

## ZUSAMMENFASSUNG

Das Elektrokardiogramm bei Silikose weist folgende Kennzeichen auf: 1) Herabsetzung der Voltzahl; 2) Veränderungen in der Stellung des Herzens und verschiedene Drehungen um die Herzachsen; 3) Rhythmusstörungen, insbesondere des Schrittmachers und der Vorhof-Kammerleitung.

Die beiden ersten Kennzeichen werden als Ausdruck statischer Veränderungen angesehen, welche an das Emphysem erinnern, und das dritte ist möglicherweise der Index einer verminderten Oxygenierung des Myokards und Anzeichen des Beginns einer adynamischen Phase. Das klassische Bild der Rechtsüberlastung erscheint nur in den Endstadien der Erkrankung.

## RÉSUMÉ

L'électrocardiogramme des silicoses se caractérise par: 1. réduction du voltage; 2. variations de la position cardiaque et différents mouvements sur les axes cardiaques; 3. altération de l'excitation du sinus et oreillette et de la conduction auriculoventriculaire.

On considère les deux premières comme l'expression de changements statiques qui doivent nous faire penser à l'emphysème, et la troisième, comme possible index de mauvaise oxygénation myoïdique, ce qui suggère le début d'une phase adynamique. Le tableau classique de surcharge droite n'apparaît que dans les dernières périodes de la maladie.

## NOTAS CLÍNICAS

## SOBRE UN CASO DE CRANEOESTENOSIS

P. DE LA BARREDA, R. ALCALÁ, V. RÍOS, R. CEBALLOS y R. ORTEGA.

Instituto de Investigaciones Médicas.

Clinica de la Concepción. Dr. C. JIMÉNEZ DÍAZ.

La craneoestenosis es una afección, ciertamente, no muy frecuente; pero que por sus complicaciones evolutivas y la posibilidad de una terapéutica activa se estudia en la actualidad con gran interés. Por ello encontramos interesante comentar el siguiente caso:

Se trata de la enferma Valeriana R. P., de cuatro años de edad, que ingresa en la clínica, refiriéndonos su madre la siguiente historia. Hace dos años, y estando antes siempre bien, la madre le nota que va perdiendo algo de vista, haciéndose cada vez más intensa esta pérdida, sobre todo en el ojo izquierdo, y al mismo tiempo que ambos globos oculares se van haciendo más prominentes.

Hace aproximadamente un mes se le han presentado a la niña unos dolores de cabeza muy intensos en la región frontal y retroorbitarias, que sólo le duran unos minutos, repitiéndose cada dos o tres días. Ahora lleva unos días que estos dolores no le dan; pero desde entonces, que hará unos quince días, la madre le ha notado un bulto, como un chichón, en la parte superior de la cabeza a la altura aproximada de la glabella.

A parte de esto no le han notado más sintomatología a la niña que les parece que bebe mucha agua. Por lo demás se comporta como una niña corriente de su edad.

En cuanto a los síntomas, por órganos y aparatos, no presenta ninguna anormalidad.

En sus antecedentes personales no hay ninguna otra enfermedad.

En los antecedentes familiares recogemos lo siguiente: Padre, sano, y madre, sana; aunque ésta tiene un

cráneo vertical, sin haber aquejado nunca la menor molestia. No ha tenido abortos y tiene otro hijo sano.

A la exploración clínica llama poderosamente la atención la cara de batracio y el cráneo escafóideo. El hueso frontal es prominente, y a lo largo de la sutura sagital se palpan unos bultos del tamaño de nueces pequeñas, que dan la impresión de latir (fig. 1).



Fig. 1.

Exoftalmos bilateral muy pronunciado con pupilas isocóricas que reaccionan bien. Boca está bien cuidada, sin ninguna anomalía. En el cuello no hay adenopatías. Pulmón, normal a la percusión y auscultación. Corazón con ritmo, que tiende a la embriocardia. Abdomen, nor-

mal, en el que no se palpan ni el hígado ni el bazo. No hay adenopatías en axilas ni ingles. Por la piel no se encuentra ningún elemento xantomatoso, ni por el resto del cuerpo se aprecia ninguna malformación congénita.

