las limitaciones filosóficas a este intento de definición).

Para conocer la naturaleza es necesario saber que nada es casual, nada es porque sí. Aristóteles en sus escritos biológicos afirma:

En todas las obras de la naturaleza se han de hallar la ausencia de lo casual y la aptitud de todas las cosas para algún fin, y la manera como se generan y se combinan en variedad siempre nueva es de las formas más excelsas de la belleza.¹

¹ Aristóteles, *Les parties des animaux*, 1956, Libr. I, 18 (645a), Edic. Belles Lettres.

Esta individualización de «las obras de la naturaleza» requiere como medida preliminar para reconocerlas, y antes de reconocerlas, darles un nombre. No podemos estudiar algo sin antes nombrarlo:

Nombrar algo por su nombre significa adquirir poder sobre ello: esta creencia forma parte esencialísima de la magia primitiva. Conjúranse las potencias adversas nombrándolas por su nombre. El enemigo queda quebrantado y aun muere cuando con su nombre se verifican ciertas prácticas mágicas. Esta primitiva expresión del terror cósmico se conserva aún parcialmente en el afán de toda la filosofía sistemática por reducir a conceptos o, si otra cosa no fuera posible, a meros nombres, lo incomprendible, lo que el espíritu no puede dominar... Lo que nombramos, concebimos, medimos, queda sometido a nuestro poder y transformado en cosa rígida, hecha *tabú*... Digamos una vez más «saber es poder».²

Ésta es la primera actitud que se toma frente a lo que vamos a *ver*, a *reconocer*: nombrarlo. Darle la individualidad, forma ideal, platónica. Debemos aguzar nuestros sentidos a fin de que este acto intelectual de nombrar sea lo más preciso y concreto, «claro como una lámpara, simple como un anillo», y no se preste a confusión, que es posible y a veces inevitable. Por lo cual es preferible, como dijo Bacon, «it easier to involve truth form error than from confusion», es decir, es mejor ante la duda separar con nombres diferentes hechos que puedan ser idénticos que guarecer con la misma denominación hechos diferentes.

Al nombrar con exactitud, al sistematizar de manera nominativa un hecho, surge con ingenua evidencia el juicio empírico que inmediatamente formulamos, el de su frecuencia, cuando en realidad debe antes imponerse el pensamiento científico: su cómo y su porqué.

² Spengler, O., *Der Untergang des Abendlandes* (1918); traducción, *La decadencia de Occidente*, Santiago de Chile, 1938, 1:192-193.

III

La distinción entre enfermedades comunes y enfermedades raras tiene una larga historia. Se origina al culminar la nosología, a fines del siglo XVIII, pero su singular importancia conceptual y valor en los avances del conocimiento de la patología y la clínica se remontan al siglo XVII.

Un hermoso texto sobre esta polémica dualidad casuística es el siguiente, tomado de una carta del descubridor de la circulación de la sangre, William Harvey:

En ninguna ocasión se ve la naturaleza más propensa a desplegar sus secretos que en aquellos casos en los que ella muestra rastros de sus designios, que se apartan del camino por lo cual avanzan en la práctica médica que contraernos a descubrir las leyes generales de la naturaleza mediante la cuidadosa investigación de casos de las más raras formas de la enfermedad. Por ellas ha sido hallado casi todas las veces, que lo que ellas tienen de útil o aplicable es difícilmente percibido si nos vemos privados de ella o se ven modificadas de algún modo.³

Morgagni en el siglo XVIII manifiesta su particular interés por la observación de casos raros y notables pese a la dificultad de hallarlos.

En las universidades francesas de principios del siglo XIX existían cátedras especiales dedicadas a dictar cursos sobre enfermedades raras. En el *Dictionnaire des Sciences Médicales* de 1812, *summum* del conocimiento médico de su época, existe un largo artículo de no menos de 120 páginas escrito por Fournier dedicado a los casos y enfermedades raras, aunque hay recopilaciones previas

³ Harvey, W., Carta al doctor Vaickveld de Harlem, en *The works of W. Harvey*, traducción de R. Willis, 1848, 616.

como la de Zacatus Lusitanus (1511-c1561).⁴ Fournier acopia casos de muy diversa índole, que van desde lo fantástico (combustión espontánea, escorpiones en el cerebro, etcétera) hasta otras prístinas observaciones de síndromes que en años posteriores quedarían bien delineados (tumores de glándula pineal, calculosis salivar, familia hemofílica); y por fin otros que lindan con lo inverosímil, como aquel caso referido por Vepfer de un viejo hemipléjico con ictericia limitada al lado paralizado y en una sola mitad de la nariz.

Sin embargo, recién en las últimas décadas del siglo pasado es posible ver este tema tratado con autoridad de actual vigencia. En 1882, James Paget, en un discurso sobre algunas nuevas y raras enfermedades dice:

Mismo como ellos son [los casos raros] únicos e inconexos, no debemos ponerlos de lado con vagos pensamientos o vagas palabras tales como *curiosidades* o *casualidades*. Ninguna de ellas es carente de sentido, ninguna dejará de poder ser el comienzo de un espléndido conocimiento si pudiéramos contestar la pregunta: ¿Por qué es esto raro?, o siendo raro: ¿Por qué ocurrió en esta oportunidad?⁵

⁴ Fournier, Cas rares, en *Dict. Scien. Médic.*, 60 vol. (1812-1822). Sin clasificar ni explicar se exponen todas esas rarezas. No deja de interesar sin embargo a James Paget (ver nota 5), Hutchinson (ver nota 6) y a Garrod (ver nota 7). Una mención especial merece Zacatus Lusitanus, judío portugués que deambuló desde Salamanca, estudió medicina por toda Europa y llegó a ser profesor en Ferrara y Ancona. No abjuró de su fe judía, por lo que fue severamente perseguido estando a punto de ser quemado vivo dos veces. Se refugió por fin en Salónica, donde se le perdió el rastro. Todos están concordes con su capacidad clínica y solidez de conocimientos. Su obra, donde está contenida la perpléjica descripción que citamos (que recoge de Vepfer, autor que no hemos podido ubicar) se titula *Curationum medicatum centurial septem*, Florencia, 1551. Se encuentran en ella muchas otras descripciones de enfermedades de una perfecta nitidez de observación (*Dict. Encycl. Scien. Médic.*, Dechambre, ser.1(3):517, 1865). Entre ellas la primera descripción del púrpura trombocitopénico idiopático (PTI) del niño, *op. cit.*, 254 y Mayor, R.H., *Classic descriptions of diseases* (1939):557-559.

⁵ Paget, J., Some New and rare disease, *Lancet*, 1882, 2:1017. Al respecto dice también: «Tienen ese tipo de atracción que posee todo aquello que produce admiración».

Pocos años después, en 1889, en una disertación Jonathan Hutchinson expresó:

Entre las infinitamente variadas alteraciones de la estructura y de la función que constituyen la totalidad de las enfermedades humanas tenemos algunas que se hallan constantemente frente a nosotros y otras tan poco frecuentes que en la larga vida profesional de un médico tiene pocas posibilidades de ver un solo caso de ellas.

Todos estarán de acuerdo con que las primeras deben ser estudiadas como una obligación por todo médico responsable pero con respecto a las últimas existe una generalizada y muy natural actitud que tanto da entenderlas y no dejo de abrazar esperanzas de aclarar que estas variedades de enfermedades son a veces las más instructivas, se encuentran en estrecha relación con las comunes, y que es el deber de todos dentro de lo posible comprenderlas y tratar también de ampliar el conocimiento de ellas.⁶

Uno de los últimos en tratar este peculiar tema fue Archibald Garrod, en su magnífica lección sobre enfermedades raras.⁷ Luego de reseñar la bibliografía sobre ellas, da varios ejemplos de la importancia de esta forma de conocer la patología, entre los cuales mencionaremos solamente uno, que trata de la trascendencia que tuvo la individualización de la enfermedad de Addison.

Esta enfermedad es por todos conocida, siendo en realidad muy rara. Aunque ahora es fácil de diagnosticar, fue descrita recién en 1855 por Thomas Addison en una memorable monografía donde individualizó perfectamente la signología característica, que siempre es fatal: pigmentación, astenia, hipotensión arterial, alteraciones digestivas, y su causa localizada en las glándulas suprarrenales, las cuales se encuentran desfuncionalizadas ya sea por atrofia o por

⁶ Hutchinson, J., Clinical Uses of rare disease, *Illust. Medical News*, 1889, 3:130.

⁷ Garrod, A., The lesson of rares maladies, *Lancet*, 1928, 1:1055-1059.

invasión granulomatosa, es decir tuberculosa.⁸ Puede tomarse esta descripción como modelo anatomoclínico. En la obra «Un primer y débil paso hacia la investigación de las funciones e influencia de las glándulas suprarrenales sugeridas por la patología», Addison se había dado cuenta que era la localización y no la naturaleza de las lesiones lo que determinaba los síntomas: la enfermedad en cuestión es una tuberculosis en un lugar especial, que suprime una función muy especial y sobre todo vital.

Aunque todavía quedan muchos aspectos por conocer de esta fascinante enfermedad, como la causa de la pigmentación o por qué en ciertos casos la tuberculosis se limita a aniquilar únicamente esas glándulas, es a partir de este *primer débil paso* que se ha ido desarrollando no sólo el conocimiento de las funciones de las glándulas suprarrenales sino de las otras glándulas endócrinas y de sus hormonas. Con esta descripción nosológica nació la endocrinología clínica.

Concluye Garrod que existen dos clases de médicos, los que se interesan por las enfermedades comunes, y que tienen gran importancia práctica, y otros que forman una minoría para quienes la investigación de las enfermedades raras tiene especial atracción:

Podemos sentirnos seguros que en el futuro como en el pasado habrá muchos que tratarán de resolver de las enfermedades comunes el control que es de vital interés para la comunidad entera. Esperamos que siempre habrá alguien que buscará encontrar el enigma y aprender las lecciones de las enfermedades mas raras.⁹

⁸ Addison, Th. A., *On constitutional and local effects of disease of supra-renal capsules with plates*, Londres, 1855.

⁹ Garrod, T.A., El amor a lo raro por sí mismo se denomina *espaniofilia*. El espaniófilo, oficio menor, no deja de ser necesario y a su vez útil. Como dijo el Quijote de las celestinas, todos los oficios son necesarios y dignos («il n'y a pas des sauts métiers, il y a des sottes personnes»). Muchas veces es de los *racontis* de estos exquisitos rastreadores, sin visión general y sin otra preocupación (lo que no es poco) que la exactitud de la observación, que se han hecho buenas cosechas, que elaboradas por una mentalidad superior o general han posibilitado el surgi-

IV

Antes de proseguir es oportuno ver en este ejemplo que la distinción entre enfermedades comunes o frecuentes y enfermedades excepcionales o raras no tiene más vigencia diferencial entre caso raro y enfermedad rara. Estas dos situaciones son total y completamente diferentes. Caso raro es el de la presentación de una enfermedad común en una situación poco común (por ejemplo la tuberculosis en el recién nacido) y enfermedad rara sería aquella que pocas veces se observa en el hombre, viva donde viva y viva como viva. Esta distinción es muy difícil de establecer, y en algunas ocasiones pueden darse ambas a la vez. La enfermedad de Addison, que hemos tomado como ejemplo inicial, ilustra adecuadamente esta dificultad: caso raro por ser la localización de una enfermedad común en un lugar poco frecuente y enfermedad rara por la destrucción o atrofia de la glándula suprarrenal, independientemente de la etiología, ya sea destrucción por el *Mycobacterium tuberculosis*, por el *Histoplasma capsulatum*, o como tienden a ser actualmente la mayoría de los casos de causa genética, por herencia autosómica recesiva o ligada al cromosoma X.

Sería largo y repetitivo referir más antecedentes sobre la importancia que tiene desentrañar el sentido de algunas excepcionales condiciones patológicas. Sólo quiero dejar constancia de dos opiniones más. La primera de Ferdinand Vidal, uno de los grandes maestros de la medicina francesa moderna, descubridor del serodiagnóstico:

miento de verdaderas obras maestras. Valga el ejemplo, Tycho Brahe (1546-1601), pese a creer en la astrología y negar a Copérnico fue un incomparable y exacto observador de estrellas y planetas. De ellos atesoró miles de correctas observaciones, que permitieron a su discípulo, Kepler, formular sus tres grandes leyes basándose en ellas. La incomparable obra de Agustín Thierry (1795-1856) *Récits des Temps Mérovingiens* (1840), surgió de la compulsión genialmente exacta de innumerables y desconocidos cronistas que vertieron su exquisito sentido de observación y de transmisión del relato objetivo del acontecer de esos lejanos y fermentales tiempos de la humanidad.

Al médico que sabe lo que busca la observación de los enfermos ofrece algunos privilegios que tienen el valor de experiencias espontáneas. Estos casos no representan solamente un fragmento de la realidad clínica, como lo son muchas de las experiencias que realizamos en animales; representan esa verdad en forma completa pues tienen la ventaja de presentarse en el ser humano. Pueden bastar por ello mismo a dar la solución de un problema planteado desde hacía mucho tiempo.¹⁰

V

Para clarificar los conceptos vertidos en los párrafos anteriores sigamos a modo de ejercicio la enseñanza que nos brindan también otras enfermedades interesantes.

En la población humana, por ejemplo observamos un albino, anomalía que como bien sabemos consiste en la ausencia de pigmentación. Podemos comprobar que en dicha población compuesta de equis número de individuos hay uno solo con esa alteración cromática de su piel.

Para comprender esta circunstancia, debemos proceder con gran meticulosidad, disponiendo nuestra indagación ordenadamente en cuatro planos: 1. Le damos un nombre, albinismo, lo más exacto posible en relación con el estado actual de su conocimiento: albinismo oculocutáneo, pues carecen de pigmento no sólo su piel y su cabello sino también sus ojos; forma pura no asociada en ninguna otra alteración de su organismo. 2. Luego nos preguntamos ¿por qué ha de ocurrir esto en el seno de una familia sana, sin antecedentes de la enfermedad, de padres no consanguíneos? Consultando las observaciones que otros han hecho sobre la frecuencia de esta anomalía, y por nuestra propia experiencia de observadores, sabemos

¹⁰ Vidal, F., en Valery Radot, P. *Les grandes problèmes de la médecine contemporaine. Fondateurs et doctrines*, París, 1938, 98-99.

que se trata de una anomalía de la especie humana, pero que también se observa en muchos otros animales, especialmente entre los mamíferos. Hecho raro pero que incide de manera reiterada no sólo en una especie animal sino en muchas. Al hacer estas constataciones, vemos que estamos frente a algo poco frecuente, raro pero no caprichoso, como lo demuestra su reiterada presentación en especies animales muy alejadas filogenéticamente. También la bibliografía nos informa que estos casos, que se presentan en forma esporádica, en ocasiones privilegiadas por la enseñanza que nos brindan, ocurren en circunstancias especiales: en hijos de padres sanos, en mellizos monocigóticos, su frecuencia aumenta cuando hay consanguinidad entre los padres y en otras ocasiones se presenta con las mismas características en varios hermanos. ¿Qué es esto? ¿Es un hecho individual, raro y fortuito? ¿Por qué ocurre? La explicación surgirá fácilmente aplicando una de las grandes leyes de la biología general. Todos esos datos inducen a afirmar que su origen se debe a una herencia mendeliana autosómica recesiva. Es decir, a través de esta enfermedad rara nos hemos enfrentado a las leyes más importantes de la biología, las de la herencia, en este caso las de la herencia mendeliana simple. Una vez conocido esto, podríamos abundar y ahondar en los detalles y modificaciones que esta clase de herencia implica. En este tipo de albinismo oculocutáneo puro se han podido distinguir dos subtipos genéticos determinados por dos pares de alelos, situados en cromosomas diferentes. Podríamos asimismo establecer la frecuencia con la que ocurre en el hombre y la variación en diferentes poblaciones —en algunas por razones de aislamiento genético (*genetic drive*) adquiere una altísima frecuencia—. La baja frecuencia queda explicada por tener estos pacientes menos vigor (*fitness*) reproductor (menor aceptabilidad sexual y fecundidad), perdiéndose así gran cantidad de sus genes para el conjunto génico de la población. La selección natural, ley universal de la evolución de los organismos, actúa eficazmente en contrarrestar los efectos deletéreos de la aparición espontánea (mutación) del gen que determina la afección. 3. Debemos ahora formularnos la siguiente pregunta: ¿cómo ocurre este curiosísimo fenómeno? Aquí entramos en la indagación bioquímica del problema. Estos estudios han

demostrado que se debe a un error congénito del metabolismo, a la ausencia o inoperancia de un par de genes que son los que inducen la síntesis de una enzima: la tirosinasa, que transforma la tirosina en melanina, la sustancia que produce el color de la piel. 4. No debe quedar aquí nuestra inquietud. Debemos ahora contestar: ¿qué haremos por este paciente y por esta familia? Durante mucho tiempo, y aún hoy, estos pacientes fueron descuidados por todos los médicos e instituciones. Eran parias que el destino se empeñaba en relegar. En primer término la expectativa de vida (adecuadamente protegidos) de los albinos es igual a la de las personas normales. Su anomalía no los predispone por sí misma a ninguna enfermedad definida, si es protegida su piel, que es frágil frente a la luz o los traumatismos por su déficit pigmentario. El mayor problema de los albinos es su visión y su minusvalía psicológica. Una adecuada asistencia oftalmológica (tratamiento de su ambliopía) y la aceptación psíquica de su trastorno pigmentario llevan a estos pacientes a una vida digna y a una convivencia social aceptable, así como a la competencia laboral adaptada a su limitación sensoria. El consejo genético es importantísimo en el tratamiento. Los padres de un albino, si tienen ya varios hijos y éste es el único afectado, deben saber que frente a cada concepción corren el riesgo de una posibilidad en cuatro (25%) de tener otro hijo afectado. Pero también deben ser informados de que el paciente al llegar a la edad reproductora tendrá prácticamente las mismas posibilidades de tener hijos afectados que cualquier otra persona. Es decir, procreará hijos sanos siempre que no se case con un sujeto sano heterocigoto para la misma variedad genética de albinismo, posibilidad que aumenta si se une a un pariente (consanguinidad).

Vemos pues que a través de un metódico análisis de una afección excepcional hemos penetrado en el fascinante campo de la genética humana, y en el mecanismo íntimo de la evolución de los organismos.

Al hecho curioso, raro, le hemos dado un sentido y una relación casual, lo hemos ubicado en la malla delicadísima del conocimiento biológico, y como otro hecho cuyo determinismo es obvio y frecuente cumple las leyes generales de la ciencia. De hecho raro, mejor

podríamos decir perdido, lo hemos explicado con estricta justeza en el determinismo más exigente.

VI

Pongamos ahora un ejemplo que nos llevará al otro extremo del problema que nos ocupa. Hay enfermedades que fueron muy frecuentes y hoy son cada vez más raras. Basta para tomar una idea cabal de ello enfrentarnos a un viejo texto de patología o de clínica médica para que se nos caiga de las manos por tratar enfermedades que hoy no vemos casi nunca. Hasta no hace muchos años se decía que aquél que conociera bien la tuberculosis y la sífilis no necesitaba más para ser un excelente médico. Esta afirmación ya no es más válida, pues hoy ambas afecciones han disminuido su incidencia en forma extraordinaria y serán pocos los casos que un médico tenga que asistir de cualquiera de las dos temibles enfermedades. Hoy una bronconeumonía tuberculosa es tan rara como muchas de las enfermedades que antes se consideraban raras. Esta alteración de la frecuencia de las enfermedades infecciosas ha llegado incluso a preocupar a nivel asistencial y docente, pues ha ocurrido que las nuevas generaciones al no conocer su sintomatología pueden no realizar a tiempo un correcto diagnóstico y tratamiento.

