

NOTAS CLINICAS

SINDROME DE CUSHING Y ESTADO DISRRAFICO

J. DE LA HIGUERA ROJAS.

Encargado de cátedra de Patología General.

A. LARDELLI LARDELLI.

Cirujano de la cátedra de Pediatría.

Cátedras de Patología General y de Pediatría.
Facultad de Medicina de Granada.

Ultimamente hemos tenido ocasión de observar un caso clínico en el cual se han podido relacionar ciertas alteraciones adquiridas como hiperfunción adrenal y trastornos de naturaleza congénita que hasta ahora no tenían una lógica explicación. Se trataba de una enferma típica de síndrome de Cushing, en discreto grado de evolución, que tuvo un hijo afecto de fisura velo-palatina. Las experiencias realizadas en estos últimos años por FRASER, FAINSTAT y KALTER (1951-54), que han podido originar lesiones similares del paladar y otras alteraciones genéticas, tras la administración de cortisona a ratones y conejos en período de gestación, nos hacen relacionar fundadamente la enfermedad materna y el defecto congénito del hijo.

Se trataba de una enferma de veintiocho años de edad que, habiendo sido delgada, fué sometida a un tratamiento de sobrealimentación y frenadores tiroideos (tiuracilo), con lo cual, y tras unos meses de medicación, se inició una marcada obesidad que llega en la actualidad a un peso de 92 kilos.

Por lo demás, es una enferma con periodos normales, que se iniciaron a los catorce años. Muy obesa, con distribución preferentemente centrógena y con mamas muy desarrolladas.

Nada cardiorrespiratorio; 80 p. r. Tensión arterial, 12/8.

Abdomen muy prominente; acentuadas estrias violáceas, más intensas en raíces de miembros. No se palpa hígado ni bazo.

Discreta cifosis dorsal.

Primer embarazo, hace un año, normal. Parto a término de hija normal.

Segundo embarazo, normal. Parto a término de un niño con las siguientes características:

Niño bien desarrollado. Peso al nacer, 3.600 gr. Desde el momento del nacimiento notan los familiares que presenta crisis de asfixia con gran cianosis, que se acentúan al colocarlo en decúbito supino. En posición prona respira mejor. La deglución es imposible. Al inspeccionar la boca se aprecia una notable hipoplasia del maxilar inferior. Amplia fisura palatina que interesa todo el velo del paladar y la parte posterior del paladar óseo en una extensión aproximada de su cuarta parte. Es una fisura extraordinariamente ancha cuyo conjunto dibuja un arco ojival muy abierto. Los procesos palatinos están escasamente desarrollados, de tal manera que las formaciones uvulares quedan casi en contacto con los pilares anteriores correspondientes. La lengua se presenta totalmente levantada y rechazada en la

parte posterior de la boca con la punta situada en plenas fosas nasales. Asimetría de las ventanas nasales con desplazamiento hacia afuera del ala izquierda de la nariz (ver figura).

En resumen, se trata de una enferma con un síndrome de Cushing que tiene un hijo con fisura velo-palatina, micrognatia y glosoptosis. Ello estimamos que se presta a ciertas consideraciones desde el punto de vista de la interrelación entre ambos procesos como parecen demostrar las experiencias de ciertos autores.

FAINSTAT, en 1951, pudo comprobar que los ratones gestantes tratados con grandes dosis de cortisona presentaban con frecuencia la reabsorción de las crías. Si las dosis se reducían, determinaban diversas variedades de defectos

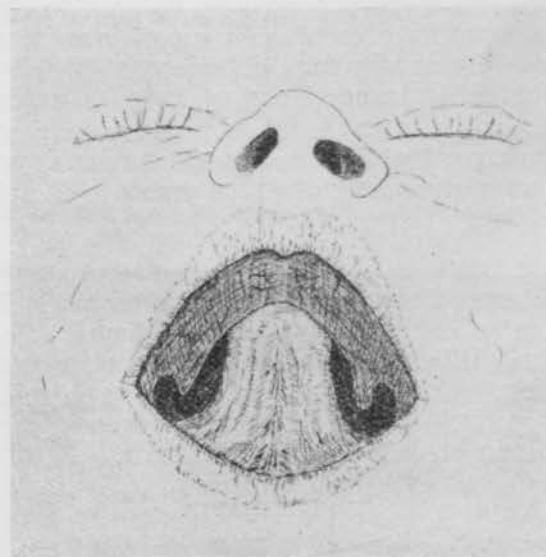


Fig. 1.

congénitos en los ratones nacidos, entre los cuales el más frecuente era la falta de fusión del paladar. La intensidad de la respuesta al tratamiento cortisónico marchaba paralela a la frecuencia e intensidad de la dehiscencia palatina, por lo que adoptaron la presentación de este defecto como índice indicador de los efectos cortisónicos (FRASER y FAINSTAT, 1951; FAINSTAT, 1953; FRASER, FAINSTAT y KALTER, 1953).

Posteriormente, estos resultados han podido comprobarse en otros mamíferos (conejos albinos: FAINSTAT, 1954).

