

estímulo nervioso. Por su morfología, por su estructura, por su origen y por las influencias que actúan en su producción nosotros los consideramos como neuroblastos formados en el epidermis por el despertar de una capacidad que hasta entonces había

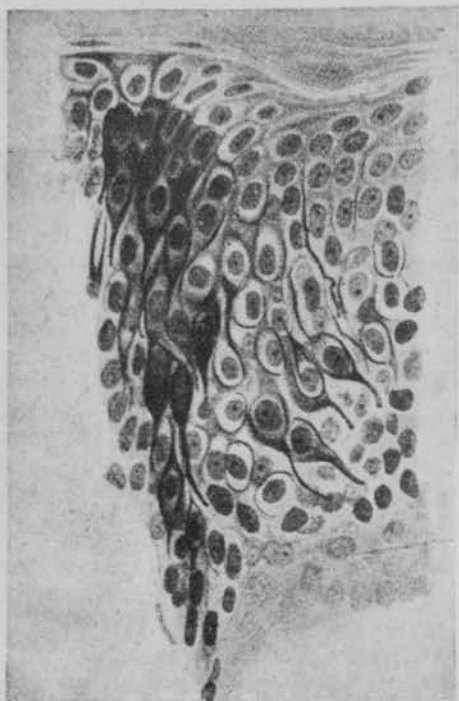


Fig. 4. — Preparación de JOHN en la que se ven células malpighianas a punto de formar neuroblastos epidérmicos. Los núcleos son idénticos. Se advierte que el polo proximal de algunas de ellas se alarga y forma el "cono de inserción" donde se asentará más tarde la prolongación. (JOHN.)

permanecido latente, desde el estado embrionario (figura 2). El sistema nervioso y el epidermis tienen un mismo origen embrionario. F. JOHN cree que son elementos que tienen funciones incretoras.

Desde el punto de vista biológico, la génesis de los neuroblastos epidérmicos nos indica una vez más que pueden producirse, bajo estímulos adecuados, elementos celulares diferentes de los originales. Desde el punto de vista dermatológico, la formación de los neuroblastos epidérmicos nos revela una facultad nueva a las que ya conocemos que posee el epidermis.

Histopatológicamente se plantean una multitud de problemas: ¿Qué papel juegan los neuroblastos epidérmicos en la génesis de los melanomas? ¿Tienen alguna responsabilidad en la formación de los epiteliomas? ¿Participan en las formaciones neurodémicas?

El descubrimiento de los neuroblastos epidérmicos abre una nueva vía de investigaciones relativas al sistema nervioso de la piel, que reservará muchas sorpresas a aquellos que la siguen.

BIBLIOGRAFÍA

- JOHN. — *Ferd. Arch. f. Dermat. u. Syphilis*, 178, 607, 1939.
MARQUES, J. FERREIRA. — *A Medicina Contemp.*, 77, 1941.
MARQUES, J. FERREIRA. — *A Medicina Contemp.*, 17, 1942.

ZUSAMMENFASSUNG

Der Verfasser beschreibt in den Naevi das Vorhandensein traubenformiger Zellgruppen, die er epidermische Neuroblasten nennt. Er bespricht die Ätiologie des Befundes und die etwaige Bedeutung für die Pathologie der Haut.

RÉSUMÉ

L'auteur décrit l'existence dans les naevi de quelques agroupations cellulaires sous forme de grappes qu'il nomme neuroblastes épidermiques. Il discute l'éthiologie de cette découverte et sa possible signification dans la pathologie de la peau.

NOTAS CLÍNICAS

DISTROFIA MESENQUIMATOSA CONGÉNITA, CON MALFORMACIONES MÚLTIPLES EN MANOS Y PIES, TRANSMITIDA DE LA MADRE A LAS DOS HIJAS

J. SIMARRO PUIG y S. IZAGUIRRE GISPert
(de Barcelona)

A pesar de lo que se ha hablado y discutido de herencia, subsisten múltiples problemas en espera de solución en cuestiones referentes a ella, y carecemos de conclusiones definitivas en los mismos. Por ello

es frecuente que el médico quede perplejo y sin poder dar una contestación concreta, definitiva, cuando es consultado en esta materia. El caso de que tratamos es uno de ellos: tiempo atrás, fuimos consultados, alternativamente por una paciente sobre la posibilidad de ser transmitidas hereditariamente unas deformaciones que sufría en manos y pies, y ello, en vísperas de contraer matrimonio, ante lo cual era retenida por aquel temor; no estando en posesión de datos concluyentes, y no hallándolos tampoco en la literatura, independientemente uno de otro le contestamos en este sentido. Sólo el tiempo podía resolver su problema. Posteriormente, la respuesta del tiempo fué categórica.