¿Qué es entonces lo raro, que se hace tan difícil de definir en términos objetivos? No es más que la expresión subjetiva de nuestra ignorancia ante hechos que desconocemos y sobre los cuales volcamos nuestra atención a veces inadvertidamente o por obligación. Buscamos estos hechos peculiares, aparentemente aislados, paradójicos o insólitos, con el fin de ver si a través de su estudio y conocimiento logramos, mediante un atajo, llegar a inferir o comprender mejor fenómenos, leyes generales, ocultos muchas veces bajo la trivialidad de las apariencias. Podemos decir sin temor a equivocarnos que raro es lo que se ignora. Rechazar lo que por ignorancia se llama raro es casi siempre la manera de poner en evidencia la falta de inquietud hacia el reconocimiento, modesto pero fecundo, de aquello que ignoramos.

VII

Desbaratados los falsos conceptos de frecuencia *versus* rareza de los fenómenos, traslademos el problema a la esfera de la enseñanza.

Una doctrina muy extendida y definida en materia de enseñanza científica y en particular médica postula que se debe enseñar de acuerdo preponderantemente con un criterio de frecuencia de los fenómenos que se observan. Así, debe enseñarse lo que el médico verá en el desarrollo de su asistencia profesional, casi prescindiendo de sutilezas patológicas, clínicas o terapéuticas.

Esta concepción de la docencia es un resultado directo de la validez absoluta del concepto de frecuencia y puede aparentemente captar los espíritus más advertidos. Es lógico y de sentido común pensar que a un médico que ejerce en las regiones tropicales se le enseñen con todo detalle las afecciones propias de las mismas, ricas en una patología endémica de alta morbilidad y mortalidad. Pero no es lógico ni conceptualmente válido que se realice una enseñanza somera del resto de la patología. Con esa concepción se cae rápidamente en el empirismo, en un ejercicio profesional ciego, que no posee una visión global de la medicina.¹¹

El médico debe conocer toda la patología, como un *corpus* de conocimientos objetivos y teóricos, sin limitaciones impuestas por los datos del determinismo ambiental, geográfico o histórico.

Tanto la más común de las bacterias como el déficit primario y específico de la más desconocida enzima son agentes etiológicos de una enfermedad.

¹¹ Si clasificamos las enfermedades de acuerdo con su frecuencia, irían teóricamente desde aquella que afectaría a todos los hombres hasta la que se ha observado una sola vez. La primera sería el resfrío común (influenza) como enfermedad aguda, y como enfermedad crónica la caries dentaria. La otra sería, aunque racionalmente posible prácticamente imposible de conocer, la que solamente ocurrió una vez. Dice Garrod que ella sería la descrita por Vepfer, citada por Zacatus Lusitanus, y que fue un caso de hemiplejía con hemictericia homolateral. Sólo es aceptable a su juicio esta entidad basándose en la credibilidad que merece quien la describió, que fue un médico sagaz y fiel observador según refieren los exégetas competentes, y nosotros la *acatamos* a su vez gracias a la credibilidad que nos merece un juicio de Garrod (*op. cit.*, 1056).

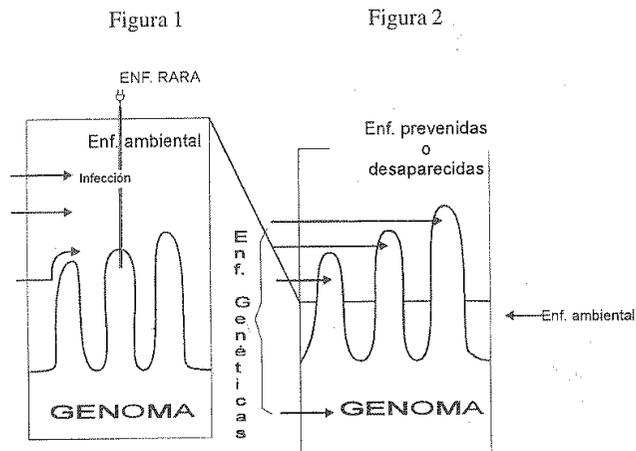
La patología, estudiada como la ciencia natural que es, exige tanta precisión para la descripción completa de la hemorragia cerebral, como para los errores congénitos del metabolismo de los aminoácidos. La enseñanza proveerá al médico de una red sólida y completa de conocimientos. En su malla, cúmulo de conceptos firmes, podrá ir insertando –a medida que adquiera nuevos conocimientos provenientes de sus propias observaciones o de sus lecturas– nuevas trabéculas que irán en fascinante progresión apretando la textura intelectual, la cual no será un simple tamiz con propiedades mecánicas (que separa por tamaño, en este caso por frecuencia) sino un finísimo aparato cuyas sorprendentes propiedades harán que cada carga energética con su presencia en la red cambie, en grado variable por cierto, la potencialidad de todo el sistema. Aquí podríamos recordar la penetrante afirmación de Arthur Conan Doyle: «Nada es pequeño para una gran inteligencia».

VIII

Con respecto a lo variable que es la frecuencia de las etiologías de las enfermedades que sufre el hombre daremos un demostrativo ejemplo. Para su comprensión más fácil hemos ideado una figura que representa un mar. En la patología del siglo pasado ese mar estaba colmado por las enfermedades infecciosas, que cundieron en el inicio de la era industrial con la superpoblación de las zonas urbanas: el médico actuaba en el mar de la infección (figura 1). Ellas fueron individualizándose poco a poco al descubrirse su agente específico. Menor importancia tenían entonces las otras etiologías mórbidas y las enfermedades que provocaban eran en su mayoría raras. Curiosidades que algunos patólogos aislaban, abriéndose paso en el mar de la infección, desconociendo su determinismo íntimo, logrando sólo describir tales afecciones desde el punto de vista anatomoclínico y atribuyendo su etiología también a la infección (sífilis, tuberculosis, etcétera), al alcoholismo o al vago concepto de degeneración.

Durante el siglo xx, al disminuir las enfermedades infecciosas y al ser también correctamente individualizadas, comenzaron a ser

consideradas aquellas mismas enfermedades raras, o simples curiosidades, como verdaderos problemas médicos de primera importancia clínica y terapéutica (figura 2). La medicina no pudo ejercerse más con total solvencia, con la misma mentalidad etiológica (microorganismos como causa absoluta y necesaria), sino que otros factores etiológicos surgieron con verdadero valor (enfermedades determinadas por mecanismos genéticos especiales o por factores ambientales, enfermedades de origen funcional, de reacción inmunológica).



Cuando en 1908 Archivald Garrod publicó su libro sobre un conjunto de afecciones —caracterizadas por alteraciones de la función y que afectaban poco la salud del enfermo— fue recibido con frialdad y cierta ironía por ocuparse de tales rarezas o sutilezas.¹² Prácticamente nadie se dio cuenta que estaba describiendo un nuevo tipo de enfermedades, las causadas por un error congénito del metabolismo, que recién cuarenta años más tarde cobrarían toda su importancia.

¹² Garrod, T.A., *op. cit.*, 1058.

Si por un lado se han disminuido y controlado en buena medida las enfermedades infecciosas, logrando una mayor salud y el consiguiente beneficio de la prolongación de la vida, por otro el interés médico se ha orientado hacia afecciones que antes eran consideradas casuales, lo cual ha aumentado la intervención médica en todos los niveles hacia ellas. Prueba de ello es la difusión mundial que ha tenido la enfermedad de Alzheimer, de Huntington, de Duchenne, fibrosis quística, etcétera, que antes sólo eran conocidas por escasos especialistas y que hoy constituyen verdaderos problemas de salud pública.

Esto se trae a colación a propósito de la crítica que muchas veces se hace a quienes buscan y dan importancia a hechos y cosas de poca significación dada su frecuencia o teóricos y sin importancia práctica. Como toda función biológica, cuanto más se ejerce más produce. Cuanto más sepamos, más aptos estaremos para aprender.

Dice el dicho popular que el saber no ocupa lugar. Ello es muy cierto, siempre y cuando ocupe un lugar, que le está determinado y reservado para que integre y modifique todo el saber anterior, por mínima y sutil que sea esta modificación. El saber enciclopedista, el *dilettante*, integra el saber de memoria o mera frivolidad. En la verdadera sabiduría todo nuevo conocimiento que se adquiere vendrá a ocupar un lugar, pero no la memoria como carga o partícula aislada y solitaria. En los fermentales *Consejos* del sabio Ernest Renan, dice haber leído en los viejos escritos de un rabino que el verdadero saber es como un barril lleno de nueces: «Está lleno sí, pero ¡aún puede contener muchos litros de aceite de sésamo!».¹³

IX

Para el médico no puede haber enfermedad rara o frecuente. Todo enfermo debe tener su diagnóstico exacto, en todos los planos posibles del conocimiento, pues al que enferma no le interesa la frecuencia de su enfermedad sino su determinación correcta, que llevará a un

¹³ Renan, E., *Essais de morale et de critique*; París, 1859, 239.

tratamiento justo. Lo raro, al ser situado en la problemática del conocimiento científico, deja de ser anecdota para ser en realidad el límite de lo posible. Si conocemos los límites, si llegamos a distinguir sus caracteres propios y específicos, es porque conocemos todo el camino, todas las posibilidades de una expresividad biopatológica.

Voltaire en su *Diccionario filosófico* (1764) habla de la palabra *raro* y da argumentos a favor y en contra del adjetivo, que aclaran con refinada sutileza sus verdaderas acepciones. Vitupera a aquellos enamorados de lo raro cuando ello no es la excepcional oportunidad de hallar la perfección, citando como ejemplo la belleza y la trascendencia de trozos elegidos de los grandes escritores. Curiosa paradoja: lo raro se transforma así en aprendizaje gozoso y reiterado para aquellos que poseen la capacidad y la sensibilidad para apreciarlo.¹⁴

Si comparamos el conocimiento clínico (o cualquier otro conocimiento) con la estructura básica de un edificio, vemos que está formado por escasas vigas, macizos cimientos de cemento armado y una enorme cantidad de ladrillos. Muchos creen que lo importante en el conocimiento son los ladrillos, que indudablemente son bastante más numerosos y visibles que las escasas vigas, pero son éstas las que en realidad sostienen la construcción y sólo aquellos que las buscan por conocer su esencial importancia las descubren. Los hechos excepcionales son las vigas que sostienen y dan solidez al conocimiento. Los cimientos son la sólida formación en ciencias básicas, que permite dar amplitud y trascendencia a ese conocimiento. Valgan los ejemplos que hemos dado. Algunos creen que el conocimiento se hace con ladrillos... Por más que se acumulen, el conocimiento así formado carecerá siempre de solidez, se derrumbará ante la primera eventualidad y por tanto no será válido.

Es luego de establecer un correcto diagnóstico clínico, claro, simple y objetivo, cierto en lo etiológico, que debe estimarse la frecuencia de la enfermedad en cuestión, lo que tendrá más valor desde el punto de vista sanitario que asistencial.

¹⁴ Voltaire, *Dictionnaire philosophique* (1764), en *Oeuvres complètes*, 1858, 8:185-186.

tratamiento justo. Lo raro, al ser situado en la problemática del conocimiento científico, deja de ser anécdota para ser en realidad el límite de lo posible. Si conocemos los límites, si llegamos a distinguir sus caracteres propios y específicos, es porque conocemos todo el camino, todas las posibilidades de una expresividad biopatológica.

Voltaire en su *Diccionario filosófico* (1764) habla de la palabra *raro* y da argumentos a favor y en contra del adjetivo, que aclaran con refinada sutileza sus verdaderas acepciones. Vitupera a aquellos enamorados de lo raro cuando ello no es la excepcional oportunidad de hallar la perfección, citando como ejemplo la belleza y la trascendencia de trozos elegidos de los grandes escritores. Curiosa paradoja: lo raro se transforma así en aprendizaje gozoso y reiterado para aquellos que poseen la capacidad y la sensibilidad para apreciarlo.¹⁴

Si comparamos el conocimiento clínico (o cualquier otro conocimiento) con la estructura básica de un edificio, vemos que está formado por escasas vigas, macizos cimientos de cemento armado y una enorme cantidad de ladrillos. Muchos creen que lo importante en el conocimiento son los ladrillos, que indudablemente son bastante más numerosos y visibles que las escasas vigas, pero son éstas las que en realidad sostienen la construcción y sólo aquellos que las buscan por conocer su esencial importancia las descubren. Los hechos excepcionales son las vigas que sostienen y dan solidez al conocimiento. Los cimientos son la sólida formación en ciencias básicas, que permite dar amplitud y trascendencia a ese conocimiento. Valgan los ejemplos que hemos dado. Algunos creen que el conocimiento se hace con ladrillos... Por más que se acumulen, el conocimiento así formado carecerá siempre de solidez, se derrumbará ante la primera eventualidad y por tanto no será válido.

Es luego de establecer un correcto diagnóstico clínico, claro, simple y objetivo, cierto en lo etiológico, que debe estimarse la frecuencia de la enfermedad en cuestión, lo que tendrá más valor desde el punto de vista sanitario que asistencial.

¹⁴ Voltaire, *Dictionnaire philosophique* (1764), en *Oeuvres complètes*, 1858, 8:185-186.

XX. Hija de madre fumadora

I

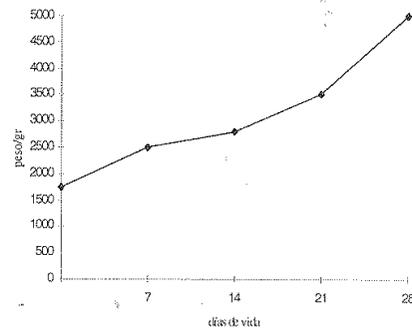
En 1983 atendí a una recién nacida que pesó 1800 gramos, con una edad gestacional de cuarenta semanas, tanto por la amenorrea materna como por el examen somático. La única causa que tenía para ser pequeña era que la madre, de excelente nivel socioeconómico y cultural, era una fumadora empedernida. Fumó durante el embarazo entre veinte y treinta cigarrillos diarios.

El examen de la pequeña para la edad gestacional fue totalmente normal, salvo su peso. Vivaz e inquieta, mostró desde las primeras horas de vida un hambre permanente que obligó a alimentarla con leche modificada casi de inmediato. Devoraba mamaderas de 80, luego de 100, 150 y 200 centímetros cúbicos en forma casi imposible de creer. Pocas horas después de una copiosa lactada su llanto estridente (nunca oí mejor el llanto por hambre) reclamaba su ración, que diligentes las enfermeras le proporcionaban ya divertidas con la exigente y minúscula nenita. Nunca bajó de peso. Al tercer día pesó 200 gramos más que al nacer; a la primera semana había aumentado 800 gramos y a la segunda 1200 gramos, completando su dotación ponderal a su completa satisfacción al mes con 3800 gramos. ¡Aumentó dos quilos en un mes!

Recordamos en la figura 2 las causas de ser pequeña para la edad gestacional y es un esquema fácil para la rápida orientación diagnóstica. En el caso que relatamos se trataba de una madre sana, joven (23 años), que cursó un embarazo normal (no se había hecho diagnóstico de retardo de crecimiento intrauterino). La recién nacida no tenía alteraciones somáticas que nos indujeran a pensar en una

causa fetal (genética, malformativa, infecciosa), quedando como única posible causa las condiciones ambientales. Desnutrición primaria global no era el caso, entonces quedaba la desnutrición secundaria, tóxico anóxica: el tabaco.

Figura I
CURVA DE PESO DE UN HIJO DE FUMADORA



Refiero este caso pues nunca había observado un crecimiento ponderal tan marcado en el recién nacido, el que puso de manifiesto la severidad de la agresión producida por el tabaco. Muy probablemente los mecanismos que llevan a esta situación son más complejos de lo que hasta ahora se conoce (vasoconstricción placentaria, producción de monóxido de carbono, etcétera), pues nunca hemos observado daño neurológico atribuido a la intoxicación por los cigarrillos. A esta niña la he seguido viendo hasta el momento actual, en que cuenta con 14 años, y ha tenido un crecimiento y desarrollo totalmente normales.

Con respecto a la curva ponderal del recién nacido, cabe recordar que el recién nacido normal baja de peso los primeros días y recobra su peso de nacimiento entre el quinto y décimo día. El prematuro verdadero baja de peso hasta el fin de la primera semana, se estaciona luego con ciertas variaciones durante la segunda, comienza a aumentar en la tercera, y recobra su peso de nacimiento entre la tercera y cuarta semana de vida. El pequeño para la edad gestacional (de causa exógena) nunca baja de peso, y comienza a aumentar en la primera semana de vida. Tener presentes estas diferencias características de evolución ponderal es muy útil, pues se evitan tratamientos dietéticos intempestivos, búsqueda de focos infecciosos o de afecciones congénitas inexistentes, cuando un recién nacido no tiene un constante aumento de peso. Por más que sobrealimentemos a un prematuro moderado o severo no obtendremos un aumento de peso brusco y mantenido durante las primeras semanas de vida. Lo que debe vigilarse en ese periodo de recuperación de peso estacionado es el estado general, la vitalidad global, la ausencia de residual gástrico, el color de la piel.

En suma, hay varias cosas que *no van* con el embarazo: el esfuerzo, el hambre, las infecciones, las drogas (incluido el alcohol, sobre todo en el primer trimestre), la carne cruda, las mantas eléctricas y el baño de inmersión caliente, el contacto íntimo con guarderías,¹ el café,² el gato y el tabaco.

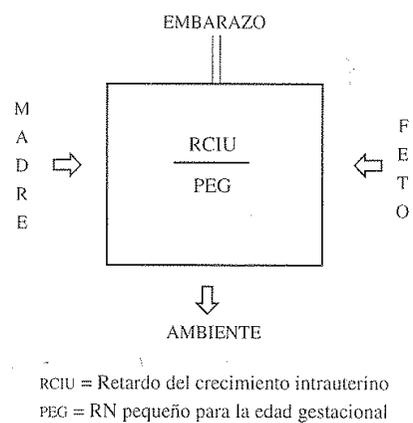
Una sola vez más vi un aumento tan inusitado de peso. Se trató de un niño de nueve años que pesaba 11 quilos. Se alimentaba

¹ Llama la atención incluir el contacto con niños de uno a cuatro años. Es ésta la edad de mayor incidencia de la primoinfección por citomegalovirus. Contraído éste en el embarazo, sobre todo en su inicio, es hoy la causa más importante de retardo mental y de sordera en el recién nacido. Se ha hallado últimamente que la frazada eléctrica y el baño caliente favorecen la presentación de malformaciones graves del sistema nervioso central.

² Infant-Rivard, C.V. et al., Fetal loss. Association with Caffeine intake before an during pregnancy, JAMA, 1993, 270:2940-2943.

poco pero regularmente, y en ocasiones regurgitaba. Por el interrogatorio no se deducía que la desnutrición fuera por los vómitos.

Figura 2
ETIOLOGÍA DEL RETARDO DEL CRECIMIENTO INTRAUTERINO



Pensamos en un primer momento en una causa diencefálica pero un estudio radiológico de gastroduodeno mostró un vólvulo crónico de estómago. Fue operado y fijada la gran curvatura gástrica. Durante varios días aumentó un quilo por día.³

³ Ver capítulo XXIV: Grave desnutrición en el niño mayor

XXI. Primoinfección tuberculosa con ganglio extratorácico y algunas cosas más

I

Siendo interno del Instituto de Pediatría en el año 1952, asistí a una niña de ocho años cuya historia era la siguiente. Hasta hacía un mes estaba sana y concurría a la escuela asiduamente. Desde ese momento la madre empezó a notarla decaída y con discreta temperatura, lo cual al persistir la llevó a consultar no encontrando el médico nada en el examen. Un tiempo después, al bañarla la madre notó en la axila derecha una gruesa tumoración, y al día siguiente la llevó al hospital, donde quedó internada. La radiografía de tórax puso de manifiesto una pequeña lesión del vértice pulmonar derecho con una discreta reacción pleural. Según lo habitual, se había hecho una radiografía de perfil, en la que sorprendió el hallazgo en posición posterior y retrocardiaca de una imagen redondeada de unos seis centímetros de diámetro, densa, que contactaba con la columna. En radiografías posteriores realizadas en incidencias oblicuas la topografiaban claramente en la gotera costovertebral como correspondiendo a una tumoración de origen neural, posiblemente un neurinoma o ganglioneurinoma.