El psiquismo de la enferma era el normal a su edad. A su ingreso, la enferma venía con el posible diagnóstico de síndrome de Schüller-Christian, pero nos sorprendía que la madre presentara también una anomalía del

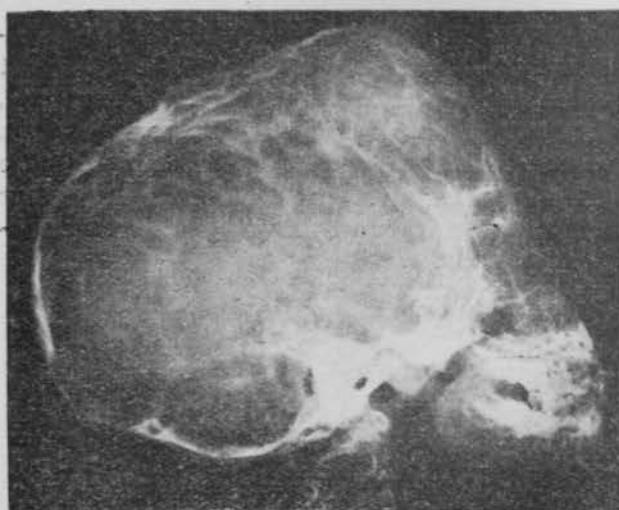


Fig. 2.

cráneo, y que además no encontrábamos elementos xantomatosos por la piel, su psiquismo normal, y aunque nos decían que bebía mucha agua, en cambio no orinaba mucho, lo que nos hacía dudar de la posible diabetes insípida. Por tanto, y sin descartar definitivamente tal diagnóstico, creímos que por la forma de su cráneo y la pérdida de vista pudiera tratarse de una malformación craneal del tipo de la craneostenosis o craneosinostosis.



Fig. 3.

Las exploraciones complementarias dieron los siguientes datos: La densidad de la orina, 1.025. El resto del análisis de orina también fué normal. El hemograma presentaba una discreta anemia de 3.680.000 hematies, con un Hb. de 75 por 100, con V. G. de 1.02. Había ligera anisocitosis y anisocromia. La V. S. era de 8-22 y 9.5. Los leucocitos eran 8.700, con una fórmula con 64 neutrófilos segmentados, 1 en bastón, 2 eosinófilos, 5 monocitos y 28 linfocitos. Se le hicieron unos lípidos, que arrojaron unas cifras de 740 mg. por 100, con una colesterolina total de 185 mg. por 100, siendo la colesterolina

éster, 130 mg. por 100, y 55 mg. por 100 la colesterolina libre. Se le ordenó un examen oftalmológico, que dió el siguiente resultado: Hipertelorismo, 66 mm. de distancia interorbitaria. Estrabismo divergente concomitante. Exoftalmia. Exoftalmometría de Hertel: O. D. = 27 mm. O. I. = 30 mm. Isocoria. Forma y diámetro, normales. Reflejos, normales. Motilidad ocular, aparentemente normal. Medios refringentes del ojo, normales. Fondo de ojo. Atrofia papilar simple, incompleta, más intensa en O. D. La agudeza visual y el campo visual no se le pudo determinar. La radiografía de pelvis era completamente normal, y la de cabeza confirmó nuestra sospecha de malformación craneana, de escafocefalia, con estas impresiones tan tremendas de las circunvoluciones en el hueso (fig. 2).

Con estos datos y los reseñados de historia descartamos que se tratara de un Christian-Schüller. La posibilidad de un Läckernschädel, lo descartamos, al no tener nuestra enferma ni meningocele, ni encefalocele, ni ninguna otra anomalía congénita. La microcefalia la habíamos descartado, porque en ésta no hay impresiones digitales.

Como dato interesante la madre presentaba la misma anomalía que la hija, pero compensada, como pueden ver en la radiografía, ya que veía perfectamente y se comportaba como una mujer normal (fig. 3).



Fig. 4.

En vista de todo ello, y para evitar la progresión fatal del cuadro, se decidió la intervención quirúrgica, practicándole una reconstrucción plástica de las suturas, que fué realizada por el doctor Obrador.

Bajo anestesia general se trazó una incisión coronal por delante de la línea biauricular. Una vez separados los dos colgajos cutáneos ampliamente hacia delante y hacia atrás se procedió a tallar tres trépanos parasagitales en cada lado, a 1,5 cm., aproximadamente, de línea media y dos trépanos laterales en región frontotemporal y temporooccipital de cada lado. Inmediatamente se procede a unir los trépanos tallando entre ellos la posición correspondiente a la sutura coronaria, y otras dos en la posición de las suturas parietooccipitales. Quedan así trazados dos amplios colgajos óseos unidos al cráneo cada uno por un ancho pediculio. Inmediatamente se procede a ampliar hacia delante y hacia atrás a partir de los cuatro trépanos extremos de cada colgajo las ranuras óseas en una extensión aproximada de unos tres centímetros. Con ello se considera que el cerebro tiene suficiente posibilidad de expandirse.