La administración de cortisona la hacen a unas dosis de 25-30 mg. diarios durante cuatro días y en inyección intramuscular, justamente en los días precedentes a los previstos para el cierre del techo palatino, que es en los ratones en el 14-15 día, y en los conejos, semicerrado, el 18 1/2 día y cerrado totalmente en el día 20

del embarazo. La proporción de lesiones palatinas siguiendo esta técnica fué considerable (17 casos entre 35 embriones estudiados). En otros casos el embarazo no prosperaba, pues había reabsorción de la camada.

Creemos que nuestra observación tiene un doble interés. Por una parte, porque nos relaciona una enfermedad de cierta frecuencia, como es el síndrome de Cushing, con la presentación de ciertos defectos congénitos. Por otra, tiene importancia, por cuanto la posibilidad de este peligro nos debe hacer meditar antes de hacer un tratamiento cortisónico en una embarazada, particularmente en las fases precoces, antes de que tenga lugar la soldadura de los septos palatinos, es decir, antes del final del segundo mes de la gestación, cuando el tamaño embrionario es de unos 45 milímetros.

Aunque siempre hay peligro en biología de relacionar hechos adquiridos en la experiencia animal con aquellos que tienen lugar en la especie humana, es sin embargo importante hacer notar que la dehiscencia palatina en ciertos mamíferos como el conejo no había sido observada como de presentación espontánea, lo cual hace valorar aún más el efecto antirrífico o inhibidor de la cortisona, y permite extender este posible mecanismo de producción a otros mamíferos, inclusive la especie humana, y asimismo a otros muy diversos procesos de origen disráfico.

RESUMEN.

Se presenta un caso de síndrome de Cushing femenino con un hijo afecto de fisura velo-palatina. A la vista de las experiencias realizadas con cortisona en mamíferos se relacionan ambos hechos y se hace entrever su interrelación con otros procesos disráficos.

BIBLIOGRAFIA

- FRASER, F. C. y FAINSTAT, T.—*Pediatrics*, 8, 527, 1951.
FAINSTAT, T.—*Endocrinology*, 55, 502, 1954.

PREVENCIÓN DE COMPLICACIONES EN LA ESCARLATINA POR LA PENICILINA G-BENZATINA

J. M. MARTÍN LÁZARO.

La Adrada (Avila).

La escarlatina es una de las enfermedades infecciosas agudas que más se ha beneficiado del tratamiento penicilínico, debido a la gran efectividad que tiene este antibiótico sobre el estreptococo hemolítico causante de aquélla.

Ahora bien, la importancia de la escarlatina en Patología infantil viene dada por lo frecuente, grave y variado de sus complicaciones de lo que se ha llamado, en virtud de todo esto,

segunda enfermedad: miocarditis, otitis, adenitis cervicales y, sobre todo, la glomerulonefritis aguda.

Aunque suele señalarse la frecuencia de esta última complicación en los tratados de la especialidad como de un 1 a un 6 por 100 de los atacados, nosotros publicamos en esta misma Revista, en el número correspondiente al 31 de julio de 1951, un trabajo sobre "Nefritis epidémica y escarlatina", donde relacionábamos una numerosa serie de casos observados de glomerulonefritis aparentemente primitivas, aparecidas de forma epidémica en esta localidad, con la eclosión de una escarlatina atípica, y entonces encontrábamos un 70 por 100 de complicaciones inflamatorias renales.

Es de notar que últimamente vienen apareciendo las epidemias de escarlatina con caracteres de levedad manifiesta en su cuadro clínico inicial e incluso en su curso clínico general, pero, sin embargo, han aumentado el número de sus complicaciones y concretamente el de la glomerulonefritis aguda. Es posible que esto último sea debido a la menor rigurosidad en el tratamiento ocasionado por la falta de gravedad de aquél acortando el período de estancia en cama y no administrando antibióticos. Esto ha sido señalado en *Archivos de Pediatría* por J. MEDIR, entre nosotros, y en Portugal por FONSECA, CASTRO y LOPES DOS SANTOS.

No obstante este carácter de levedad, también sobre todo en países de no alto nivel higiénico, todavía aparecen epidemias de escarlatina graves.

Conocidos son los excelentes resultados alcanzados en el tratamiento y profilaxis de las complicaciones de la escarlatina por la penicilinoterapia, señalando J. STRÖN en *Acta Paediatrica* el favorable resultado observado después de este tratamiento en 6.500 casos.

Pero el tener que emplearla durante muchos días, ocho o diez como mínimo, restringe mucho su utilidad por lo incómodo y engorroso de su aplicación, aparte del sobrecargo de trabajo al personal auxiliar. Algunos autores, para evitar la posible disminución del poder inmunitario, asocian al tratamiento penicilínico la gamma-globulina, que aun cuando da buen resultado, su coste excesivamente oneroso impide su administración masiva.

Por ello, al disponer de la penicilina G-Benzatina y poseer alguna experiencia de su empleo en la profilaxis de los brotes de la fiebre reumática, pensamos en lo útil, cómodo y eficiente que sería su aplicación en la escarlatina, permitiéndonos con sólo dos inyecciones mantener durante 15 ó 20 días una penicilemia eficaz.

Como de todos es sabido, la penicilina G-Benzatina es casi insoluble en medio acuoso y se reabsorbe con extraordinaria lentitud, manteniendo niveles hemáticos de penicilina durante 4 a 30 días, según la dosis inyectada.