La lesión pulmonar del lóbulo superior derecho no era característica. Sin adenopatías hiliares que la acompañaran, no permitió un diagnóstico concreto, pues unido a la adenopatía axilar configuraba una afección difícil de diagnosticar. Por esta razón, el jefe de Clínica de la Sala Salomón Fabius me pidió que hiciera la biopsia del ganglio, que realicé al día siguiente bajo anestesia local. Llevé personalmente el ganglio extraído al patólogo Alberto Matte, quien al cabo de pocos días me informó que se trataba de una adenopatía tuberculosa con

los caracteres típicos del ganglio de primoinfección tuberculosa. Inicié inmediatamente el tratamiento –en esa época hacíamos el plan de isoniazida-estreptomicina y ácido paramilsalicílico (PAS)– y la paciente curó. La seguí viendo y vigilando durante varios años.

II

La primoinfección tuberculosa pulmonar con adenopatía satélite extrapulmonar, si bien no constituye un hecho frecuente, no deja de ser una forma muy conocida de esta localización tuberculosa. En 1986, tuvimos ocasión de observar otro caso de primoinfección tuberculosa con varias adenopatías axilares en un varón de 12 años que diagnosticó una dilecta colaboradora y amiga, Ivonne Rubio.

III

Este caso tiene un interés particular, anecdótico es cierto, pero que matiza en forma pertinente el relato. La paciente fue elegida para una de las pruebas de concurso para profesor titular de Clínica Pediátrica que se realizó ese mismo año. Cuando falleció José Bonaba, en 1951, la dirección del Instituto de Pediatría fue ocupada, en forma interina y por rotación cada seis meses, por los profesores agregados. Ellos fueron Euclides Peluffo, María Luisa Saldún de Rodríguez (Julio R. Marcos se excusó por no descuidar su servicio en el Hospital Pedro Visca) y Alfredo U. Ramón Guerra.

Hecho el llamado a aspirantes se presentaron Euclides Peluffo, Julio R. Marcos y Alfredo U. Ramón Guerra. Luego de múltiples intentos para designar el titular, en los que ninguno lograba los votos necesarios, el Consejo de la Facultad de Medicina resolvió por unanimidad llamar a concurso de oposición, al que se presentaron solamente Peluffo y Ramón Guerra pues Marcos se retiró por prescripción médica. Para juzgar las pruebas se nombró un nutrido tribunal integrado por Julio García Otero, Antonio Carrau, Benigno Varela Fuentes, Conrado Pelfort, Pablo Purriel y Pedro Cantonnet.

Los dos aspirantes hicieron la primera prueba con un caso de hepatitis viral, en la que estuvieron a la altura de sus antecedentes y condiciones docentes. La segunda prueba se realizó justamente con la niña cuya enfermedad hemos relatado. Debido a su tumoración retrocardiaca (no se veía en el frente), tenía numerosas radiografías que buscaban la mejor visualización en tomas oblicuas tanto derechas como izquierdas. Le tocó exponer primero a Ramón Guerra, que hizo una prolijísima semiología, tanto clínica como radiológica, y afirmó el diagnóstico de primoinfección tuberculosa con adenopatía extratorácica, diagnóstico por demás seguro dado que contó con el informe anatomopatológico de la biopsia. Expuso en un amplio negatoscopio todas las radiografías, describiendo detalladamente la insignificante lesión pulmonar. En varias, en casi todas las radiografías, se veía expuesta la imagen cardíaca y, por detrás de ella, más o menos nítida, más o menos redondeada, más posterior, más justa o retrocardiaca la enorme masa tumoral. Mientras exponía, el silencio que reinaba en el viejo anfiteatro—de estructura de madera que crujía al más mínimo movimiento—era tan absoluto que quizá sólo podía escucharse el jadeo respiratorio de algún vecino angustiado o la lejana bocina de algún auto... Pasaba por encima de la sombra sin advertirla, describía en la placa un pequeño trazo de pleuritis apical o de linfangitis casi imperceptible y no advirtió nunca el bulto tan evidente y saliente que todos veíamos.

Tocó luego exponer a Euclides Peluffo. Ante el público excitado, anonadado por la prueba anterior, apareció con su físico gigante. Con maestría de voz, porte y dicción comenzó su exposición con su habitual lucidez y autoridad, que en él se armonizaban con una natural franqueza y bondad. Luego de exponer lo primario del caso, su diagnóstico de la afección ya nombrada, haciendo una pausa como para interesar al auditorio, para cautivar a la audiencia, se dirigió al negatoscopio y expuso la importante lesión radiológica que se había hallado en forma inesperada. Describió la tumoración, sus relaciones, su topografía, su independencia de la silueta cardíaca y la relacionó adecuadamente con las tumoraciones de mediastino posterior y su estirpe neural.

La tercera prueba, realizada en el anfiteatro del Hospital Pedro Visca, permitió a Peluffo acentuar aún más la ventaja ya obtenida,

que lo llevó a que se le adjudicara la cátedra, aunque mostrando ambos una excelencia clínica y capacidad docente.

IV

Los concursos de oposición para llenar titulares de cátedras en la Facultad de Medicina tienen una larga historia. Recordemos en primer término que las dos primeras, la de Anatomía y Fisiología, creadas por decreto en 1875, fueron llamadas a concurso de oposición, siendo nombrados Julio Jurkowski para la primera y Francisco Suñer y Capdevila para la segunda. Muchas otras más fueron también provistas por oposición. Luego de ello pasó mucho tiempo en que los profesores fueron nombrados por llamado a aspirantes y concurso de méritos.

El primer concurso de oposición que recordamos después de este periodo fue el que se llamó para la Cátedra de Histología y Embriología en 1942, al que se presentaron Julio María Sosa y Washington Buño, siendo ganador este último. El tribunal estuvo integrado por el sabio español Pío del Río Hortega, Clemente Estable y Alejandro Schröder.

Luego se llamó a concurso para la Cátedra de Psiquiatría, al que se presentaron dos grandes rivales, con muy mala relación entre sí: Elio García Aust y Antonio Sicco. Al no haber unanimidad para integrar el tribunal con psiquiatras nacionales, se contrató en Buenos Aires tres distinguidos especialistas que formaron el tribunal, el que luego de severas pruebas falló a favor de Sicco. Los adictos al perdedor, enardecidos por lo que consideraban un injusto fallo, fueron al puerto de Montevideo, donde los miembros del referido tribunal tomaban el *Vapor de la Carrera* para volver a Buenos Aires, los cubrieron de insultos y al parecer les arrojaron algunas piedras...

El tercero que recordamos fue el que se llamó para elegir al profesor de Clínica Semiológica, concurso al que se presentaron Pablo Purriel, Fernando Herrera Ramos, José Pedro Migliaro y Héctor Franchi Padé. Las pruebas fueron memorables. La última tuvo lugar

en el anfiteatro de la Escuela de Nurses «Carlos Nery», calle por medio del Hospital Pasteur, hoy en ruinas.

El tribunal se integró con Pablo Scremini, Julio García Otero, Juan Carlos Plá, Juan César Mussio Fournier y Raúl Piaggio Blanco. Hicieron cuatro pruebas cada uno (neurología, neumología, endocrinología y cardiología) en las que se juzgó que salieron empatados. Se hizo luego una de patología para desempatar. A Purriel le tocó un caso de cáncer de pulmón. Habló cuatro horas. Deslumbró al auditorio y fue declarado ganador. En la prueba de neurología le tocó una ataxia. Inició la prueba diciendo: «El hombre no está parado. ¡Se mantiene parado!».

En 1952, tuvo lugar el de Pediatría, ya referido. Al de profesor de Traumatología y Ortopedia, realizado en 1952, se presentaron Ricardo Caritat y José L. Bado, siendo elegido este último. Al de profesor director del Instituto de Neurología, vacante por fallecimiento de Alejandro Schröder, se presentaron Román Arana Iñíguez y Constancio Castells; el primero fue declarado ganador del concurso. La Cátedra de Medicina Legal fue llamada en la década del sesenta, siendo nombrado Julio Arzuaga. Más recientemente se llamó a la cátedra de Cirugía Infantil, vacante por límite de edad de Ricardo Yannicelli, al que se presentaron Adolfo V. Vacarezza y Walter Taibo. Resultó ganador este último. El último que se llamó fue el concurso de oposición para ocupar el cargo de profesor director de la Cátedra de Psiquiatría Infantil, por haber llegado al límite de edad el primer titular, Luis E. Prego Silva, tribunal en el que tuve el honor de ser nombrado por el Consejo junto a Juan C. Rey, Luis E. Prego Silva, Hersch Hoffnung, Aída Ascer de Loy. Se presentaron Miguel Cherro Aguerre y Alberto Weigle. Las pruebas que realizaron fueron excelentes pero se destacó más el primero a quien se adjudicó la cátedra.

XXII. Osteogénesis imperfecta: forma extrema

En los primeros meses de 1966, fui llamado por la madre de un niño de un año, que yo asistía desde el nacimiento, por dolor intenso en el muslo izquierdo que le impedía la marcha. El examen reveló sólo un dolor difuso, sin tumefacción en esa región. Se iniciaba la marcha y seguramente había caído, pero el dolor era intenso, tanto que indiqué sin mucha convicción de encontrar algo una radiografía. Cuál fue mi sorpresa al revelar una fractura de tercio medio del fémur. La configuración ósea era totalmente normal, algo menos densa quizá pero nada más.

Desde ese episodio, se sucedieron multitud de otros, fracturas sobre todo en los miembros inferiores, que me llevaron a plantear todas las causas de fracturas patológicas empezando por la osteogénesis imperfecta. Pero a ninguna se atenía esta severa expresión que se fue completando con una deformación facial, aplanamiento y ensanchamiento de la cara y alteraciones visuales. En efecto, la radiografía de cráneo mostró una marcada hiperostosis de la base del cráneo, que fue comprimiendo cada vez más los nervios ópticos y que condujo pocos años después a una intervención quirúrgica para liberarlos que realizaron Román Arana Iñíguez y Raúl Rodríguez Barrios. Ambos nervios ópticos estaban comprimidos, laminados por la alteración progresiva del agujero óptico. No tardó también en manifestarse clínicamente la hiperostosis basal por compresión de los nervios acústicos, lo que llevó también a una operación de liberación.

Vista la gravísima evolución de este caso, del cual no había diagnóstico de entidad nosológica, Oscar Guglielmo practicó una biopsia de hueso a nivel del fémur, que puso al descubierto y la hizo

en la diáfisis con bisturí. El hueso tenía aspecto y consistencia de cartílago, sin reacción fibrosa o las alteraciones descritas en las diferentes variedades de osteogénesis imperfecta.¹ La imagen histológica era del cartílago normal, cabiendo pues la designación nosológica de anosteogénesis.



Las deformaciones fueron progresando en relación con las fracturas espontáneas o traumatismos mínimos, mientras que la cabeza –debido a la hiperostosis basal y la disostosis facial– fue cobrando un aspecto impresionante, que lo fue transformando en un ser tan deforme como fantasmal en su fisonomía.

¹ Sillence, D.O. et al., Osteogénesis imperfecta nosology and genetics, Am. N. Y. Acad. Science, 1988, 543:1-15. En el momento actual se conocen 18 formas diferentes de osteogénesis imperfecta entre las cuales se encuentra ésta, o quizá sea una nueva forma aún no descrita. Todas ellas son de herencia mendeliana simple, cinco de herencia autosómica recesiva y 13 de autosómica dominante. (McKusick, V., *Mendelian inheritance in man*, 1944, 296.)

Si su físico fue transformado de tal forma, su carácter, expansivo y alegre, se fue moldeando en la más exquisita y sublime perfección espiritual y en el cultivo de la religiosidad. Fue a vivir solo, muy modestamente. Empezó una obra de apostolado religioso, de fuerte fe católica, que lo rodeó de amigos, colaboradores y admiradores. Cuando visitó Montevideo en marzo de 1987 el papa Juan Pablo II, en la fila de enfermos que se desplegó a lo largo de su trayecto desde el altar hasta el jardín del Hospital Italiano, pudimos ver por televisión a nuestro Carlitos, en un sillón de ruedas, gozoso y colmado, sonriente y feliz de poder besar la mano del Pastor.

Cuando con varios colegas, en especial con Guglielmo, nos abocamos a llegar a un diagnóstico de este difícil y angustiante paciente, desfilaron en consulta numerosos colegas y otros que no lo eran, tanto nacionales como extranjeros. Esto hacía la asistencia tormentosa, dadas las opiniones contrapuestas, pues sus alteraciones óseas condicionaban trastornos generales: infecciones, algias diversas, distorsionadas por indicaciones imprevistas cuando no contradictorias y aun disparatadas. En el curso de este periodo, su hermano menor, Bernardo, de carácter tan jocoso como burlón, me hizo la caricatura que adjunto. Obvian los comentarios y sobre todo los determinismos.²

² Freud, S., Un recuerdo infantil de Leonardo de Vinci (1913), en *Obras completas*, Madrid, 1923, 8:241-333.

**XXIII. Diarrea color ladrillo.
Invaginación yeyuno-yeyunal
en el lactante pequeño**

I

No hay quizá en clínica pediátrica entidad más traicionera que la invaginación yeyuno-yeyunal en el lactante del primer trimestre.

Voy a referir una historia clínica, la más reciente, luego haré algunas consideraciones que propenden al correcto diagnóstico precoz de esta situación médico-quirúrgica de urgencia y terminaré relatando otra curiosa oclusión intestinal del lactante.

II

En 1985, en una de mis guardias de retén del CASMU, la nurse del piso de pediatría me comunicó que tenía un ingreso: un lactante de dos meses, de crecimiento y desarrollo normales, con una enfermedad diarreica aguda acompañada de vómitos y materias sanguinolentas. Había sido visto por un distinguido pediatra del Servicio de Emergencia y medicado por él, de modo que no había urgencia para que lo viera. Sin embargo fui en seguida; un lactante eutrófico con una diarrea con sangre y vómitos no es un caso habitual, para quedarse tranquilo. Cuando lo vi, estaba levemente deshidratado, quejoso y lloroso, pero tenía un signo valiosísimo: una franca distensión abdominal. Las materias no eran sanguinolentas sino color ladrillo, más grumosas que líquidas. De inmediato hice el diagnóstico de oclusión intestinal, probablemente por invaginación intestinal, y como aconseja en forma jocosa, gráfica y acertada Sidney S. Gellis, lo palpé con la mano izquierda, porque con la derecha estaba telefoneando al

cirujano y de viva voz requiriendo urgente una radiografía simple de abdomen. Cuando llegó el cirujano, el doctor Orestes Sbarbaro, verificó la semiología y pudo ver en la radiografía una oclusión de intestino delgado, por lo que intervino inmediatamente al paciente. Tenía una invaginación cuya cabeza era un tumor, y se invaginaba con él la última asa ileal y la que penetraba en el ciego. Realizó una amplia resección ileocecólica pues la invaginación era irreducible con gran compromiso vascular. El paciente se repuso bien y fue dado de alta al séptimo día. El tumor que hacía de cabeza de invaginación era una duplicación de ciego.

III

Otra de las observaciones que poseemos es la de un recién nacido que comienza al decimoquinto día de vida con vómitos, distensión abdominal y diarrea sanguinolenta color ladrillo. Una radiografía simple de abdomen puso en evidencia una oclusión intestinal alta con imagen de doble burbuja, como en la atresia de duodeno. La intervención mostró una invaginación yeyuno-yeyunal de la primera asa irreducible, que requirió una amplia resección. Cortada la pieza comprobé que actuaba de cabeza de invaginación un gran angioma pediculado submucoso.

IV

Queremos destacar en estas dos observaciones la máscara de enfermedad diarreica aguda (diarrea y vómitos) que llevó a confundir a un destacado pediatra. El valor de dos signos tiene particular importancia. La distensión abdominal, que es un signo primordial en el vientre agudo del recién nacido y lactante pero no se acompaña en general de diarrea; la diarrea con sangre, que es necesario ver pues no es una hemorragia de sangre roja como en las enteritis invasivas, sino de sangre mezclada íntimamente con las materias normales que toman el color ladrillo muy característico.

Si no se tiene presente esta signología, o no se da el valor consiguiente, se corre el riesgo de tratar al paciente por una enfermedad diarreica aguda grave, que lleva a la acidosis y al shock séptico, cuando en realidad es una oclusión mecánica y el origen de trastornos metabólicos y vasculares son secundarios a la situación antes mencionada.

La invaginación intestinal típica, colocólica, tiene una edad específica: entre los ocho meses y dos años. Antes de esa edad y más en el primer trimestre de vida se debe pensar en una causa orgánica, generalmente una malformación intestinal.

V

Terminaré este capítulo refiriendo una particular oclusión del lactante. Una *buena* noche, trasnoche quirúrgica, acompañé a mi viejo amigo Folco Rosa Ruvertoni (1911-1978), cirujano del Bureau de Cirugía de Niños del Hospital Pereira Rossell, a ver un lactante de tres meses que presentaba una gran distensión abdominal con vómitos y detención del tránsito intestinal. Una radiografía simple de abdomen mostró niveles líquidos en el intestino delgado, por lo cual fue necesario operarlo de una oclusión de apariencia primitiva. Examinamos al paciente, era un franco desnutrido, pero vivaz y reactivo. Al examinarlo yo noté en el pliegue inguinal izquierdo un pequeño nódulo, firme, no doloroso, que mostré a mi amigo, quien consideró que se trataba de un ganglio.

Pocos momentos después se operaba por una incisión mediana infraumbilical. No había nada de particular en la zona ileocecoapendicular, ni malrotación visceral, por lo que decidió explorar todo el íleo y el resto del intestino delgado. Pasada la zona correspondiente no se encontró tampoco un divertículo de Meckel y prosiguiendo la exploración, al fraccionar sólo un asa ésta no cedió y se fue a buscar la causa: una porción de ella estaba estrangulada en el orificio crural, la que al ser traccionada con cuidado pero con energía saltó en forma de una regular invaginación a un sector del asa en el orificio visceral. Puesto en buenas condiciones de revascularización y corrección del

acodamiento, la pared intestinal recobró su normalidad y la permeabilidad de la luz intestinal. La evolución fue sin secuelas.

Si bien la hernia crural es excepcional, lo es más en el niño y más aún en el lactante. Conviene antes que nada diferenciar esta situación de la hernia del divertículo de Meckel, llamada hernia de Littré,¹ que se hace por el canal inguinal y no por el orificio crural. Los libros de texto pediátrico no la describen. La hernia crural es también llamada hernia femoral en la literatura anglosajona o hernia de Cloquet.²

¹ Littré, A., Observation sur une nouvelle espece d'hermie, Hist. Acad. Roy. Scienc., París, 1719, 300-310.