Después de retirar ampliamente el periostio de los bordes óseos que flanquean las suturas talladas artificialmente se procede a recubrir aquello con una lámina de polietileno, que se fija mediante algunos puntos de su-

tura. Todo ello con objeto de evitar el cierre precoz de las ranuras óseas practicadas en el cráneo.

Con esto se da por terminada la intervención y se sutura por planos después de practicar una cuidadosa hemostasia.

La intervención fué bien tolerada.

La enfermita salió del quirófano ligeramente "chocada", por lo que se deja un gota a gota de sangre (300 c. c.). Al cabo de unas dos horas de la intervención se va recuperar paulatinamente la enferma. Las constantes se normalizan y el estado de conciencia llega a ser excelente.

A las diez horas de la intervención presenta la enferma de modo brusco un sincope respiratorio, del cual no se recupera, falleciendo al cuarto de hora.

La autopsia, que se redujo a la apertura de la cavidad craneal y que tenía el principal objetivo de dilucidar la última causa de la muerte, ya que por otro lado el cuadro no tenía dudas desde el punto de vista del diagnóstico, etc., se realizó a las dieciséis horas del éxodo.

presiones digitales, y una gran profundidad de las fosas cerebrales, etc. A la observación microscópica esta extrema disminución del espesor óseo era debida sobre todo a la casi completa eliminación de la tabla interna y a un gran adelgazamiento del diploe (fig. 4). Las suturas eran inexistentes, y en los lugares donde debían encontrarse, se hallaba el tránsito de un hueso a otro sin que se pudiera señalar la exacta posición de la posible sutura o sus restos; esto es, la caja craneal estaba constituida por huesos soldados entre sí intimamente, formando un todo único.

El segundo dato, relativo a la causa de la muerte, en esta enfermita que tan bien había tolerado el proceso quirúrgico, y en la que la supervivencia era de esperar, tiene para nosotros un interés extraordinario, pues el conocimiento de su posibilidad debe hacernos adoptar medidas previas en casos similares. Como se ve observando la figura 5, que nos muestra la base del cerebro en su totalidad, la parte anterior del foramen magnum se halla ocupada por una masa, cubierta por

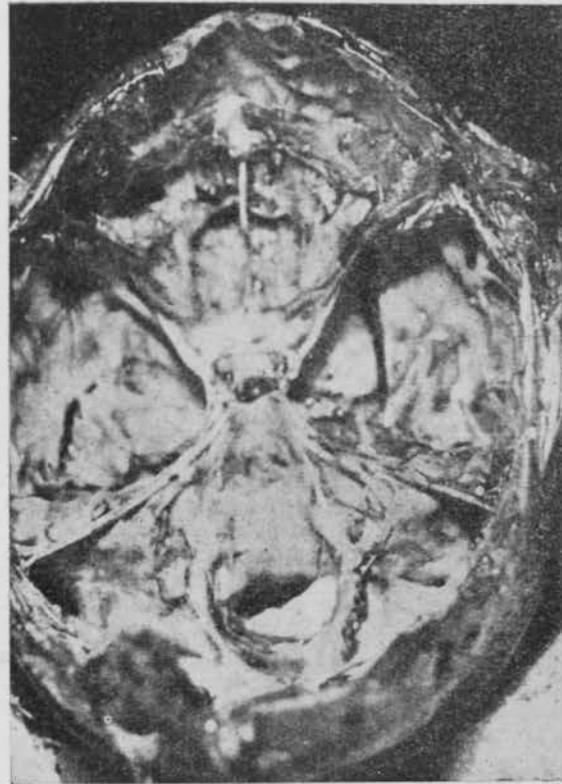


Fig. 5.

Se objetivó la existencia de las fallas óseas realizadas quirúrgicamente, como se ha descrito ya en el proceso operatorio; dichas soluciones óseas de continuidad no presentaban anomalía alguna, no existía infección de las mismas y a su través se veía la dura de aspecto normal.

El cerebro, que era muy blando, en parte por edema, en parte por la iniciación de fenómenos cadávericos, pesaba 1.250 gm. y presentaba marcados signos de hipertensión intracranal, con aplanamiento de los gírgulos y sulci, etc. Destacaba sobre todo la protrusión de las amígdalas cerebelosas dentro del foramen magnum. Al corte, el cerebro no ofreció otros datos de interés.

Dos principales datos arrojó el examen postmortem: uno de ellos relativo a la enfermedad que la niña padecía; el otro, respecto a la causa de muerte.