Se trata de una señora, sin antecedentes hereditarios de ningún interés, que presenta desde su nacimiento, congénitamente, unas malformaciones en manos y pies, consistentes en engrosamiento notable de las articulaciones metacarpofalángicas y primeras interfalángicas en ambas manos (interfalángicas de dedos índice, medio y anular derechos y de índice y medio izquierdos). A la exploración se observa: anquilosis de las primeras articulaciones interfalángicas de los dedos índices, medios



Fig. 1

y anulares en ambas manos; anquilosis incompleta de las mismas articulaciones en ambos meñiques; las carpometacarpianas y metacarpofalángicas en anquilosis incompleta (ambas); imposibilidad de oponer el pulgar al índice (ambas manos). Y en los pies: las tarsometatarsianas en anquilosis



Fig. 2

total y las metatarsofalángicas en anquilosis incompleta. En el año 1939, esta señora consulta, antes de contraer matrimonio, sobre la posibilidad de que estas malformaciones sean transmitidas hereditariamente a su posible descendencia; y no teniendo experiencia sobre ello, así como siendo negativa la búsqueda bibliográfica, se contesta ambiguamente, sin poder asegurar nada. Posteriormente, al año del matrimonio aproximadamente, da a luz su primera hija, que sufre alteraciones de gran parecido con las de la madre: reducción de la movilidad a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas e inmovilidad completa de la primera interfalángica de los dedos índices, medios, anulares y meñiques (ambas manos); con engrosamiento de las falanges correspondientes, y reducción de movimientos, igualmente, en ambos tarsos y articulaciones metatarsianas. Posteriormente, una segunda hija presenta alteraciones poco menos que análogas, aunque menos intensas y extensas; tumefacción de la región de las primeras articulaciones interfalángicas y adyacentes, en el tercero y cuarto dedos de la mano derecha y en el tercero de la izquierda; ligera disminución de la movilidad de las articulaciones metacarpofalángicas de los dedos segundo y tercero de la mano derecha y del tercero de la izquierda; anquilosis incompleta de la primera articulación interfalángica del dedo medio derecho y de los medio y anular izquierdos; anquilosis completa de la misma articulación

del anular derecho; ligera disminución de la movilidad en la segunda articulación interfalángica del índice derecho; y estado rudimentario de la segunda falange de ambos meñiques.

Examinada e interrogada insistentemente la madre, no se halla estigma ni sospecha de especificidad ni de enfermedad que haya podido influir en tales alteraciones ni sea sospechosa de hereditariadad o de ser causante de alteraciones congénitas. La madre es conocida desde hace unos quince años (así como sus familiares) por uno de nosotros. Serología, negativa. No consanguinidad de los padres.

Adjuntamos las fotografías de ambas manos de la madre (figura 1), mostrando: tumefacciones notables en las regiones articulares correspondientes (muñecas, manos, dedos), especialmente de las metacarpofalángicas y de las primeras falanges del índice, medio y anular derechos y del índice y medio izquierdos.

Las radias de la madre (figs. 2, 3 y 4) (doctor VEGA, radiólogo del Instituto Neurológico Municipal, en donde se ha hecho el estudio radiológico y las fotografías) muestran: desaparición de la interlínea articular, con anquilosis de la primera articulación interfalángica en los dedos índice, medio y anular de ambas manos; tercera falange muy rudimentaria, atrófica, en los dedos índice, anular y meñique; anquilosis del trapecio con el primer metacarpiano; anquilosis de las articulaciones del trapecioide, hueso grande y gancho; desaparición del piramidal. Las radias de los pies de la madre enseñan, asimismo, anquilosis, en un bloque, del calcáneo, astrágalo, cuboides, cuñas segunda y tercera con epífisis superiores de los segundo, tercero, cuarto y quinto metatarsianos, en el pie izquierdo; en el derecho, el mismo tipo de anquilosis, con la variante de las primera y segunda cuñas unidas al primero y segundo metatarsianos.