² Cloquet, J.G., Recherches anatomiques sur les hernies de l'abdomen. Tesis de doctorado, París, 1817. Es la hernia también llamada pectineal que se hace a través del canal crural, rompiendo la aponeurosis pectínea y alojándose entre ésta y el músculo que recubre. Debe diferenciarse de la hernia Laugier, que se hace a través del ligamento de Gimbernat (Le Dentu, A. y Delbet, P., *Traité de Chirurgie*, 1899, 7:728-743). Dos recuerdos más para esta particular hernia. La tesis de José Fructuoso Portillo (1866-1947), padre de mi maestro, José María Portillo, trató sobre un accidente en el curso de una quelotomía crural, hecho muy destacado pues debe actuar el cirujano a la vista del paquete vascular del miembro inferior. Recuerdo también que mi padre me contaba que cuando se inició en la cirugía con su primo hermano y maestro Luis P. Lenguas (1868-1932), éste le permitió operar una hernia crural, bajo su mirada vigilante. Al hacer la plastia de la pared, perforó con la aguja la vena femoral, dando rápidamente salida a un hilo profuso de sangre, y produciendo la angustia del novel cirujano. Con total tranquilidad, don Luis, sin lavarse, tomó una pinza de Péan y con aquella manualidad exquisita que bien supieron aprender sus discípulos pellizcó la pared venosa justo en el punto sangrante, cohibiendo de inmediato la hemorragia. Se completó la operación pero hizo dejar la pinza durante un día y luego él mismo la retiró, asegurando así que no sangraba más. Figura admirable la de Luis P. Lenguas, de quien se dijo con razón: «¡Enseñó de todo a todos!» (Mañe Garzón, F., *Pedro Visca. Fundador de la Clínica Médica en el Uruguay*, 1983, 1:178). El tratado de cirugía que he citado arriba fue la *biblia* de los cirujanos de lenguas latinas durante las dos primeras décadas de este siglo: ¿está o no está en Le Dentu-Delbet? era la interrogante para dar crédito a una afirmación. Conservo la edición (*assez fatiguée*) que perteneció a mi padre y que suelo consultar no sin provecho. Había en esa época un práctico cirujano más audaz que confiable (por suerte he olvidado su nombre), que resueltamente hacía esta ridícula comparación: la única diferencia que hay entre yo y Alfredo Navarro es que él sabe todo el Le Dentu-Delbet y yo no. Podrían hallarse nuevos ejemplos de esta paranoia.

XXIV. Grave desnutrición en el niño mayor

I

Siempre han sido excepcionales los casos de desnutrición extrema o caquexia en los niños luego del primer o segundo año de vida. Pero es muy importante, cuando se presentan estos inusitados casos, tener un concepto general de las diferentes etiologías que los pueden ocasionar.

En 1965, siendo Asistente (grado 3) de mi maestro, el profesor José María Portillo, al pasar visita en la sala 6 (de varones) del Hospital Pedro Visca, el jefe de Clínica (hoy grado 2) y su practicante interno me presentaron un paciente que acababa de ingresar al cual sólo habían hecho el examen físico y el interrogatorio a la madre.

Se trataba de un niño de ocho años, procedente de una zona rural del departamento de Rocha, que era enviado por caquexia progresiva. Pesaba en ese momento 11 kilos, y medía 115 centímetros. Era la imagen misma de la desnutrición extrema, emaciado, y como dijo alguien una vez no se sabía bien si era un sujeto muy flaco o un esqueleto gordo. ¡Piel y huesos!, como vulgarmente se dice. Llamaba la atención que su medio social no era del todo malo. Provenía de una familia pobre del medio rural, puesteros de una estancia. Si bien allí la vida era en todo primitiva (rancho de paja y terrón, aljibe, guiso de boniatos, zapallo y chicharrones las más de las noches y un poco de charque de capón y alguna galleta dura por añadidura), no correspondía a una desidia ni su piel, ni su ropa, ni la compostura modesta pero digna y sana de su madre. Ésta tenía cara demacrada pero ojos vivaces y su estado psíquico no era depresivo. Ella relató que siempre fue flaco, pero que últimamente esa delgadez

se había acentuado, se alimentaba poco, estaba estreñido, con vómitos intermitentes que se habían hecho frecuentes y cefaleas de ritmo insidioso. Aparte del estado general referido, el examen físico fue totalmente normal.

Reiteré el interrogatorio a la madre, examiné personalmente otra vez al niño, y comenzamos a considerar el caso tan simple como extraño que se nos presentaba: desnutrición crónica y extrema de apariencia primitiva que afecta más el peso que la estatura, en un niño que se alimenta muy poco por no apetecer (no por carencia de alimentos ofrecidos) y con vómitos muy escasos y cefaleas no características.

Luego de considerar las posibles etiologías, lo más probable era que se tratara de un síndrome de emaciación diencefálica, por un tumor de la base del cráneo, un craneofaringioma de larga evolución, como ya había observado en otra oportunidad. De acuerdo con esta hipótesis, sugerí que se realizaran de manera urgente radiografía de cráneo y estudio oftalmológico (campimetría y fondo de ojo), y que con esos resultados lo volviéramos a ver al día siguiente.

Afortunadamente el interno, joven sensato de irrefrenable instinto quirúrgico, no tuvo la misma opinión, y sin dejar de coordinar los exámenes que yo sugerí pidió hora urgente al Servicio de Radiología para realizar un estudio contrastado gastroduodenal.

A la mañana siguiente, al llegar al hospital, lo primero que hice fue interesarme por el grave y desnutrido paciente y ver el resultado de los exámenes que había solicitado. Con total tranquilidad, el interno me extendió el resultado de la radioscopia (las placas aún estaban en el Servicio de Radiología), que informaba de la existencia de un vólvulo total de estómago. Era un estómago totalmente libre, mediano, rotado, que reducía casi constantemente su capacidad a una cantidad insignificante con muy intermitente y escaso pasaje al duodeno. La radiografía de cráneo y el estudio oftalmológico por supuesto fueron normales.

«¡Clemencia para los vencidos!», exclamé, y felicité al interno por su brillante diagnóstico. La historia de vómitos era escasa, caprichosa, no impresionaba como la causa de tan grande desnutrición. El niño iba a la escuela caminando, tenía que andar casi dos

kilómetros, y en el trayecto vomitaba escasamente... La mentalidad mecánica y simplista (¡Dios nos libre de juzgarla!) del futuro cirujano le impuso... ¡No le guardemos rencor!, al contrario, debemos estar agradecidos por la lección que nos dio.¹

Llamamos de inmediato a nuestro malogrado amigo, Julio César Arruti, del Servicio de Cirugía del profesor Eduardo Anavitarte. El paciente pasó a ese servicio y pocos días después lo operó, fijando la tuberosidad gástrica al diafragma y la gran curvatura descendida mediante un ligamento al mesogastrocólico. Quedó así expedita la continuidad intestinal.

El posoperatorio tuvo sus particularidades. Fue inquietante. Luego de salir del periodo anestésico, la tolerancia digestiva fue tal que aumentó un quilo por día, recuperó el peso rápidamente, y con celeridad su estatura.

II

Adjuntamos un cuadro con las causas de desnutrición severa en el niño, excluyendo al lactante.

Es bastante rara la caquexia de apariencia primitiva en el niño, pero es necesario tener presentes sus múltiples causas (ver cuadro). Debemos descartar en primer término las falsas caquexias o desnutriciones, que agrupamos como lipodistrofias, es decir, afecciones que tienen en común la falla de producirse panículo adiposo subcutáneo en forma específica y muchas veces sólo limitado a un sector del organismo. La piel, la dermis, asienta directamente sobre la aponeurosis muscular, o sobre el periósteo. Se conoce un conjunto de formas de gravedad variable que podemos dividir entre las de origen genético y las adquiridas o vinculadas a la vejez: son las lipodistrofias.

¹ Lamento no recordar, por no haberlo consignado en mis datos tomados en ese momento, el nombre del practicante interno que hizo este hermoso como rápido y benefactor diagnóstico. Quizá llegue a él, seguramente hoy un distinguido cirujano este relato me lo haga saber para consignar su nombre en una nueva edición!

CAUSAS DE DESNUTRICIÓN SEVERA
DE APARIENCIA PRIMITIVA EN EL NIÑO

A. Falsas (por falla de formación primaria del pániculo adiposo)

Genéticas

Lipodistrofias

Síndrome de Berardinelli

Enfermedad de Marfan

Homocistinuria

Dolicostenomelia

B. Verdaderas

Síndrome celiaco (nanismo de Herter)

Alteraciones de la morfogénesis

Tumores de la base del encéfalo

-del quiasma óptico (síndrome de Russell)

-craneofaringioma

-pinealoma

Disgenesia tiroidea

-hipotiroidismo (forma atrófica)

Malformaciones digestivas altas

-reflujo gastroesofágico

-vólvulo crónico de estómago

Causas desconocidas

Enfermedades inflamatorias del intestino

-ileítis regional de Crohn

-colitis ulcerosa

Causas funcionales

Anorexia nerviosa

-histérica

-maniaco depresiva

-esquizoide

Vómitos autoprovocados

Rumiación

Entre las verdaderas, destaquemos en primer término el síndrome celiaco histórico. Solíamos ver niños llegados al hospital por la llamada crisis celiaca. Pacientes afectados de esta enfermedad no diagnosticada y de larga evolución y que una infección u otra causa ambiental precipitaba en una grave diarrea con deshidratación y acidosis. El segundo grupo está formado por aquellos casos que tienen por origen una alteración de la morfogénesis. En primer término son neurológicas, como los tumores hipotalamoquiásmáticos, incluyendo entre ellos el craneofaringioma de larga evolución. Recordemos un caso, Jorge Barreto, que en 1959 ingresó al Hospital Pedro Visca pesando nueve quilos, y que llamaba la atención que lo toleraba relativamente bien. Sus padres intentaron todo por hacerlo engordar. Su crecimiento longitudinal estaba afectado pero no en proporción, lo cual le daba un aspecto aterrador. Los estudios radiológicos y sobre todo los neumoencefalográficos y una arteriografía bitemporal mostraron un tumor del hipotálamo anterior. Fue operado por nuestro viejo amigo Atilio García Güelfi. Encontró un enorme glioma del que pudo extraer gran parte pero no todo. Se trató de un glioma benigno que estudió el inefable Pedro Médoc, histopatólogo ejemplar del sistema nervioso. La operación lo mejoró y cobró peso, pero quedó con una severa ambliopía. Lo recordamos, hasta hace pocos años, en la estación Atlántida del viejo Ferrocarril del Este, donde tocaba el acordeón, con lo que se ganaba el sustento y era por todos querido. No sé si aún está por esas inmediaciones.

III

Las malformaciones digestivas pueden conducir a la desnutrición por falla de capacidad digestiva, como el caso de vólvulo crónico de estómago que hemos descrito, pero puede haber otras formas como la plicatura gástrica, alteraciones gastroesofágicas, etcétera.²

² Mañé, P. (Alberto), Vólvulo de estómago, An. Fác. Med. Montevideo, 1926, 11:791-793.

Un grupo aparte es el que forman las alteraciones de origen desconocido y otras funciones de base orgánica estructural. Entre ellas encontramos la llamada inflamación intestinal crónica, enfermedad compleja de posible origen genético, y autoinmune, que configura la llamada ileítis regional de Crohn y la multiforme colitis ulcerosa, a la que deben agregarse numerosas variedades.³

Las de causa funcional son aún más misteriosas, como la anorexia nerviosa en sus diferentes formas histérica, depresiva, esquizoide o psicótica. También y muy cercanas a éstas debemos colocar los llamados vómitos neuróticos o autoprovocados y la rumiación.

³ Prat. D., *Íleo*, 1927, 1:332. Castiglioni, J.C., Bergalli, L.E., Camaño, M.E. e Ituño, C., Vólvulo agudo de estómago, *Cir. del Uruguay*, 1972, 42:413-433.

XXV. Cuadro agudo de vientre en una púber

I

Era el año 1952. Había entrado un año antes de practicante interno y me desempeñaba en la Cátedra de Clínica Pediátrica, que en ese momento estaba vacante por el fallecimiento el año anterior del profesor José Bonaba, como interino estaba a cargo Alfredo U. Ramón Guerra. Ya me había decidido a abrazar la pediatría y vivía prácticamente en el Hospital Pereira Rossell, atendiendo a toda hora la puerta de urgencia de niños (hoy la llamamos emergencia).

Una tarde llegó una niña de 13 años traída por el Servicio de Asistencia Externa con diagnóstico de abdomen agudo, seguramente una apendicitis. Yo estaba en el cuarto de practicantes cuando me llamó aquella gran enfermera de la puerta de niños: Estrella.

Al interrogar a la madre, ésta me narró que la niña había comenzado el día anterior con vómitos, seguidos de dolor abdominal difuso que luego se localizó del lado derecho. No tenía fiebre y presentaba un excelente estado general. Era más bien gordita, y sólo revelaba un dolor intenso en fosa iliaca derecha, en el punto de McBurney, con discreta reacción peritoneal. El tacto rectal reveló dolor franco en el fondo del saco de Douglas. Pese a no tener fiebre, era con seguridad una apendicitis aguda y, sobre todo, debía operarse. La interné con indicación de prepararla para intervenirla de urgencia. Me comuniqué en seguida con el Bureau,¹ que ese día correspondía a

¹ El Bureau era realmente una institución. Con esta palabra se designa el conjunto de cirujanos de guardia que estaban *a la orden*. Se les llamaba a la casa y venían a operar, o cuando había cirujano de guardia interno, y el cirujano de Bureau

Juan Curbelo Urroz.² Tardó mucho rato en presentarse don Juan. Este insigne cirujano de niños merece recordarse. Era un hombre maduro, cuarentón, bajo, sólido, de aspecto de paisano no mucho tiempo arrimado a la ciudad; cara redonda, chata, escaso pelo entrecano, ojos negros vivos, entrecerrados con una sonrisa en los labios. De hablar cansino con acento de afuera, pero de una agudeza en su expresión que no tenía en general nunca una palabra de más. Vestía de forma modesta y simple que hacía muy difícil de ubicar su papel. En esa época, hecho insólito, no usaba corbata: ¡está todo dicho! Muchos lo conocían por Juancito simplemente. Tenía sólo dos pasiones, ambas intensas: la cirugía y... las mujeres. Don Juan murió bruscamente, visitando un amigo. Había nacido en Salto, en campaña, en las costas del Itapeby (recuérdese el encuentro que tuvo Artigas en ese paraje con las partidas portuguesas). Criado en campaña, fue a la escuela rural, hizo el liceo en Salto y una brillante carrera en Montevideo. Era pura intuición, sentido clínico, quirúrgico. Sabía por oír, por actuar, por mirar. Hizo su carrera del Ministerio de Salud Pública y desempeñó la jefatura del Servicio de Cirugía Infantil del Hospital Pedro Visca, vacante desde la jubilación de José Martiréné

asentía aquél podía operar. Había un Bureau de los hospitales de adultos: Maciel y Pasteur (lo integraban en mi época Pedro Larghero y Juan Carlos Del Campo, Velarde Pérez Fontana y Fernando Etchegorry), y otro de cirujanos de niños (lo constituían Eusebio F. Rosso, Ricardo Yannicelli, Juan Curbelo Urroz y Eduardo Anavitarte). Un auto los iba a buscar, los conducía al hospital y los volvía a llevar a sus casas. Tenían sus días de guardia fijos, y le comunicaban a la telefonista de los hospitales las guardias mensuales de cada uno, de manera que el médico de guardia interno y los practicantes hacían llamar al Bureau simplemente y las telefonistas llamaban al que le correspondía ese día.

² Curbelo era un personaje incomparable. Amigo, leal, discreto, cordial. Vivimos muchos años la cirugía de urgencia pediátrica, primero en el Hospital Pereira Rossell, luego en el Hospital Pedro Visca, donde fui varios años médico de guardia (1960-1965). En muchas ocasiones resolvimos enfermos memorables, algunos de ellos los publicamos juntos: Rotura de bazo en el recién nacido (Arch. Pediatr. Uruguay, 1967, 33:483-487); Quiste hidático abierto en vías biliares y defecación de membrana (Bol. Chil. Parasit., 1965, 20:51-52). De otros guardo sólo el recuerdo, en particular del primer caso nacional de enfisema lobar obstructivo del recién nacido, del segundo caso nacional de sobrevida de atresia de esófago, y de tantos otros...

en 1933, que ocupó como encargado Raúl Del Campo durante largos años y que desempeñó Martirené hasta su muerte a los 91 años, como jefe honorario. Fue Profesor Agregado de Cirugía Infantil. Hizo su formación quirúrgica junto a Pedro Larghero, de quien era muy amigo. Fue pues durante esos años jefe de Servicio del Hospital Pedro Visca. Era rápido y sagaz en el diagnóstico, correcto en la indicación quirúrgica, hábil y astuto como un zorro. Sin un gesto de más o de menos, de enorme precisión y de gran seguridad en lo que hacía. Muchos cirujanos de niños se formaron a su lado. Quienes lo conocieron concuerdan en afirmar su singular valía y que su influencia constituye un importante eslabón en la cirugía infantil del país.

Con seguridad y como paseando se acercó a la camilla. Le narré la historia, palpó el abdomen con su mano firme, corta y segura. «¡La vamos a operar: vientre tenso, che», me dijo, y llamó a la nurse para que la anestesiara.³

³ La anestesia la hacían los más novatos de las guardias, los *leucocitos* con cierta experiencia, las nurses eran quienes mejor las hacían y era un lujo cuando la realizaba un practicante interno, que por otra parte raramente accedíamos a ello. Esto era posible gracias a la existencia de un aparato maravilloso: el aparato de Ombredanne, que permite dosificar en puntos del cero al siete la mezcla de aire y éter. Se apretaba bien la máscara contra nariz y boca poniendo los pulgares en asa lateral del aparato y los dedos en el borde inferior del maxilar inferior del paciente, tratando de subluxar a éste hacia adelante de manera de evitar la caída de la lengua hacia atrás. Si había dificultad se ponía en la boca un tubo de Mayo. Luego se iba haciendo entrar la mezcla de aire y éter en forma creciente, hasta 4-5 minutos, manteniendo muy apretados el aparato y su máscara mientras se pasaba el periodo de excitación inicial, hasta que el paciente «no hacía más fuerza» y empezaba a roncar. En ese momento comenzaba a bajarse la proporción, se le inyectaba éter-aire, que se controlaba con la inspección de las pupilas que debían estar muy chiquitas. Si el cirujano decía «se mueve» se aumentaba la proporción de éter, si decía «la sangre está azul» se bajaba ésta. Así se hicieron las anestесias en el país hasta la década del cincuenta, cuando los especialistas comenzaron afortunadamente a controlar esa actividad. El aparato de Ombredanne era perfecto para los fines que se había hecho, quien sabía manejarlo actuaba con certera seguridad. Para evitar la fase más desagradable de esta anestesia, el periodo de excitación y lucha, que era como querer ahogar a alguien, se iniciaron las anestесias mediante una inyección intravenosa de pentotal, pero entonces el que hacía la anestesia no sabía dónde estaba, qué grado de depresión se había logrado, y empezaron los accidentes.

Al rato ya estaba el equipo formado. Incisión de McBurney, rápida, prolija, segura: «Ventre tenso, che», me dijo. Abrió el peritoneo y apareció una superficie, nunca lo olvidaré, morada clara o rosada oscura, tensa. No se inmutó. Me pidió una aguja y puncionó: vino abundante sangre lacada, achocolatada. Agrandó la incisión y metió la mano, luego la metí yo. Era una enorme masa fusiforme que desde la pelvis subía a la fosa iliaca casi llegando al flanco; hacia el otro lado, otra masa igual. «Es una imperforación himenial con útero didelfo», me dijo, como vencido. Cerramos rápidamente y la hicimos poner en posición ginecológica. Entreabierto la vulva abombada, el himen violáceo, grueso. Luego de desinfectar, lo rasgó con el bisturí y dio salida a más de un litro de sangre lacada. El posoperatorio fue excelente y fue dada de alta al tercer día.

Reinterrogadas la niña y la madre, resultó que tenía una historia de dolor abdominal recurrente, pero no precisó bien desde cuándo ni si estaba menstruando en el mes.

La particularidad de la observación que narramos es su presentación como un *abdomen agudo*. Nadie puede discutir que había que operarla al no haber hecho examen genital, aunque fuera externo como correspondía. Hubiera que haberlo hecho y lo omitimos. Esa es la primera enseñanza. Se trató de una imperforación himenial con un útero didelfo, es decir, formado por dos sacos simétricos, como se observa en los mamíferos didelfos, la comadreja por ejemplo.

II

He asistido dos casos de recién nacidos gestados en uno de los cuernos de un útero didelfo. Sin ser excepcionales, no son de corriente observación. Se han descrito embarazos casi simultáneos en ambos cuernos y en los que el trabajo de parto se desencadena independientemente. De manera que son hermanos que se llevan menos de siete u ocho meses, siendo el primero de término. Recuerdo el caso que asistí con el doctor Jorge Monestier, en 1981, en el que la madre dio a luz un bebé y el segundo nació varios días después. La gestante era una mujer muy obesa.