El primero consistió en la observación más detallada del proceso óseo: toda la caja craneal estaba compuesta por huesos muy aplastados que, por ejemplo, en las zonas parietales llegaban a medir menos de tres milímetros de espesor en algunos puntos y en los que las prominencias y resaltos de la superficie cerebral se marcaban extraordinariamente con un gran relieve de las im-

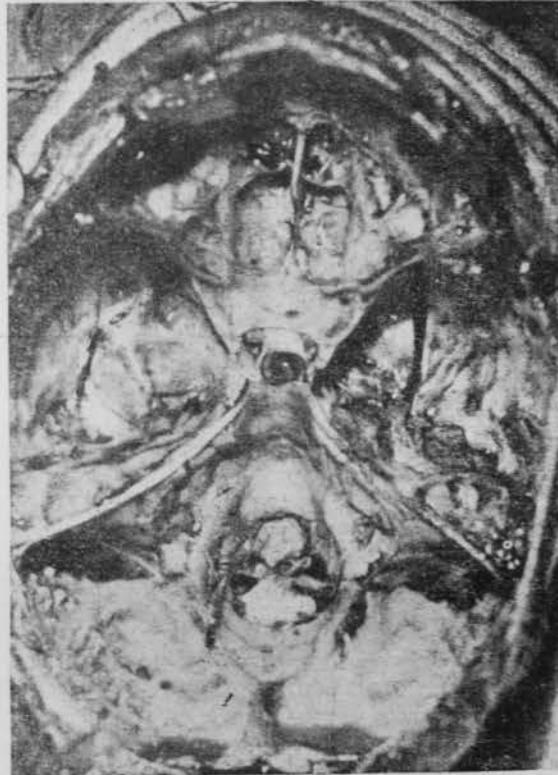


Fig. 6.

dura, y que a la disección (fig. 6) mostró estar compuesta por la apófisis odontoidea entre un conectivo laxo y edematoso; la odontoidea se encontraba separada del cuerpo del axis, y, además, sus ligamentos, muy laxos, la habían permitido, relajándose, dislocarse y hacer franca prominencia en el foramen, creando un conflicto de espacio que, unido a la señalada protrusión de las amígdalas cerebelosas, había llevado a la muerte por compresión bulbar. Es para nosotros muy interesante recalcar que el hecho de que la odontoidea no estuviera ya formando cuerpo con el axis, si bien es algo anormal en un niño de cuatro años, es de esperar sea más frecuente en enfermos sometidos a esta clase de operaciones, ya que generalmente se trata de enfermitos por debajo de los tres años; edad a la que, como es sabido, se debe realizar la normal unificación de odontoideas a axis.

Creemos, pues, que el principal factor que en este caso permitió la luxación odontoidea fué precisamente la anormal laxitud de sus ligamentos de fijación y anclaje a atlas; indudablemen-

te, y como un factor coadyuvante, hay que considerar el retraso en la soldadura. Esta es la razón de que—repetimos— aunque esta clase de operaciones son más frecuentemente realizadas en niños por debajo de la edad de normal fusión odontoides-axis, el cuadro presentado en este caso, de muerte súbita por enclavamiento de la apófisis en el foramen, es muy pocas veces observado, y ello se debe para nosotros a que un normal, fuerte y resistente aparato ligamentoso retiene en su lugar a la odontoides no soldada con tanta o más rigidez y efectividad que si de una apófisis perfectamente osificada se tratara.

Desde otros puntos de vista es de lamentar que la autopsia fuera reducida a cavidad craneal. Es de todos sabido la gran frecuencia con que casos como éste presentan diferentes anomalías de desarrollo de diversos órganos y aparatos; incluso en nuestro caso, la simple observación externa puso de relieve una patente sindactilia bilateral entre segundo y tercer dedo de cada pie.

Ya han sido descritos casos parecidos en esta misma Revista por el doctor OBRADOR<sup>1</sup> y el doctor ROMEO y colaboradores<sup>2</sup>. Con todo, el presente caso sugiere algunos comentarios, y

entre ellos el hecho de que no solamente existía anomalía de conformación craneal en nuestra enferma, sino que también la madre, según mostramos en la figura 3, tenía un cráneo que si no puede considerarse como manifiestamente patológico se encuentra en el límite de la normalidad. La patogenia de esta enfermedad es totalmente desconocida, y recientemente<sup>3</sup> se la incluye junto a la disostosis craneo-facial de CROUZON, y a la impresión basilar entre los trastornos del desarrollo del cráneo. El tratamiento de estos casos es quirúrgico, habiendo una revisión muy completa del mismo hecha por el doctor OBRADOR en esta misma Revista.