III

El dolor abdominal recurrente del niño: cuántas banalidades y cuánto riesgo, pero cuando uno se confía, ¡zas, aparece lo insólito! Por ello, ante este síntoma tan común en el niño mayor, en el escolar sobre todo, debemos ser exigentes en el interrogatorio y en el examen clínico. Entre 90 y 98% de los casos es inespecífico, por no decir funcional, y por ello se debe dar mucha importancia al examen. Cuando es una somatización duele al palpar el epigastrio, que puede también ser una lesión orgánica gastroduodenal. Es un signo que nunca falla. Cuidado pues con el dolor abdominal recurrente cuando a la palpación no duele el epigastrio. Entre otras, hay tres posibilidades que deben tenerse en cuenta: de origen pieloureteral, la epilepsia abdominal, la jaqueca abdominal y la porfiria.⁴

IV

En una corta comunicación, Morquio en 1917 da cuenta de un caso similar pero no sólo de imperforación himenial.⁵ Se trata de una niña de 13 años que es enviada por tumor abdominal que ocupaba todo el vientre que en su vértice presentaba una zona más dura correspondiente seguro al cuerpo del útero. La inspección de los genitales externos muestra un himen imperforado y tenso que cura al ser operada por el doctor Luis P. Bottaro, dando salida a 1.200 mililitros de sangre alterada. Refiere también otro caso de una niña que tenía menstruaciones *blancas* con aspecto de pus.

⁴ Ver capítulo XLVIII, donde hago una revisión crítica de este síntoma tan característico y en presencia o ausencia del cual se cometen tantos atropellos. Es uno de los que más contribuye al síndrome que he descrito con el nombre de *Lepedi-Lopasé*.

⁵ Morquio, L., Hematocolpos por imperforación himenial, Rev. Med. Uruguay, 1917, 20:329-331.

Posteriormente Giampietro presentó otro caso⁶ y Sarroca y Mogoli, autores argentinos, también contribuyeron con un caso publicado en Uruguay.⁷

V

La imperforación himenial con hematocolpos debe su primera descripción nada menos que a Aristóteles, quien lo hace en estos precisos términos:

Conozco casos de mujeres en las que el útero creció al mismo tiempo y continuó a hacerlo hasta llegar al momento de la aparición de las menstruaciones las que se acompañaron de dolor, en algunas se rompía y se abría paso, en otras era abierto al pasaje por médicos, y en algunos casos en los que la abertura era dura y no posible de vencer, las pacientes morían.⁸

Una de las primeras descripciones de la ciencia de Occidente corresponde a Jean Wier⁹ y la recoge el gran cirujano de Francia, Ambroise Paré (¿1509?-1590), en el siguiente texto:

...había una muchacha en Chambourg que tenía una taye fuerte y dura llamada himen que impedía que sus menstruaciones le ocurrieran, no podían ser evacuadas y debido a la regurgitación de la sangre que subía para arriba, tenía el vientre muy inflado y tenso y tenía grandes y extremos dolores, como si fuera a dar a luz. Fueron llamadas las matronas y cuando vieron el

⁶ Giampietro, C., comunicación personal, 1986.

⁷ Sarroca, J.L. y Mogoli, A., Hematocolpos por imperforación himenial, Rev. Cirug. Uruguay, 1942, 13:206-210.

⁸ Aristóteles, *Les parties des animaux*, 1956, Libr.I, 18:394, Edic. Belles Lettres.

⁹ Wier, J., *De l'imposture et tromperies des diables, des enchantements et sorcelleries*, París, 1568. Traducción del francés.

vientre duro y tenso y los grandes dolores, de común acuerdo dijeron que estaba embarazada, aunque la pobre niña las contradecía con grandes juramentos y afirmando no haber jamás tenido conocimientos de hombres: [Wier] fue llamado cuando las mujeres no podían nada hacerle y que desesperaba por los dolores insoportables los que habían durado ya tres semanas... Enseguida de llegar reconoció la parte enferma donde encontró el orificio del cuello de la matriz cerrado y obstruido por un tapón tal que nada podía salir. Se informó de la edad que era de veintiún años y que nunca tuvo flujo: entonces supo que ese tumor no procedía sino de una súbita descarga y fluxión de sangre hacia la región del útero y sus vasos: por lo cual llamó a un cirujano y le ordenó de hacerle una abertura a dicho tapón, y poco a poco salió bien ocho libras de sangre coagulada, negra y empezaba a pudrirse; y la evacuación de sangre hecha, tres días después se curó del todo.¹⁰

Luego las descripciones se suceden. La imperforación himenial forma parte de conjuntos de imperforaciones de la vagina o tabicamientos de ella.¹¹ Pueden ser múltiples, siendo sólo el más externo la imperforación himenial. La descripción de Aristóteles ya deja ver esa posibilidad. Cuando estos tabiques tienen orificios, no ocurre hematocolpos y sólo son un impedimento a la función y entre ellas al parto.¹² La asociación con otra malformación del aparato genital es frecuente, como vemos en el caso referido.¹³

¹⁰ Paré, A., *Cinq Livres de Chirurgie (1572)*, en *Oeuvres complètes (1840)*, 750, París. Esta observación corresponde con seguridad a un hidrometrocolpos.

¹¹ Warkany, J., *Congenital Malformations. Notes and Comments*, Nueva York, 1981, 711-713.

¹² Goldsman, T., *Diagnóstico de las malformaciones uterinas*, Córdoba, Argentina, 1972, 233-235.

¹³ McLiroy, L. y Ward, E.V., Three cases of imperforate hymen occurring in one family, *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1930, 23:633-634.

La baja frecuencia de estas afecciones y la poca atención que se le ha dado a los casos observados desde el punto de vista etiológico hacen difícil establecer una etiología definitiva. La imperforación himenial ha sido observada en tres hermanas, lo que sugiere una herencia autosómica recesiva. Una presentación asociada a otras dismorfias (polidactilia, cardiopatía congénita) configura el síndrome de Kaufman-McKussick.

Ante la imperforación himenial conviene diferenciar tres situaciones: 1. Hidrometrocolpos es la acumulación de secreciones en vagina, uréter por hipersecreción de la mucosa cervical con un himen imperforado. 2. Hidrocolpos cuando la secreción acumulada se limita a la vagina. 3. Hematometrocolpos es la acumulación de productos menstruales con himen imperforado. Las dos primeras ocurren por supuesto antes de la pubertad, asociadas o no a otras malformaciones del aparato genital.¹⁴

¹⁴ Tran, A.T.B. et al., Diagnosis and management of hydrohematometrocolpos Syndromes, An. Journ. Die Child., 1987, 141:632-634.

XXVI. La tragedia de la calle Yaro

I

Mis guardias de médico pediatra de urgencia en el CASMU eran los lunes, desde las 20 hasta las 8 horas de los martes. Los llamados que tenía que cumplir eran siempre de pacientes diferentes y desconocidos. Pero a fuerza de hacer guardias alguno que otro se repetía. Hubo uno, entre esos, que me cobró confianza y tomó la costumbre de llamar al servicio de urgencia cuando yo estaba de guardia, hecho que había averiguado. Vivía, siempre lo recuerdo con mucha nitidez, en la calle Yaro casi Canelones. Una vieja casa de aquellas típicas montevidéanas con balcones de mármol blanco. El motivo del llamado era siempre una niña asmática inveterada cuyas crisis se repetían con frecuencia. Como tantas veces ocurre con los pacientes asmáticos, no tenía un médico responsable, sino que se asistía con tanta irregularidad como indisciplina y los tratamientos que recibía eran erráticos e inconexos, cuando no autopropuestos por los padres.

Cuando acudía, me encontraba con la niña en gran crisis de disnea: sudorosa, pálida, angustiada. Le indicaba una fuerte dosis de corticoides, supositorios antiespasmódicos, teofilina y un sedante. La niña mejoraba y pasaba la crisis... hasta la próxima.

Siempre fui enemigo de suministrar al niño adrenalina inyectable. Me las arreglé con medicamentos menos heroicos, y esto hace años cuando no usábamos con tanta profusión la vía intravenosa. Un buen día, no recuerdo la razón, solicité a uno de mis compañeros que me cambiara mi guardia por otro día.

Llegó el martes y mi pequeña Adriana requirió de mi presencia; llegó mi sustituto y la vio alarmado: polipneica, ahogada, descontro-

lada y con signos de fatiga y discreta cianosis. Rápidamente abrió su maletín y le inyectó subcutáneamente en el muslo una ampolla de adrenalina. Su actuación fue correcta, mucho más correcta que la que yo tenía al menos desde el punto de vista formal, y lo que se indicaba y se sigue indicando como primera medida en casos similares. La mejoría no se hizo esperar, se alivió y aunque con discreta disnea pudo dormir después de largas horas de lucha por aire.

A la mañana siguiente, luego de un sueño que fue no sólo reparador sino bienhechor, la niña se despertó bien, con apetito, tomó con gusto su desayuno, pero... sintió una tumefacción en la nalga donde recibió la inyección y un discreto adormecimiento. Ni ella ni sus padres prestaron mucha atención a ello; estaban acostumbrados a sus molestias. Pero la tumefacción creció, se hizo tensa y en las horas siguientes tomó un color violáceo, negruzco y el dolor se tornó cada vez mayor. Es requerido de nuevo el servicio de urgencia: ya todos los choferes conocían el llamado, la casa. ¡Otra vez atacada! Pero en esta ocasión llamaba por dolor y tumefacción de cadera. Concurrió el médico y se encontró con un gran flemón de cadera y muslo, negruzco... y que crepita. Fue rápidamente llevada al sanatorio. El estado tóxico era ya marcado, se drenó, y se trató en forma urgente y completa. Todo fue inútil; la gangrena gaseosa había invadido tejidos, hueso, peritoneo. Falleció en la noche.¹

II

Los casos de gangrena gaseosa que aún se ven son complicaciones de maniobras médicas o quirúrgicas.² Tiene prácticamente el mismo significado de esfácelo. Se distingue *gangrena seca* cuando es aséptica y producida por anoxia tisular por obstrucción vascular y *gangrena*

¹ Este caso tuvo lugar en 1962. No se hacían internaciones por enfermedades médicas en esa época.

² La gangrena (del griego, *yo consumo*) significa muerte parcial, local, extinción total de la vida en una parte del cuerpo con conservación de ella en el resto del cuerpo (Gangrène, en *Dict. Medicine*, en 30 vols., 1826, 13:592-627).

húmeda cuando se produce la putrefacción microbiana. Los agentes típicos de estas últimas son las bacterias anaerobias esporuladas del género *Clostridium*, especie *C. perfringens*, *novyi*, etcétera.³ Posteriormente muchos autores se han ocupado de ello, configurando una de las consecuencias más temidas de las heridas contusas, atriciones, etcétera, que se han conservado con el nombre de *pourriture des hopitaux* y cuya descripción principal corresponde a Claude Pouteau en 1783.⁴ Los virus causantes de la afección, de los que ya sospechaba Pouteau, fueron individualizados en el siglo XIX. Es junto con el tétanos la infección producida por gérmenes contenidos en la tierra y en saprofitos del suelo, de los animales y los hombres. Los encontrados en las gangrenas gaseosas en nuestro país han sido el *C. perfringens* (*welchii*) y *C. novyi* (*oedematiens*) y *C. septicum* (vibrión séptico), productores todos ellos de potentes exotoxinas histolíticas. Los últimos casos que se registran entre nosotros se remontan a 1945.⁵ Actualmente los casos de gangrena bacteriana no son más producidos por estos gérmenes sino por estreptococos anaerobios, por el *S. piogenes*.⁶ Una de ellas, de extrema rareza, es la producida por la adrenalina. Ésta inyectada profundamente provoca una zona de vasoconstricción, anoxia local, y si una spora del *Clostridium* que circula inofensiva en la sangre se detiene allí precisamente, surge la temida infección gangrenosa.

III

El otro caso que tuve oportunidad de observar fue de causa iatrogénica. Se trató de un lactante de cinco meses desnutrido, con toxicosis, que

³ La descripción clásica se debe a Fabricius Heldanus (1560-1634) en su obra *De gangrena et sphacelo*, Basilea, 1593.

⁴ Distingue la forma ulcerosa cuenosa, que acompaña el olor pútrido característico (Pouteau, C., *Mémoire sur les moyens d'obtenir dans les hôpitaux dangers d'inoculer par les pansements tout sorte de virus, surtout celui de la gangrène humide*, *Oeuvre Posth.*, 1783, 3:227-239).

⁵ Salveraglio, F.J., *Tratado de Higiene y Medicina Preventiva*, 1951, 2:425-432.

⁶ Quintal, D., *Cambridge World History of Human Diseases*, 1993, 741-745.

ingresó al Hospital Pedro Visca en 1973 procedente del interior, donde se le había hecho una mieloclistis (por no encontrar vena periférica, tal era el colapso y shock), con el miembro correspondiente tumefacto, caliente, morado y una franca crepitación. Una radiografía mostró una zona de osteólisis y aire intramuscular y subcutáneo. Se indicó un debridamiento de la región y altas dosis de penicilina. Logró salvarse sin secuelas.⁷

Con el conocimiento de la biología del agente específico de la gangrena gaseosa ésta fue desapareciendo de los ejércitos y de los hospitales. Fue quizá una de las primeras infecciones que se logró evitar al tratar convenientemente las heridas y no dejar tejidos mortificados sin aporte vascular de oxígeno, zonas propias para el desarrollo de ese microbio anaerobio.

IV

La gangrena gaseosa es hoy una enfermedad infecciosa excepcional, diría muy excepcional. No lo fue en el pasado. Morían más soldados por gangrena y fiebre tifoidea que en las guerras por las balas del enemigo. En efecto, era la complicación de las heridas, sobre todo de aquellas que dilaceraban tejidos y hacían ambiente anaerobio donde puede proliferar el *Clostridium aerofœtidum* y producir la *pourritudé des hôpitaux*. Así se llamó durante siglos, pues aparecía en los hospitales en las heridas ya cerradas y en las que se esperaba la curación simple, excepcional, o la supuración franca, que era buen signo pues significaba que no gangrenaba. Se podía presentar entonces lo temido: la falla de supuración, la tumefacción creciente, la crepitación, la putrefacción de los tejidos con el consabido olor nauseabundo, la toxemia y la muerte. Ello llevó a grandes discusiones en torno a si se amputaba o no, frente a una herida contusa, con arrastre de tierra, estiércol (que con frecuencia contiene esporas de

⁷ Recogí esta observación en la sala 5 del Hospital Pedro Visca, a cargo del doctor Jorge Quián, actualmente Profesor Adjunto de Pediatría.

Clostridium). Ya el barón Dominique Larrey (1766-1842), el gran cirujano de los ejércitos de Napoleón, indicaba la amputación precoz del miembro dilacerado para lo cual su habilidad rayaba en lo inaudito: en pocos segundos desprendía el miembro del pobre soldado herido y con ello muchas veces salvaba su vida.

En 1965 fui a visitar con el profesor Alfredo Navarro (h) al doctor Eduardo Blanco Acevedo (1888-1967), ya en la ancianidad pero aún conservando su cabeza despejada y su porte solemne que tanto lo caracterizaron. Llegamos a su casa de Carrasco, en un atardecer de otoño. Estaba todo dispuesto para recibimos. Nos abrió la puerta una mucama y en seguida apareció Sarita, su mujer, quien nos saludó con especial cariño. Atravesando el salón abrió la puerta de la biblioteca donde estaba don Eduardo, parado frente a un sillón. Una artrosis de cadera lo tenía casi imposibilitado de andar y su máximo esfuerzo para saludar era ponerse de pie. Con mucho afecto nos saludó y nos manifestó su alegría por haber tenido la deferencia de ir a visitarlo. Nos invitó a que nos sentáramos en un sillón a su lado. Una puerta-ventana daba al jardín, donde la luz se desvanecía en una discreta penumbra. Una lámpara de pie iluminaba algo el fondo de la habitación, cuyas paredes estaban cubiertas de estanterías llenas de hermosos libros encuadernados. En un atril estaba la lámina coloreada de cuando en 1917 le fue otorgada la *Croix de Legion d'Honneur*. Él mismo inició la conversación. Haciendo prolija referencia a nuestros padres en términos tan elogiosos como justos, nos preguntó por nuestras actividades, inquietudes y proyectos, y a cada uno hizo reflexiones y comentarios tan medidos como elogiosos. Tornó la conversación sobre la reciente visita de Charles De Gaulle a Montevideo y haciendo una pausa nos dijo: «Sí, estuvo sentado donde están ustedes ahora». Hubiera sido interesante que alguien viera en ese momento nuestras caras (¿de asombro o de sorpresa?). En su cara serena se esbozaba una muy peculiar sonrisa suya, entre gozosa y burlona, entre orgullosa y bondadosa, que de todo ello tenía: «Vino a traerme los saludos especiales del mariscal Juin». De manera

pausada nos hizo entonces el siguiente relato, que a fuerza de recordarlo y haberlo escrito en seguida puede ser casi textual:

Siendo yo cirujano de una sala de cirugía de guerra en el Hospital Rothschild en París, pasaba visita todas las mañanas a los pacientes con el jefe del servicio, el famoso cirujano Jean Louis Faure. Al llegar a la cama de un joven oficial recién evacuado del frente, con una gran herida contusa producida por estallido de obús, luego de examinarla detenidamente exclamó con toda su autoridad: «¡Usted lo amputará hoy mismo!». Esta drástica actitud se basaba en la experiencia ya más que centenaria de que en las heridas profundas y contusas se iniciaba la gangrena si no se procedía rápida y radicalmente. Concluida la visita, el referido oficial me dijo terminantemente: «¡Yo no me dejo amputar! ¡Arrégleselas usted como pueda!». Tuve simpatía por esa actitud valiente y decidida. Tenía aproximadamente mi edad, y nos hicimos amigos. Le oculté el paciente a mi jefe, a gran riesgo pues no era hombre para ser desobedecido. Unos días después con su brazo aún en cabestrillo, alejado ya del peligro de gangrena, se iba de alta luego de un abrazo fraternal. Ese oficial era Alphonse Juin, quien fuera el último Mariscal de Francia.

En términos siempre interesantes aunque no tan impactantes fue muy cordial y afectuosa la entrevista. En la calle nos miramos con Navarro, sin decir palabra, y luego en el auto de vuelta al centro empezamos a discutir sobre el episodio increíble. ¿Será cierto? ¡Pero qué bien hecho! Años después, por motivos que no vienen al caso, me entrevisté con el profesor Jacques Duprey, viejo profesor de historia del Liceo Francés de Montevideo e historiador de temas francouruguayos. Me contó su actividad durante la segunda guerra mundial y su decisión de plegarse a las fuerzas de la Francia Libre. Luego de una estadía en Argelia durante la invasión a Italia, formó parte como administrador (ya no estaba en edad de ser soldado) de la División que comandaba el general Juin. Adjunto a su despacho adquirió cierta intimidad y confianza con él. Un día le preguntó cuál

era su actividad en tiempo de paz y le dijo que era profesor en el Liceo Francés de Montevideo: «Tiens!», le dijo, «Lors de la Première Guerre j'ai été soigné d'une blessure bras par un chirurgien qui était uruguayen, Eduardo Blanco Acevedo». Fue una figura extraordinaria; *mito y verdad*, siempre osciló entre ambos, hacedor de su realidad.

XXVII. Vientre grande

*El que nace barrigón
es al ñudo que lo fajen.*

Martín Fierro*

La consulta o el hallazgo en el examen de un vientre grande, prominente, es un hecho frecuente en pediatría. Si sólo se examina al niño acostado, más de una vez se omitirá el diagnóstico.

Como se trata de un signo clínico de mucho valor, debemos proceder ante él con mucho tino y método. Tino a fin de realizar una correcta semiología. Observarlo parado (saliente, global, superior o inferior), acostado (en obús, de batracio); observar la columna (normal, lordosis, cifosis), la piel (ombligo normal o desplegado, con circulación venosa superficial); percutir, maniobra primordial (timpánico, mate global, declive o desplazable); palpar, maniobra esencial (tonicidad de la pared, superficial, profunda, se palpan o no organomegalias: hígado, bazo, riñones, vejiga, tumoraciones); auscultar (soplos, gases).

Una vez recogidos todos estos datos debemos proceder con un método. Propongo el siguiente, que nos ha dado muchas satisfacciones y más de una vez ha evitado errores.

a) Los falsos vientres grandes. Falsos son aquellos que tienen un origen osteomuscular.

1. Lordosis. Esta posición de la columna dorsolumbar es hasta cierto punto fisiológica, pero en muchos casos se acentúa y como mecanismo gravitatorio de compensación el vientre se hace saliente.

* No debe dejar de agrandar y hacer sonreír la traducción de estos famosos versos al italiano: «Qui a nato pansa grossa / Non fa niente l'ortopedia». Veremos que esta sentencia es tan cierta como errada.

Basta mirar al niño de perfil y ver la *silla lumbar* (*enselure lombaire*) marcada. Es de herencia autosómica dominante. Examine a los padres y con seguridad uno de ellos la tiene. Es siempre más evidente en la niña por su menor tono muscular, y también más preocupante, pues afea su cuerpo esbelto.¹

2. Hipotonía simple, primaria, que en general no ocasiona un vientre grande.

3. Hipotonía muscular. Son vientres complacientes a la palpación. Se profundiza con la mano hasta tocar la columna y los polos inferiores de ambos riñones. Corresponde a diferentes formas de afecciones neuromusculares y del síndrome de Ehlers-Danlos.²

4. Atrofia total o parcial de los músculos abdominales (vientre en orejón, *prune belly*).

5. Por meteorismo. Niños alimentados con exceso de feculentos o que son aerófagos. Éstos ya lindan con los patológicos, que veremos a continuación.

b) Los verdaderos vientres grandes. En ellos no hay defecto de continente, el contenido es grande. Es difícil valorar con frecuencia la lordosis que los acompaña. Ésta es siempre secundaria, pues trata de compensar la protrusión anterior del vientre. Los debemos dividir en dos grandes grupos: los que a la percusión son mate y los timpánicos.

¹ La lordosis es esencialmente lumbar o dorso-lumbar. Excepción hace sin embargo la lordosis cervical, que se ve en mujeres de cuello largo que recuerdan las que pintó Amedeo Modigliani (1884-1920), de ahí que se llame a esta anomalía síndrome de Modigliani. El no advertido puede diagnosticar un bocio.

² La pared abdominal hipotónica se ve en muy diversas circunstancias y en particular en el síndrome de Ehlers-Danlos o cutis laxa, que se caracteriza por hiperlaxitud ligamentosa, piel laxa y fragilidad capilar. Hoy se conocen muchas variantes.

d) El bazo muy pocas veces adquiere un tamaño tal como para ocupar gran parte del vientre y deformarlo. Quizá la única circunstancia en que lo hemos observado es en la leucemia mieloide crónica.

e) La enfermedad de Gaucher, error congénito del metabolismo de los lípidos que acumula glucocerebrósidos en el sistema reticulohistiocitario, por falla de la enzima beta-glucosidasa. Su forma juvenil suele dar, y lo hemos observado, un bazo que se va agrandando.

f) Quiste mesentérico. Es éste un tumor benigno. Es muy particular y típico del niño chico. Se trata en general de un infante de varios meses o de uno o dos años que consulta por una afección interrecurrente o por vómitos y detención del tránsito digestivo. Tiene vientre grande y mate, pero a la percusión es además renitente: el dedo rebota. El diagnóstico es fácil. Se trata de un quiste mesentérico que a menudo es tan grande que ocupa prácticamente todo el vientre. He tenido ocasión de hacer este diagnóstico muchas veces pero lo aprendí de un gran clínico y cirujano de niños: Juan Curbelo Urroz. Lo recuerdo claramente. Había ingresado a mi guardia del Hospital Pedro Visca un niño de cuatro años con vientre distendido, vómitos y detención del tránsito digestivo. Con un practicante interno, el inolvidable amigo Héctor García Rocco, lo examinamos y encontramos un vientre grande mate que configuraba una ascitis de origen no determinada. Llamamos para que lo viera a don Juan, astuto y perspicaz. Luego de oír la historia y nuestro examen no hizo más que percutir el vientre. Su dedo, corto y seguro, rebotó sobre el abdomen y dijo: «Subílo nomás, lo voy a operar. Tiene un enorme quiste mesentérico». Así lo hizo. Con su habilidad característica, ayudado por nosotros, extrajo íntegra una verdadera pelota de fútbol que ocupaba casi todo el abdomen. El niño se recuperó sin incidentes.⁷

g) Fibrosis retroperitoneal. Esta enfermedad es de tan rara presentación como de afortunada ocurrencia, pues nos coloca frente a un niño pequeño, entre uno y dos años, que con manifestaciones inespecíficas (vientre grande, anorexia, etcétera) lleva a pensar en una afección blastomatosa maligna. Así fue el caso del hijo de mi

⁷ Fue éste un hijo de nuestro viejo amigo Luis Grieco.

colega (vientre grande, mate, sólido, un hígado palpable pero no grande). Hecha la laparotomía exploradora, se comprobó que se trataba de una fibrosis retroperitoneal.

h) El quiste de ovario. Este tumor, más frecuente de lo que se cree en la niña, puede adquirir un tamaño fabuloso, a punto de ocupar todo el abdomen, interferir la posibilidad de alimentación y conducir a la muerte por caquexia. Con su tratamiento quirúrgico se inicia la cirugía abdominal. En efecto, las primeras laparotomías que se hicieron en el mundo con éxito fueron drenajes de estos enormes quistes de contenido líquido. Como la pared de éste se encontraba yuxtapuesta o pegada al peritoneo visceral, no se producía en general infección peritoneal en la era de la cirugía anterior a la antisepsia y asepsia. En nuestra historia quirúrgica la primera laparotomía fue en un quiste de ovario practicada en Fray Bentos por Enrique M. Estrázulas en 1874. Poco después (de lo cual existe una excelente descripción), otro quiste de ovario fue drenado por Salvador Spada (*tel nom pour tel métier*), quien asistido por otros colegas extrajo del vientre ¡cuarenta litros! La intervención fue seguida de recuperación de la paciente.⁸

2. Ocupado por líquido: ascitis. Muchas veces se palpa el hígado agrandado y casi siempre el bazo, pero lo que domina es el derrame líquido. Debemos determinar si es inflamatorio, tumoral o si se debe a hipertensión portal.

a) Inflamatoria. La peritonitis tuberculosa hoy casi ha desaparecido y aún es más rara por algún germen oportunista.

En toda mi carrera vi un solo caso de peritonitis tuberculosa. Se trató de una niña de tres años que ingresó por mal estado general, con diarrea, vómitos y un vientre grande mate en el que no se palparon organomegalias. Los estudios realizados (en esa época generales, bacteriológicos, hematológicos, radiológicos) no fueron conducentes. La laparotomía mostró una ascitis con líquido cetrino y el peritoneo

⁸ Mañé Garzón, F., Enrique M. Estrázulas (1848-1905) nuestro primer pediatra, pintor y amigo de José Martí (1992: 30-32), y Pedro Visca, fundador de la Clínica Médica en el Uruguay, 1983 (1), Montevideo.

tanto visceral como parietal sembrado de pequeños nódulos cuyo estudio reveló un granuloma tuberculoso. Se aisló del líquido pertinente el bacilo de Koch.

b) Blastomatosis peritoneal. Excepcionalmente puede presentarse como una ascitis. Referiré un caso de poliserositis blastomatosa en un linfoma de Burkitt. Una noche fui llamado por un distinguido y joven pediatra para ver un niño de 11 meses con vientre grande y síndrome suboclusivo, que estaba a punto de ser explorado por el cirujano. Lo vimos en radioscopia y su corazón latía amplio y lozano, por lo cual hice diagnóstico de ascitis de apariencia primitiva. Lo primero que se debía hacer era una laparoscopia y el estudio citológico del líquido de la ascitis. Se extrajo un líquido con caracteres de exudado, en el que se observaron células blastomatosas. Pero la situación se fue agravando a punto de configurar una asistolia por una pericarditis blastomatosa así como derrame pleural bilateral. Un tratamiento quimioterápico urgente y agresivo estabilizó la situación, y permitió un tratamiento reglado que culminó en curación definitiva. El proceder con criterio de urgencia diagnóstica y oncológica (en menos de diez horas estaba instalado el tratamiento pertinente) con seguridad fue lo que salvó la vida de este niño.⁹

c) Hipertensión portal. En ésta debemos determinar si es de origen suprahepático, hepático o subhepático. Lo primero que se debe hacer, sobre todo si es un niño grande, es ver la silueta cardíaca, mejor dicho ver latir el corazón. Con ello descartaremos una pericarditis constrictiva o una fibroelastosis endocárdica del ventrículo derecho. Una vez salvada esta posibilidad, debemos pensar en las de origen hepático por cirrosis, ya sea primitiva o secundaria a una hepatitis. Por último, las más frecuentes son de origen subhepático, por obstrucción portal. El cavernoma de la vena porta es tan común que ya lo diagnosticamos con una fórmula semiológica: vientre grande mate con ascitis, enterorragia, esplenomegalia variable con antecedente de cateterización umbilical en el periodo neonatal u onfalitis.

⁹ Paciente asistido en consulta con el doctor Gonzalo Etcheverry y los pediatras Daniel Pieri y Agustín Dabezies (c.1985).

Un párrafo aparte merece la pericarditis constrictiva o síndrome de Hutinel. Se presenta bajo la forma de una hepatomegalia en niño sano, como único signo. Por ello frente a un hígado grande de causa aún no determinada hay que llevar el paciente a radioscopia y ver latir el corazón. Decimos ver latir porque si bien lo clásico en la pericarditis constrictiva es la silueta cardíaca chica, hay casos tanto de pericarditis como de otras formas de asistolia crónica en que el corazón puede estar grande. Pero en ambas situaciones no late: «Es la radioscopia de un muerto».¹⁰

Una fibroelastosis subendocárdica puede presentarse, al producir también una asistolia, como una pericarditis constrictiva y producir un síndrome similar al de Hutinel.¹¹

Un punto aparte debemos dedicar a la ascitis neonatal, cuyas etiologías son tan dispares como interesantes de considerar y cuando ocurren dan lugar a un explicable desconcierto. Trataremos pues de concertarlos. Ellos pueden presentarse formando parte del síndrome harto dispar de hidrops congénito o como manifestación aislada. Nos referiremos a esta última situación.

Se trata de un recién nacido que en las primeras horas de vida muestra un vientre grande mate. La palpación no permite percibir el hígado ni el bazo. Es un vientre imponentemente tenso, renitente. Se instala un síndrome de dificultad respiratoria por la elevación de los diafragmas. La primera indicación es realizar una radiografía simple de abdomen. Ésta será totalmente opaca, pero vale si muestra calcificaciones: si las presenta estamos ante un íleo meconial, expresión neonatal fatal de la fibrosis quística. Si no muestra calcificaciones, debemos puncionar. Si da salida a orina es una dismorfia urinaria y procederemos de acuerdo con el viejo criterio urológico. Si el líquido es un exudado, por ecografía, cistourografía, comprobamos una malformación urinaria, entonces se procederá de

¹⁰ Duhagón, P., Mañé Garzón, F., Ferré, A., Guariglia, R. y Nosar, J.N., Pericarditis constrictiva tuberculosa (síndrome de Hutinel en un niño con anomalía de Down), Arch. Pediatr. Uruguay, 1986, 57:115-120.

¹¹ Escande, C. et al., Fibroelastosis endocárdica con cirrosis simulando una pericarditis, Arch. Pediatr. Uruguay, 1969, 37:315-320.

acuerdo con ello. Siendo la vía urinaria normal, debemos orientarnos a definir la función cardiovascular (radiografía, ecografías). Si ésta demuestra alteración compatible con una asistolia la conducción será en ese sentido.

Al no haber causa cardiovascular la punción a la ascitis será definitiva. Podemos obtener cinco tipos de líquido: 1. Contenido intestinal, meconio o materias fecales. 2. Líquido hemorrágico: quiste de ovario, toxoplasmosis. 3. Líquido quiloso, quiste mesentérico, linfangioma. 4. Líquido claro, transudado: estamos ante una hipertensión frontal por cirrosis o fibrosis hepática congénita. Una forma especial es la nefrosis congénita, que puede manifestarse como un derrame. 5. Se trata de un exudado, peritonitis por infección congénita: CMV o, lo más frecuente, la ascitis inflamatoria neonatal benigna.¹² Una mención especial debe hacerse de la falsa ascitis, la cual se puede ver en el meningocele anterior. Se trata en general de un recién nacido que presenta un mielomeningocele sacroiliaco pero que muestra un vientre grande mate. Si no se piensa en ello suele confundirse con una vejiga neurógena, como ocurrió en el caso que vimos recientemente.¹³

II. Vientre grande timpánico. En éstos existen mucho menos posibilidades diagnósticas.

a) Meteorismo del lactante pequeño por aerofagia, por insuficiencia pancreática relativa que lleva a la producción de fermentación y abundantes gases. Son causas menores y nunca dan un gran vientre grande.

b) Los síndromes disabsortivos, es decir por déficit enzimáticos complejos o específicos. Se deben a un conjunto de afecciones y la más característica es el síndrome celiaco. Se asocian otros elementos clínicos: diarrea crónica, falla de crecimiento, etcétera.

c) Megacolon congénito o enfermedad de Hirschsprung y sus variantes que se acompañan de estreñimiento pertinaz.

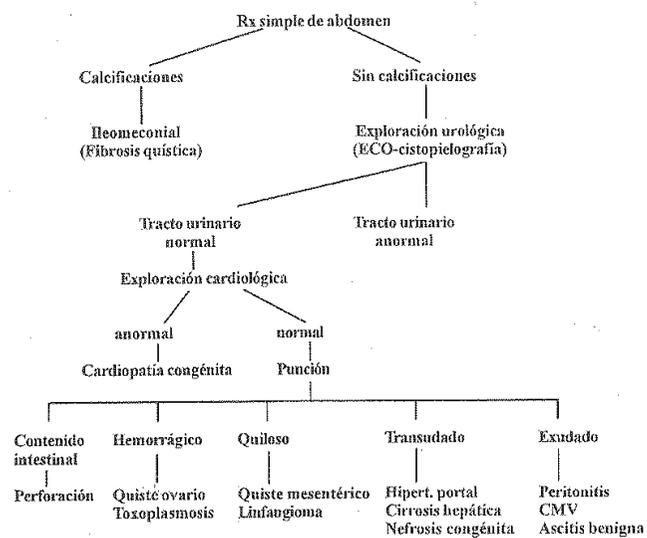
¹² Grisconi, N.T., Diagnostic aspects of neonatal ascitis, Am. J. Roentgenol., 1977, 128:961-969.

¹³ Ateneo interclínico, Instituto de Pediatría, 15 de julio de 1985.

d) Megacolon funcional o pseudohirschsprung en el hipotiroidismo congénito.¹⁴

e) Dolico colon. Entidad discutida, muchas veces confundida con formas especiales de la enfermedad de Hirschsprung, hipertonía del esfínter anal, ano anterior, etcétera.

Cuadro I
ASCITIS NEONATAL



¹⁴ Santurtun, P., Díaz Rossello, J.L., Mañé Garzón, F. y Balboa, O., Seudo-hirschsprung por hipotiroidismo congénito, Arch. Pediatr. Uruguay, 1983, 54:167-170.

Cuadro II
VIENTRE GRANDE

a) Falsos, de origen osteomuscular (alteración del continente)

1. Lordosis
2. Hipotonía simple
3. Insuficiencia tono muscular. Síndrome de Ehlers-Danlos
4. Atrofia de músculos abdominales (barriga de orejón o *prune belly*)
5. Meteorismo

b) Verdaderos (alteración del contenido)

I. Vientre grande mate

1. Organomegalias

- a) Glucogénesis hepática
- b) Síndrome de Mauriac
- c) Neuroblastoma (síndrome de Hutchinson)
- d) Esplenomegalia gigante. Leucemia mielóide crónica
- e) Enfermedad de Gaucher
- f) Quiste mesentérico
- g) Fibrosis retroperitoneal
- h) Quiste de ovario

2. Ocupado por líquido (ascitis)

- a) Inflamatoria (peritonitis TBC)
- b) Blastomatosis peritoneal
- c) Hipertensión portal
 - Suprahepática Síndrome de Budd-Chiari
 - Asistolas crónicas (pericarditis constrictiva de Hutinel)
 - Hepáticas Cirrosis
 - Fibrosis
 - Subhepática Cavernoma de la porta
 - Aplasias portales
 - Compresiones portales
 - Tumorales Blastomatosis peritoneal
 - Poliserositis blastomatosa
 - Propias del recién nacido

II. Vientre grande timpánico

- a) Meteorismo del lactante
- b) Síndromes disabsortivos Síndrome celiaco
 Enfermedad ciliar
- c) Megacolon congénito o Clásica
 enfermedad de Hirschsprung Variantes
- d) Megacolon funcional Hipotiroidismo congénito
- e) Dolico colon Primitivo
 Secundario

XXVIII. ¿Cuánta leche?

I

Si usted ve un lactante mayorcito, un rorro (*a toddler*), es decir un infante entre uno y tres años —triste y pálido, más pálido que triste, aparentemente bien nutrido— no dude un instante en preguntarle a su madre:

—Señora, ¿cuántas mamaderas toma por día? Y ésta orgullosa responderá:

—¡Al menos se toma seis o siete llenitas! ¡A cada rato!

—¿Cuánta leche le compra por día para él?

—¡Por lo menos dos litros!¹

Asunto concluido. No necesita hacerle un hemograma, ya sabe todo: tiene una franca anemia ferripriva, pues un niño de un año que pesa nueve o diez quilos y toma entre un litro y medio y dos de leche con azúcar por día no ingiere prácticamente otra cosa. La consulta o la internación se debe a una infección más o menos importante, en general una enfermedad respiratoria o digestiva aguda.

¹ El interrogatorio sobre alimentación se hace siempre mal. Se interroga cuando se empieza a dar verduras, carne, huevo, etcétera. En un proyecto de historia clínica unificada a nivel nacional, propuesto por algún peregrino intruso, se hizo incluso constar a qué edad se introdujo el zapallo, la zanahoria, la espinaca, en la dieta del infante. No conozco aún ninguna afección, enfermedad, disturbio o malestar producido por una precóz o tardía introducción en la dieta del infante del zapallo ni de una delicada hortaliza. Se debe interrogar primero cuánta leche toma y luego los otros alimentos: papilla, purés, carne, huevos. Si toma uno o dos litros de leche por día a la que siempre se le agrega azúcar, coné, muy poco de otra cosa.