Queremos con esta nota clínica llamar la atención sobre esta enfermedad algo más frecuente que lo anteriormente se creía, y de consecuencias graves, y con frecuencia irreparables si no se acude a tiempo.

#### BIBLIOGRAFIA

1. OBRADOR, S.—Rev. Clin. Esp., 53, 39; 1954.
2. ROMEO, J. M.; ORTEGA, A., y MARÍN, M.—Rev. Clin. Esp., 54, 171; 1954.
3. FORD, F. R.—Diseases of the nervous system in infancy childhood and adolescence. T. Springfield, 1952.

#### MICROLITIASIS ALVEOLAR

V. GILSANZ, J. M. PALACIOS y J. M. ALONSO BARRERA.

Clinica Médica Universitaria. Prof. V. GILSANZ.  
Madrid.

Con esta denominación, propuesta por PUHR en 1933, se designa un extraño proceso descrito por primera vez por FRIEDREICH en 1856, y de cuya rareza da idea el hecho de que, en los cien años transcurridos desde entonces, sólo se han publicado, que sepamos, 11 casos (FRIEDREICH, 1856; HARBITZ, 1918; SCHILDKNECHT, 1932; PUHR, 1933; JONA, 1933; MUNK, 1939; LEICHNER, 1949; MARIANI, 1949; BERNARD, 1952; SHARP y DANINO, 1953, y BADGER, 1955), a los cuales añadimos el presente:

D. B. M., de cuarenta y cinco años, soltera, enfermera. Ingresa en nuestro Servicio en marzo de 1955, refiriendo que hace diez años empezó a notar, de modo insidioso, disnea de esfuerzo y astenia, que fueron aumentando lentamente hasta impedirle ejercer su profesión, ya que sólo toleraba una vida muy sedentaria, sin salir de su domicilio. Así ha continuado durante todos estos años, sin presentar tos, ni fiebre ni ninguna otra molestia (salvo, a veces, palpitaciones), hasta que cinco meses antes de su ingreso empezó a tener tos seca, con lo que se acentuó su disnea, obligándola a guardar cama, con ortopnea. No tuvo fiebre. A los dos meses desapareció la tos, pero persistió la disnea, acompañándose de cianosis y edemas en las piernas. En sus antecedentes no figuraba ningún dato digno de interés.

Era una enferma desnutrida, con ortopnea e intensa

cianosis de labios, lengua y nariz, que presentaba intenso estasis yugular. Tórax en posición inspiratoria, auscultándose roncus y sibilancias difusas, disminución de función en vértices y algunos estertores húmedos en las bases. Corazón grande, con punta en sexto espacio por fuera de línea medio-clavicular, auscultándose a su nivel un soplo sistólico de carácter funcional. Desdoblamiento del segundo tono en focos de base. Noventa y dos pulsaciones ritmicas. Tensiones, 100/75.

Hígado aumentado tres traveses de dedo, blando, algo doloroso, con marcado reflujo hepato-yugular. No se palpaba el bazo. No había ascitis. Intenso edema sacro y en piernas. Acropaquia.

Análisis de sangre: 4.480.000 hematies con 91 por 100 de Hb. Valor globular: 1.02. Tenía 5.600 leucocitos, con 70 neutrófilos (6 cayados), un eosinófilo, 26 linfocitos y tres monocitos. Velocidad de sedimentación: 5 mm. Orina: indicios de albúmina, y en el sedimento, leucocitos aislados y células epiteliales de vías bajas. La investigación de bacilos de Koch en esputos fué reiteradamente negativa. Tuberculina al 1:10.000, negativa. Calceína, 10,5 mg. por 100 c. c.; fósforo, 3,9 mg. Fosfatasa alcalina, cuatro unidades.

El electrocardiograma sólo mostraba una desviación del eje eléctrico a la derecha. El fonocardiograma confirmaba la existencia de un soplo sistólico inconstante en punta y desdoblamiento de segundo tono en foco pulmonar.

Una radiografía de tórax, efectuada con la penetración normal, reveló un pulmón muy denso, con fino punteado, destacando mal la silueta cardiaca. Existía un neumotórax bilateral; la tráquea estaba desviada hacia la izquierda, observándose en ese vértice una imagen cavitaria (fig. 1). En otra radiografía, más penetrante, el pulmón presenta el sorprendente aspecto que puede verse en la figura 2; todo él aparece sembrado de nódulos miliares de densidad igual a la de las costillas, no destacando apenas la silueta cardiaca. Un estudio tomográfico confirmó la existencia de una cavidad en vértice izquierdo.