II

Entre las enfermedades carenciales específicas –es decir que se deben a la escasez de un solo factor de la dieta–, la carencia de hierro es la más difundida en la actualidad en el mundo y también entre nosotros. En nuestro país la leche es un alimento barato, de fácil acceso, y que constituye un componente no sólo obligado de la dieta del infante sino constante. En otros países en desarrollo este alimento es más caro y por tanto escaso, y en ellos se ven tipos de carencias predominantemente proteicas: síndrome de Hinojosa (Kwashiorkor), distrofia farinácea, etcétera.²

Pero si usted detiene su atención en el examen físico del niño va a encontrar tres cosas. Primero que el infante tiene un color especial; no es blanco como un paciente que pierde sangre en forma crónica, sino que tiene un tinte amarillento que recuerda algo al de la carotinemia, pero más claro. Segundo, la forma de las uñas. Éstas se vuelven cóncavas y delgadas, fenómeno que se denomina coiloniquia. Tercero, y es de gran importancia, si le mira los ojos notará que sus escleróticas son azules. Este es el llamado signo de Osler, que desaparece luego de tres o cuatro semanas de correcto tratamiento.³

Muchas veces, cuando el niño ya es mayor de dos años en general, la anemia ferripriva presenta un síntoma muy llamativo y

² La primera descripción de la desnutrición proteica grave (niño de uno a cuatro años alimentado con cereales, edemas, despulimiento de mucosas, diarrea, infiltración, grasas en hígado, descamación de la piel en colgajos) fue descrita por el pediatra mexicano F. Hinojosa en 1866. Mientras que el nombre de Kwashiorkor se debe a Cecily D. Williams, quien la describió en Costa de Oro, África, en 1935. (Hinojosa, F., Apuntes sobre un enfermedad del pueblo de Magdalena, Gac. Med. México, 1866, 1:137-139; Williams, C.D., A nutritional disease of childhood associated with maize diet, Arch. Dis. Child., 1935, 8:423-433 y Waterlow, J.C., Kwashiorkor, en Nichols, B.L., Ballabriga, A. y Kretchmer, N., *History of Pediatrics 1850-1950*, Nueva York, 1991, 233-247.) Por tanto, dicho síndrome debe denominarse síndrome de Hinojosa.

³ Las escleróticas azules fueron descritas por William Osler en la anemia ferripriva (Osler, W., Primary or esencial anemia, en *Principles and Practice of Medicine*, Nueva York, 1908, I: 721-724). Es el signo típico y muy difundido de la osteogé-

conocido: la *pica*. Se entiende por tal el ingerir cosas que no son alimento: piedras, barro, tierra, monedas, residuos, etcétera. Su nombre proviene de *pica* (urraca en latín), ave conocida por comer o llevar a su nido cosas no comestibles, nombre que a su vez le viene de *pío* (de varios colores), como es el plumaje de la urraca europea.⁴

¿Pero cuáles son las causas de esta perversión de la dieta? ¿En el inefable binomio *madre-hijo* cuál es el determinante principal de la situación? La culpa se le achaca en general a la madre. Es mucho más cómodo «darle al nene una mamadera» y asunto arreglado que luchar, es decir enseñarle a comer. Transformar la pasiva situación de cebarlo en la activa y educativa de hacerlo gustar, masticar, tragar, alimentos semisólidos.

Pero no debemos menospreciar el papel que juega en esta crucial relación el recipiendario, el niño. Si éste no es motivado, estimulado, no será propenso a aceptar con facilidad el cambio de su actitud pasiva deglutoria a la activa y discriminatoria de gustos y alimentos variados. Decía un viejo y empírico pediatra: «Cuando ves una anemia por leche, una de dos: la madre, o el niño, tienen un retardo mental». Como esquema esta aseveración es válida, pues uno de los dos sujetos que están en juego no desempeña su dinámico papel. La madre que propende al cada vez mayor desarrollo psicofísico de su hijo, y éste primariamente privado de aptitud para su normal desarrollo psíquico sólo acepta el alimento que puede ingerir sin esfuerzo, en forma pasiva.

nesis imperfecta en alguna de sus cuatro formas nosológicas que corresponden a entidades de herencia mendeliana simple. Pero se olvida o no se sabe que es más constante y de más frecuente observación en la anemia ferripriva. Puede observarse también en las mesenquimopatías, enfermedades del colágeno, en la miastenia grave y en la corticoterapia prolongada. La mayoría de los estudios sobre este fascinante signo se refiere a la anemia del adulto, y en especial a la de la mujer en edad reproductiva. Nosotros la buscamos sistemáticamente en la anemia nutricional y la encontramos siempre. Existe una forma esencial (Gomensoro, J.B. e Isola, W., El síndrome de las escleróticas azules, An. Fac. Medic. Montevideo, 1945: 30, 263-276).

⁴ Ver capítulo XLIV: Pica, en él tratamos extensamente el tema.

III

En 1850 se descubrió que la sangre puesta en un medio sin oxígeno desprendía este gas. Otto Funk en 1851 descubrió la hemoglobina y en 1866 Félix Hoppe-Seyler realizó el hallazgo de su afinidad por el oxígeno. Simultáneamente Gray realizó el 16 de noviembre de 1851, el primer recuento globular, obteniendo un valor promedio de 5.174×10^3 .

La observación de Howland en 1911 fue fundamental:

Las sales de hierro son deficientes en la leche de mujer pero sobre todo en la de vaca. La buena cantidad de hierro presente en el hígado y otros órganos del recién nacido puede agotarse gradualmente, y esta diferencia en hierro es una razón importante para que una dieta exclusivamente láctea no se prolongue demasiado.

Los estudios más modernos de Wintrobe demostraron la acción del hierro en la síntesis de hemoglobina. Es recién a partir de 1940 que se conocen las variaciones tanto de la absorción como del tenor del hierro sanguíneo durante el primer año de vida, la influencia del peso al nacer y de la anemia materna, y más recientemente el mayor aporte por ligadura tardía del cordón umbilical.⁵

IV

El tratamiento de esta anemia no es restituir el factor específico que falta. ¡Muy lejos de ello! Hay tendencia siempre a la actitud simplista: anemia ferripriva es igual a tratamiento con medicamentos con hierro. «¡Señora, déle estas gotitas tres veces al día!» Tras la anemia hay un déficit de estímulo, un freno exógeno al desarrollo. El tratamiento

⁵ Woodruff, C.W., Anemias, en Nichols, B.L., Ballabriga, A. y Kretchmer, N., *op. cit.*, 181-185.

principal es indagar las carencias afectivas, sociales y económicas, y tratar de corregirlas, amenguarlas. Aire, sol, baño, risas, paseos y convivencia con otros niños, en una palabra: estímulo. En segundo término, corregir la alimentación. Ya lo tenemos grabado en el oído:

—Señora ¡no más de medio litro de leche por día! Lo demás que sea cualquier cosa: carne, verduras, guiso, fideos, polenta, arroz, frutas. Si no quiere comer estos alimentos déjelo sin comer. Verá usted que en pocos días devorará lo que le dé. Nosotros indicamos a partir del sexto mes la morcilla (*budín o sanguinaccio*) hecha sin aditivos de condimento, agregada al almuerzo dos veces por semana.

Es recién en tercer término que viene el preparado con sulfato ferroso, del que puede incluso prescindirse. Cuesta mucho en general hacerle aceptar a un infante ya mayor de un año el cambio de su régimen alimentario. «La pereza por ser amiga empieza», es más fácil succionar que masticar y tragar. Es necesario pues llevar al niño al plano de mayor estimulación global, no cambiando en forma brusca la dieta pero sí rápida y progresivamente, sin retroceder nunca.

V

El empleo médico del hierro tiene una larga y curiosa historia, que va desde el uso mágico hasta el empírico y por fin al científico. Las primeras menciones de su uso, como de tantas otras primicias de la ciencia de la medicina, provienen de la India. Esta propuesta tonificante, la medicina griega la tomó de aquella con la inferencia de que la firmeza del acero se transmitía administrándolo en distintas formas al paciente debilitado (se usó una espada puesta en agua y su herrumbre administrado por boca). Celso, en *De medicina*, lo recomienda para disminuir el tamaño del bazo.⁶ El primero en demostrar la presencia de hierro en la sangre fue Cardano en 1663.

⁶ Celso, A.C., *De medicina* (siglo I), edit. Florencia, 1478, Libr. III.

Pero corresponde el uso empírico al genial Thomas Sydenham (1624-1689), el *Hipócrates inglés*. Lo indicaba con el fin de «fortificar la sangre» durante treinta días y en forma de *calibeado* (así se llamó a una poción en la que se maceran 30 gramos de limadura de hierro en un litro de vino del Rhin).⁷ De esta manera comentaba los resultados obtenidos:

...receto tomar durante treinta días, algún remedio que contenga hierro. Nada tiene más éxito en la ocasión: el hierro da a la masa de la sangre debilitada y desfalleciente un cierto fuego y un estímulo que tonifica y reanima el espíritu abatido.⁸

Recién en las primeras décadas del siglo XIX se inició el uso científico del hierro. Pierre Blaud preparó en 1832 sus famosas píldoras compuestas en partes iguales de sulfato ferroso y carbonato de potasio para tratar la debilidad y las anemias.⁹ Fodisch las propuso para el tratamiento de la clorosis (nombre con que se conocía la anemia ferripriva del adulto) y Gabriel Andral demostró que su administración elevaba el número de glóbulos rojos circulantes. Liebig llegó a darle tal importancia que dijo: «Si él [el hierro] fuera excluido de los alimentos, la vida orgánica sería evidentemente imposible».¹⁰

VI

No podemos terminar este capítulo sin referirnos, aunque sea en forma breve, a una afección que ha desaparecido y cuya etiología más

⁷ Sydenham, Th., *Opera omnia*, Londres, 1685, 2:89-91. (Hemos consultado edic. francesa, 2 vols., Montpellier, 1816.)

⁸ *Dict. Medicine*, en 30 vols., 1826, 13:62-72.

⁹ *Dict. Encycl. Sc. Medic.*, Dechambre, ser. 4(1); 508-509. Cada píldora de Blaud contiene 32 mg. de sulfato ferroso y otro tanto de carbonato de potasio, es decir 64 mg. de hierro elemental. Los resultados dando dos píldoras por día eran excelentes. Su uso se prolongó durante más de un siglo, y podría seguirse usando quizá durante muchos siglos más.

¹⁰ Starobinski, J., Chlorosis, the *green sickness*, *Psychol. Médica*, 1981, 11:459-468.

aceptada es la carencia de hierro: la clorosis, que hemos mencionado antes. ¿Qué quiere decir esta palabra? Etimológicamente significa *enfermedad verde* (del griego *khlóros*, verde). Hoy forma parte del fascinante grupo de las enfermedades llamadas *efímeras*, pues han desaparecido sin que se supiera muchas veces qué y cómo eran y por qué desaparecieron. Aunque era conocida por Hipócrates, su clásica descripción se debe a Johannes Lange, en 1554, que la llamó *morbis virgineus*. Pero el primero en usar la palabra clorosis fue Jean Varandel en 1615. El gran empirista inglés Thomas Sydenham, que ya hemos citado, la caracteriza así:

La cara y el cuerpo pierden color, se hinchan la cara, los párpados y los codos. El cuerpo se siente pesado con lasitud en las piernas y pies, disnea, palpitaciones del corazón, dolor de cabeza, pulso febril, somnolencia y supresión de la menstruación.¹¹

En el siglo XVIII se repiten las descripciones que son siempre algo confusas pero referidas predominantemente a la mujer joven.¹² No dejaremos de recordar que se diagnosticó también en los niños grandes en aquellos años de la era paleotécnica, cuando cumplían largas horas de trabajo en las fábricas encerrados o atados a las máquinas.¹³

¹¹ Sydenham, Th., *op. cit.*, 3:62.

¹² Hall, M., Marshall, V., Valeix, F.L., *Guía del médico práctico*, Madrid, 1850, 3:71-73.

¹³ Sobre esta iniquidad no tan lejana, los más progresistas reclamaban que los niños no fueran admitidos a trabajar en fábricas hasta después de haber cumplido ocho o nueve años, limitar su trabajo 8 o 10 horas diarias y concurrir a la escuela una hora por día. Ver el imponente libro de Simon, J., *L'ouvrier de huit ans*, París, 1867. Era Jules Simon un hombre forjado en las libertades de la revolución de 1848, cuya filosofía social ecléctica, libertaria y progresista lo llevó a duros enfrentamientos en el período del Segundo Imperio y también luego de establecerse la Tercera República. El texto de filosofía del que es autor junto a Amadeo Jacques y Emile Saisset fue por mucho tiempo el usado en nuestra Universidad hasta que se vio desplazado por el positivismo en 1875. (Ardao, A., *Espiritualismo y Positivismo en el Uruguay (1950)*, 1950, 40-46 y 53-57.)

En suma es una afección general con lasitud, depresión diríamos hoy, que afecta a las niñas caucásicas al llegar a la pubertad. Tanto a pobres como a ricas. En algunos casos se asocia con *pica* (comen piedras, yeso, *chalk*, etcétera). Se caracteriza por la palidez, ojeras, languidez, adinamia, indiferencia. El empirismo de este diagnóstico embargó al exigente William Osler, quien estampó en su clásico tratado: «Se diagnostica con una mirada».¹⁴

Cuando se contó con estudios hematológicos, se le separó definitivamente de otros tipos de anemia. La exigencia para el diagnóstico fue la comprobación de una anemia ferripriva, pero se continuó asociándola al *mal de amores*, estados depresivos, así como a manifestaciones generales de la tisis, nefritis, endocarditis, hipotiroidismo. La terapia de hierro curaba indudablemente aquellos casos que sólo se debían a la falta de hierro. Ésta se manifiesta cuando se pierden sólo 10 centímetros cúbicos de sangre por día; la absorción intestinal mediante una dieta normal no la compensa y se entra en déficit. Cuando el aporte dietético es bajo, las demandas orgánicas son elevadas, o se pierde sangre, se origina la anemia. Factores diferentes: anorexia nerviosa, pérdidas menstruales excesivas, sangrías, infecciones crónicas, dietas obsesivas (que excluyen por influencias socioculturales la carne, huevos, etcétera), demandas en exceso como el rápido crecimiento, parecen haber sido los que se intrincaron para configurar esta curiosa enfermedad.

Pero queda por explicar por qué se le llamó clorosis o *enfermedad verde*. El color de la piel raramente se consigna en las descripciones. El color que adquieren las pacientes es blanco violáceo, heliotropo, o amarillento pajizo, algunos dicen amarillo verdoso. También es posible que la palabra *verde* se refiera a la edad tierna, *los verdes años*... Esta situación de la mujer joven, su languidez, su color heliotropo, fue idealizada en la literatura romántica en las figuras de Manon Lescaut, Margárite Gauthier, Mimi. La palidez y el color desvanecido llegaron a ser un símbolo de belleza romántica que muchas mujeres provocaban para realzar su esbeltez con opresores

¹⁴ Osler, W., *op. cit.*

corcets e ingestión de tiza y vinagre, que quitaba el color y lozanía para sólo demacrar, como lo expresan los consabidos versos del mayor poeta:

La princesa está triste... ¿qué tendrá la princesa?
Los suspiros escapan de su boca de fresa
Que ha perdido la risa, que ha perdido el color
La princesa esta pálida en su silla de oro...

Hacia 1915 el diagnóstico de la enfermedad se hizo cada vez menos frecuente, a punto de creerse que había desaparecido. Sin embargo, algunos autores la consideran como una de las formas *sui generis* de la anemia hipocroma y los diccionarios de medicina la definen como la anemia por deficiencia de hierro en la mujer joven.

No han dejado de ocuparse del origen de la clorosis los filósofos, los marxistas, los historiadores sociales, así como las feministas que vinculan la afección al lugar secundario y relegado de la mujer, sobre todo en la época victoriana, sazón en que tuvo mayor incidencia. No ha dejado de observarse, aunque en menor escala, en el hombre, bajo condiciones especiales de carencias, también psíquicas.¹⁵

La anemia ferrípriva de origen nutricional del infante es una entidad de observación casi diaria, en formas a veces graves, con valores de hemoglobina muy bajos (5-7 gr/l), que ha dado motivo a estudios particulares en nuestro país. Un buen trabajo nacional, el único que conocemos, es el de Olivestein y Temesio.¹⁶ En los últimos años se ha puesto más interés en ella, difundiendo el uso de preparados

¹⁵ Hudson, R.P., Chlorosis, en Kiple, K.F., *op. cit.*, Londres, 1993, 638-640, 1993.

¹⁶ Olivestein, A. y Temesio, N., Anemias por deficiencia de hierro, en Portillo, J.M., *Enfermedades del niño*, Montevideo, 1968, 153-168. En un trabajo sobre anemias del niño Ramón Guerra trata la anemia del lactante. En esa época aún no se había divulgado, aunque ya era bastante conocido su particular origen nutricional, considerando muchas causas. (Ramón Guerra, A.U., Hemopatías infantiles, en Piaggio Blanco, R., Paseyro, P. y Ramón Guerra, A.U., *Las hemopatías*, Montevideo, 1941, 289-391.)

de hierro (¡hasta se llegó a indicar por vía parenteral!, ocasionando opacidades radiográficas, hiperglucemia y coma). Se insiste mucho en el suplemento de preparados farmacéuticos con hierro pero poco en dar precozmente alimentos ricos en este esencial elemento, de modo de prevenir la aparición de la anemia sobre todo en aquel que sabemos que viene al mundo con un capital bajo en él: hijo de anémica o de diabética, pretérmino, o que ha sufrido reiteradas infecciones incluso banales. Aun a los lactantes alimentados exclusivamente con pecho materno conviene darles un suplemento con hierro (morcilla) a partir de los cuatro meses.¹⁷

Hemos tenido siempre la impresión de que los niños entre seis y cuatro años que ingresan al hospital por neumonía aguda presentan muy frecuentemente anemia ferripriva. En un estudio reciente hecho por sugerencia nuestra esta suposición fue comprobada. Se demostró que los niños que tenían niveles de hemoglobina bajos cursaban las neumonías en forma más rápida y prolongada.¹⁸

¹⁷ Calvo, E.B. et al., *Estudio del hierro en lactantes alimentados exclusivamente con pecho materno*, 1922 (edic. españ.), 90:131-132.

¹⁸ Moyal, M., *El papel de la anemia en la evolución de la neumonía en niños menores de cinco años*. Monografía de posgrado de Pediatría, Montevideo, 1993.

XXIX. Rumiación o mericismo

I

La rumiación o mericismo es el ascenso de alimento luego de ingerido a la boca, donde es otra vez masticado o paladeado y nuevamente tragado, después de un momento más o menos breve. En general se repite varias veces, de modo que todo el alimento ingerido en una comida es reciclado de esta forma. Remeda la rumiación de los herbívoros y sólo termina cuando el alimento adquiere un gusto desagradable por la acidez gástrica. Debe diferenciarse bien del vómito, del reflujo gastroesofágico y de la regurgitación esofágica. En quien lo tiene (no podemos decir en quien lo sufre, ni en quien lo padece) produce una sensación placentera y tiene un sabor aún más agradable que cuando éste es ingerido. Se inicia unos treinta minutos después de la primera ingestión y dura alrededor de una hora. Es un acto automático, no depende ni puede ser suprimido por la voluntad. Se presenta tanto en el adulto como en el niño. En este último ocurre en general entre los seis meses y el año, en niños totalmente normales, en otros distróficos, o afectados de encefalopatías crónicas. Como luego veremos, prácticamente toda la literatura sobre esta anomalía funcional se refiere al adulto.

Una variedad es la rumiación autoprovocada del lactante distrófico. La hemos visto con una signología especial. Son desnutridos entre seis meses y un año que introducen casi toda la mano en la boca provocándose así el vómito, y cuando su contenido llega a la boca lo retienen cerrándola, y empiezan a rumiar. Este acto vuelve a repetirse numerosas veces muy posiblemente hasta que se vacía el estómago a través del píloro. Se observa con relativa

frecuencia unido a falla de crecimiento (*failure to thrive*), a lo cual este hábito puede contribuir pues en el proceso parte del alimento es vomitado.

Se ve en dos situaciones en el niño: en el retardo mental y en la privación afectiva. Por tanto en lactantes distróficos o desnutridos, teniendo en algunos casos muy mal pronóstico por la razón antedicha si no se interviene para suprimir el fenómeno.

En el adulto puede verse también en retardados, en algunos psicóticos y en sujetos sanos tanto física como psíquicamente, en quienes suele tener una causa familiar. Es probable, en estos casos, que sea una situación más común de lo que parece, pues en general es ocultada como práctica subrepticia gratificante.

II

La historia de la rumiación en el hombre es muy sorprendente. Ha sido estudiada de modo exhaustivo por Leo Kanner, el conocido iniciador de la psiquiatría infantil en Estados Unidos, en una magnífica monografía.¹ De ella, de otras importantes fuentes no referidas por él, así como de nuestra propia experiencia, haremos a continuación algunas consideraciones, refiriéndonos en particular al niño y a las posibles etiologías que determinan esta interesante anomalía digestiva.

III

Resulta llamativo que el fenómeno no consta en las observaciones de los representantes de la medicina de la antigüedad clásica: Hipócrates, Galeno, Celso, Rhazes y Avicena. Es recién Fabricius d' Aquapendente (1533-1619), el maestro de William Harvey (1578-1657), quien hace la primera descripción.² Como veremos, es de valor ejemplar por poner de manifiesto la manera de pensar del médico de esa época.

¹ Kanner, L., Historical notes of rumiation in man, *Medical Life*, 1936, 43:27-72.

² Fabricius d' Aquapendente, *Tractatus de gula, ventriculo, et intestinis*, Padua, 1618.

El primer caso que describe Fabricius es el de un noble paduano que rumiaba desde su infancia, pero lo podía hacer sólo cuando estaba sano (volver a su boca el alimento ingerido, paladearlo y volverlo a deglutir, operación que podía realizar sucesivas veces). Así define Fabricius el fenómeno:

La rumiación no es otra cosa que llevar de nuevo a la boca el alimento ya ingerido, o si se quiere es un movimiento local del alimento en el cual es vuelto hacia arriba a través del esófago hasta la boca, comida y masticada y deglutida nuevamente... Por lo tanto el movimiento es al mismo tiempo local pues va de un lugar a otro lugar; el uno es corrientemente llamado término del cual y el otro término al cual.

El otro caso es el de un fraile que padecía el mismo fenómeno, pero con tal violencia que algo más le ocurría, pues murió de inanición.³

Pero lo más curioso de ambos casos es la interpretación etiológica y patológica que de ellos da Fabricius. Refiere que el padre del gentil hombre paduano poseía en su frente dos excrecencias córneas, es decir, ¡dos pequeños cuernos!:

...quod ejus pater paulo manus minimi, longitudine vero olivae
Hipaniae, habitat inscultum et extubernans, substantiae ungui
persimile.

Del grosor de un pequeño dedo y del tamaño de una aceituna de España, y formados por algo similar a la uña. Como si esto fuera poco sólo rumiaba cuando estaba sano, pues enfermo lo dejaba de hacer. Mayores investigaciones llevaron a saber que el fraile referido tenía también un familiar *cornudo* (*sensu strictu*). No faltó más para

³ Este segundo caso de Fabricius nos parece más sintomático de una enfermedad orgánica, de un síndrome pilórico o cardíal por cáncer de estómago, pues en el adulto intelectualmente normal es excepcional la rumiación como causa de muerte, no así en lactantes, retardados mentales o psicópatas.

que tanto Fabricius como los autores que lo siguieron consideraran esto como una herencia bovina, un indudable caso de atavismo (cuernos, rumiación, falla de ésta al enfermar, como ocurre en los rumiantes): «*Ruminantes enim bestius affinis fera corna habent*».

El tercer caso fue publicado por Horst en 1630.⁴ Se trató de un hombre y su hijo, quienes tenían comprobado el hábito de rumiar. Éste viene a ser el primero en el que se describe la heredabilidad.

IV

Debemos llegar a Johann Peyer (1653-1712), médico suizo, quien resumiendo todos los casos anteriores y los propios publica la primera monografía acerca del fenómeno, tratado completo sobre la rumiación en todos los animales (insectos, animales acuáticos, aves y cuadrúpedos), el mecanismo anatómico y fisiológico de ésta y de sus alteraciones. Crea en 1685 con ello *una nueva ciencia: la mericología*. Dos capítulos los dedicó a la rumiación en el hombre. Peyer reúne en total once casos, de los cuales cuatro fueron observaciones originales suyas.⁵ Atribuye la rumiación en el primer caso de Fabricius, más que al *atavismo cornúpeto*, a la posibilidad de que la madre del caballero paduano se hubiera detenido a observar rumiar a una vaca, y el feto hubiera adquirido el hábito por «impregnación».⁶

⁴ Horst, J., citado por Kanner, *op. cit.*, 55.

⁵ Peyer, J., *Merycologia sive de ruminantibus et ruminacione commentarius*, Basilea, 1685.

⁶ La impregnación significó en las viejas teorías de la herencia fundamentalmente dos cosas: 1. La hembra de un animal doméstico (vaca, caballo, perro) al ser fecundada por primera vez guarda las características somatopsíquicas de éste en las siguientes concepciones. Este erróneo concepto es aún admitido empíricamente por muchos criadores, tanto de perros como de caballos de carrera. En los últimos años una sutil teoría inmunológica ha dado algún matiz de posibilidad a este concepto. 2. Si durante el embarazo una madre pone demasiada atención en algo, en una anomalía somática, en un alimento, puede transmitirla al feto y éste nacer con esa anomalía. Por ejemplo mano en garra si se impregnó a la vista de la pinza de cangrejo, un hemangioma hipertrófico (frutilla) si tuvo *antojos* de comerlas.

V

Luego de este aporte, la bibliografía consistió en tesis de doctorado que abordaron el tema con éxito diverso y algunos aportando datos, pocos en mujeres, y muchos de ellos por ser afección propia del autor de la tesis. Hay registros de rumiación en pruebas de exhibicionistas, que teniendo la facultad de rumiar en ferias o circos ingerían tanto alimentos, como animales vivos, peces, ranas, lagartos y también objetos. Esto ya sale del tema, pues es más bien regurgitación.

Uno de los primeros estudios publicados en el siglo XIX sobre la rumiación o mericismo se debe a la pluma del gran cirujano militar Pierre François Percy (1754-1825). Éste describió el caso de un hombre que bruscamente a la edad de 32 años comienza con una pertinaz rumiación, que primero tolera con dificultad y luego tanto se habitúa a ello que siente real placer.⁷ En 1830 en otra tesis Cambray⁸ vuelve a estudiar el fenómeno y Armingaud en 1867 lo hace basado en un solo caso.⁹

Es preciso llegar al trabajo de Rafael Blanchard para actualizar el tema basado en nuevas observaciones. Sabemos que este destacado médico era como diríamos hoy un biólogo completo: zoólogo, parasitólogo y médico práctico. Su estudio versa sobre la totalidad de la función de rumiación, tanto en los mamíferos como en el hombre, que denomina también mericismo y a los que lo practican merícolas. Su estudio es particularmente interesante pues él mismo es un merícola desde la infancia, hábito que considera más frecuente de lo que parece

⁷ Percy, P.F., *Sur le merycisme ou rumiation de corps*, París, 1819. Percy era un *sovoyard* hijo de un cirujano militar que repudiaba su profesión y repetía constantemente que prefería matar a su hijo antes que verlo estudiar medicina. Afortunadamente no cumplió con su palabra, pues pocos médicos lograron tanto éxito como este hijo, a quien colmaron de honores la monarquía, la Revolución, el Consulado, el Imperio y los vencidos de Waterloo. Fue el primero en penetrar con sus ambulancias al campo de batalla para brindar la heroica asistencia a los heridos, ambulancias que luego perfeccionó Dominique Larrey. (*Dict. Encycl. Scienc. Medic.*, Dechambre, 1886, 2(22):261-762.)

⁸ Cambray, S., *Sur le merycisme et la digestibilité des aliments*. Thèse, París, 1830.

⁹ Armingaud, A., *Essai sur la rumiation*. Thèse, París, 1867.

y afirma que quienes lo practican sienten un renovado placer. Describe el mericismo del gran fisiólogo francés Eduard Brown Séquard (1819-1894), sucesor de Claude Bernard en la Cátedra del Collège de France y creador de la endocrinología. Este fisiólogo hizo en sí mismo experiencias sobre el tiempo de la digestión, ingiriendo un hilo en el cual en un extremo ponía un trozo de esponja que albergaba en su interior alimento pero el estómago lo rechazaba al cabo de una hora, por lo que tuvo que suspender las experiencias pero le quedó el hábito, datos que no publicó y que refirió a Blanchard.¹⁰

Inmediatamente después del trabajo de Blanchard aparece el de Bourneville, en el cual realiza una completa revisión de todos los casos y aporta muchos resultados. Quizá es el estudio más acabado sobre el tema y que aún hoy se lee con deleite.¹¹

VI

La rumiación en el niño tiene una historia corta. En muchos de los casos que se describen en el adulto se refiere que el hábito se había iniciado en la niñez, sin especificar con exactitud a qué edad. La primera descripción relacionada específicamente con el niño es hecha en 1823 por Herling,¹² y Wirtz en 1911 pudo reunir treinta casos todos ellos mayores de un año.¹³ El primer caso en el infante fue descrito por Maas en 1907.¹⁴ Si bien constituye una rareza dentro de otra rareza, no lo es en realidad si se tiene en cuenta su presencia en la población de niños con alteración del desarrollo neuropsíquico y sobre todo de niños desnutridos por causas ambientales de falla de estimulación. Consideramos, de acuerdo con los seis casos que hemos

¹⁰ Blanchard, R., Rumiation, Mérycisme, Nouv. Dict. Med. Chirurg. Pract., París, 1882, 32:60-66.

¹¹ Bourneville, D.M., Léglas, F., Histoire du mericismo, Rev. Neurol., 1883, 6:86-97, 246-272, 376-391; 1894, 7:312-326.

¹² Herling, J.C., *Ueber das Wiederkauen beim Menschen*, Nuremberg, 1823.

¹³ Kanner, L., *op. cit.*, 46-47.

¹⁴ Maas, H., Zur Causistik der Rumination beim sangling, *Medizine Klinik*, 1907, 31:2-32.

asistido, que la rumiación es una alteración funcional de relativa frecuencia en el lactante desnutrido por carencia afectiva así como en aquellos con alteraciones en el desarrollo neuropsíquico

VII

En nuestros apuntes figuran casos provenientes de observaciones realizadas entre los años 1954 y 1960, en las enormes salas para lactantes del Hospital Pedro Visca (1922-1982). El fenómeno de rumiación era sorprendido en horas de la noche o de la madrugada, cuando en el silencio y la soledad por casualidad observábamos a pequeños infantes internados por infecciones interrelacionadas con su desnutrición, y veíamos que hacían movimientos de deglución con su boca llena de leche, que volvían a ingerir poco después. En otras ocasiones eran sorprendidos con toda la mano en la boca, afluyendo hacia ella el alimento y autoprovocando su regurgitación por el reflejo nauseoso; luego de *saborearlo* volvían a deglutirlo, perdiendo en la operación parte del que se espira, ya con el olor característico entre su camiseta y sus pañales.

VIII

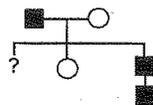
A modo de evocación de las etiologías que se han propuesto en la literatura clásica, algunas de ellas surgidas de un perplejo empirismo, mientras que otras aún aducidas y muchas veces correctamente observadas:

1. Causas filogenéticas: atavismo (de los nerviosos rumiantes, herencia, degeneración).
2. Causas anatómicas: dilatación del esófago, dilatación gástrica.
3. Disfunciones: alteraciones del cardias, espasmo pilórico o diafragmático, de la función gástrica (aquilia), de la deglución y aerofagia.
4. Causas psicológicas: neurosis, imitación, autoestimulación, insatisfacción sexual.

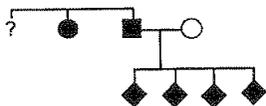
Desde 1618 hasta 1750 sólo se describieron 18 casos. Blanchard en 1882 reúne 36 casos, Bourneville en 1883 se refiere a 60, Ernhorn en 1890 a 106, y en 1910 Wirtz a 170. De todos ellos sólo 10 corresponden a mujeres.¹⁵

IX

Llama la atención que en un considerable número de casos se ha observado su presencia en padres e hijos, sugiriendo una herencia autosómica dominante. La primera constancia de ello fue el tercer caso publicado, ya lo hemos mencionado, por Horst en 1630.¹⁶ La primera observación en varias generaciones pertenece a Vos, quien en 1830 describe su incidencia en hijo, padre y abuelo¹⁷



Grand en 1889 publica el caso de una familia en la que son afectados el padre y cuatro hijos y una hermana de aquél.¹⁸



¹⁵ Kanner, L., *op. cit.*

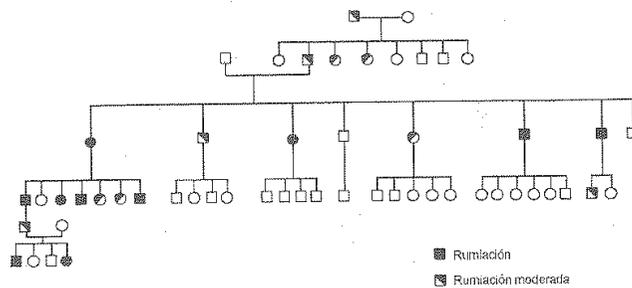
¹⁶ Ver nota 4.

¹⁷ Vos, V., *De ruminacione humana*. Thesis, Edinburg, 1830. Esta genealogía y las que siguen las hemos delineado con base en los datos aportados por los autores en sus textos. Las debemos, así como las reflexiones efectuadas de acuerdo con las observaciones, a la genealogía mendeliana y a nuestra maestra y selecta amiga Profesora Dra. Renée Kolski.

¹⁸ Grand, G., Brookbank, E.M. (1907), en Kanner, L., *op. cit.*

Posteriormente, Runger postula por primera vez una etiología genética en ciertos casos, aportando la descripción de tres ellos.¹⁹

Pero la observación más demostrativa es la de Brookbank, quien describe la rumiación en cinco generaciones que en total suman 20 personas.



Las primeras genealogías (Vos y Grand) por lo cortas e incompletas sólo merecen tenerse presentes. Es sin embargo muy rica en datos genéticos la familia publicada por Brookbank. Establece la definición de rumiación *moderada* y *excesiva*, apreciación subjetiva que podría responder a la expresividad variada de un gene. En la generación II, un solo individuo aparece con su descendencia y sus siete hermanos, dos de ellos afectados, aunque de los otros no hace constar descendencia. Hechas estas aclaraciones, la genealogía concuerda con la hipótesis de un gene autosómico dominante con penetrancia total, ya que no saltea ninguna generación. Haciendo un cálculo muy primario en la generación III, en un total de 42 hijos de individuos afectados, vemos que hay 23 descendientes afectados y 19 no

¹⁹ Runger, E.C., Three cases of hereditary rumination, Boston Med. Surg. Journ., 1895, 132:515-516.

afectados, lo cual representa un valor muy cercano a la mitad en cada caso.

Con base en estas observaciones, que hemos no tanto rescatado sino racionalizado, podemos proponer con firme convicción que la rumiación en el sujeto intelectual y orgánicamente sano, en algunos casos, tiene una herencia autosómica dominante, con expresividad variable pero con penetrancia elevada o total. Debe por consiguiente incluirse en los catálogos de casos de herencia mendeliana en el hombre.²⁰

X

Hoy debemos admitir que la rumiación se presenta en cuatro situaciones claramente definidas: 1. En niños con severos trastornos de carencia afectiva o retardos mentales. 2. En adultos con retardo mental o psicopatías evolutivas, donde puede ser un síntoma grave que se ha observado que condiciona la muerte hasta en 20 por ciento de quienes lo manifiestan. 3. En niños mayores, adolescentes o adultos intelectualmente sanos. Es en este grupo donde se registran los casos de herencia autosómica dominante. 4. Por imitación, es decir, por aprendizaje inducido o favorecido por un rumiador en general adulto que lo enseña a niños. Las mejores y casi únicas de este tipo están relatadas por Bourneville, de las que transcribimos ésta:

²⁰ En efecto, no figura en la última edición de McKusick, V., *Mendelian inheritance in man*, 11a. edic., Nueva York, 1994. Es un hecho claro, que con frecuencia usamos en la docencia de la genética clínica, que las alteraciones por una herencia dominante se manifiestan clínicamente por signos morfológicos, ya sea macro o microscópicos, y sus síntomas son consecuencia mecánica de ellos, salvo muy contadas afecciones (la más común es la porfiria tardía). Mientras que las afecciones por una herencia autosómica recesiva se manifiestan principalmente por alteraciones funcionales, errores congénitos del metabolismo, y sus signos y síntomas son consecuencia de ellos. Sin embargo, la herencia de rasgos anormales de conducta, de la aptitud para la música o el cálculo, o también algunas alteraciones psíquicas, sugieren, y en algunos está probada, su herencia autosómica dominante, como sería en este caso la rumiación.

Histeria y rumiación en una gobernanta de dos niños de seis y tres años. Los niños después de cada comida eran capaces hasta luego de siete horas de hacer subir los alimentos ingeridos para escupirlos o volver a ingerirlos a voluntad. Se despidió a la gobernanta rumiadora y los niños se curaron bajo una estricta vigilancia.

Bourneville, siguiendo a Koerner, distingue también entre los rumiadores adultos sanos dos formas: una idiopática o hereditaria simple y otra ligada a trastornos dispépticos, que puede explicar la rumiación observada, al menos en algunos casos, en retardados mentales:

Mericismo simple	Rumiación dispéptica
- Sucede a un fuerte represión del estómago.	- Sucede a ingestión de comida.
- Comienza media hora después de la ingestión.	- Comienza casi en seguida.
- Conservación del gusto de los alimentos.	- Gusto desagradable.
- Redeglución de los alimentos.	- Expulsión de ellos.
- Estado nutritivo conservado.	- Adelgazamiento. ²¹

XI

Con respecto a la psicopatología del síntoma, los recientes estudios de manometría han permitido observar en estos pacientes un perfil manométrico característico. Las presiones intragástricas se registraron simultáneamente con un monitor de pH en el esófago. No se observaron anomalías en la motilidad esofágica y no hubo disrupción de los complejos secuenciales motores, pero spicas sincrónicas de presión fueron halladas coincidiendo con los episodios

²¹ Bourneville, D.M., Léglas, F., *op. cit.*, 7:313-134.

de regurgitación. Ello confirmó la opinión de que la rumiación es producida por un aumento de la presión intrabdominal que fuerza a pasar el alimento fuera del estómago.²²

XII

El tratamiento varía según el grupo etiológico del que se trate: estimulación afectiva, abordaje del tratamiento psicoterápico, etcétera. A modo de curiosidad extremista un peregrino autor, Hammond, en 1894 curó a un adulto merícola por medio de una trepanación bilateral, lo que motivó a un sensato crítico a reprocharle:

...el tratamiento es por sugestión y podemos imponer ideas en el cráneo de la gente sin necesidad de hacerles agujeros para ponerlas en él.²³

El diagnóstico debe hacerse solamente basado en un buen interrogatorio y examen clínico, y el tratamiento adecuarse a cada caso. La estimulación afectiva en el niño con carencia afectiva tiene un efecto real y evidente. Muchos niños mayores o adultos están muy contentos con su hábito, y ocultándolo o no lo cultivan según su parecer.

²² Rumination Editorial, Lancet, 1987, 1:201-202.

²³ Brookbank, E.M., Merycism or rumination in Man, Brit. Med. Journ, 1907, 1:421-427.

Libros editados por el SMU que se encuentran a la venta en nuestra sede social:

La Ética Médica. Normas, códigos y declaraciones internacionales.

La Jornada de prevención de la malpraxis médica. Intervenciones de todos los participantes.

Escuela de Graduados de la Facultad de Medicina por el Dr. Muzio Marella.

Fuera de consulta. Reportajes a médicos ilustres por Silvia Scarlato.

Lo sano y lo malsano. Una evolución de las ideas sobre la medicina por Georges Vigarello.

Médicos protagonistas. Entrevistas normativas sobre las condiciones de vida y ética profesional durante la dictadura militar por Horacio Riquelme.

Fuera de consulta II. Memorias y proyecciones de nuestra medicina por Silvia Scarlato.

Preparación para la Jubilación. Comisión de Preparación para la Jubilación.

SIDA y trabajadores de la salud. Comisión de Impacto Psicosocial del VIH-SIDA.