La fotografía de las manos de la primera hija deja ver (figura 5) la tumefacción de las regiones de primeras articulaciones interfalángicas de ambos dedos índices y medios y de las mismas zonas correspondientes al anular izquierdo.

Las radias de las manos de la misma hija mayor (fig. 6) muestran la reacción perióstica y rarefacción ósea de las falanges de los dedos índice, medio, anular y meñique en ambas manos; la radio de pies en esta niña (fig. 7), menos clara a causa de la dificultad de mantenerla quieta, evidencia,



Fig. 3



Fig. 4

sin embargo, el astrágalo unido al escafoides y el calcáneo al cuboides. Una nueva radio de las manos, a los cinco meses de tratamiento ortopédico, y en ocasión en que se temía un desprendimiento epifisario, consecutivo a la movilización pasiva de la articulación (fig. 8) no confirma esta complicación, y



Fig. 5

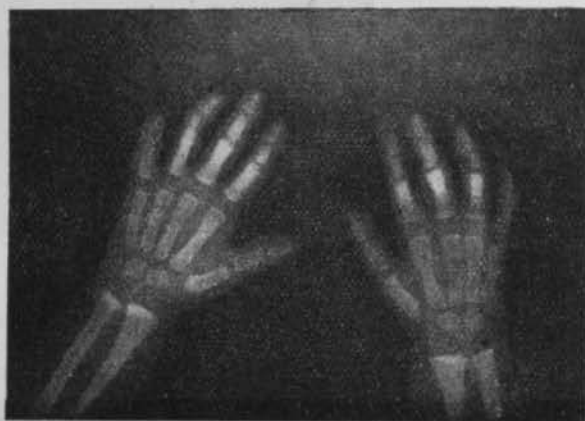


Fig. 6

sí, únicamente, una artritis traumática. Clínicamente ha podido apreciarse una marcada tendencia a la recuperación fisiológica de la movilidad articular.



Fig. 7

Seis meses más tarde estas alteraciones siguen regenerándose lentamente.

Las fotografías de las manos de la hija segunda (fig. 9), evidencian, como alteración más ostensible, una tumefacción de la primera articulación interfalángica y segmentos adyacentes,

de los dedos medio y anular derechos, y, menos marcada, en el medio izquierdo.

La radio de esta segunda hija (fig. 10) no muestra ninguna alteración.



Fig. 8

Vemos, pues, una observación de herencia de alteraciones osteomesenquimatosas, y no de deformaciones óseas sencillamente, ya que, si bien algunos



Fig. 9

puntos de osificación están retrasados y alguna falange atrófica y deformada, los fenómenos mesenquimatosos predominan sobre los óseos. Puede considerarse



Fig. 10

la anomalía en cuestión como del desarrollo fetal dependiente de causas indeterminadas procedentes principalmente del mesénquima y que pueden transmitirse hereditariamente.

En la bibliografía consultada, no hemos hallado casi nada que pueda relacionarse con el hecho de que tratamos y con su carácter hereditario (natural-

mente con las dificultades y limitaciones inherentes al estado actual):

La comunicación de F. MARGARIT¹ se refiere al tratamiento y etiopatogenia de pies y manos zambos, no a ningún hecho hereditario. La de SCHREIBER, DUHEM y JUBERT² a una delicostenomielia, tampoco en relación con nuestro caso. Igualmente la de MORQUIO³ concerniente a la enfermedad de Morquio. Insistamos, al paso, en que, en nuestra observación se encuentran trastornos, no solamente óseos, sino también mesenquimatosos, articulares y periarticulares. MARAGLIANO y MUGLIA⁴, tratan de la relación de alteraciones endocrinas y deformidades, no de herencia. Y CANTUREGLI⁵, de una osteoartritis aguda infantil en un feto de término, tampoco heredada. Es más interesante la observación de P. BALARD⁶, referente a una familia de focomelos, observada desde 40 años, con malformaciones del miembro superior mantenidas y transmitidas en cuatro generaciones; a la segunda generación atenuada reaparece más intensa en dos niñas que han tenido hijos (representando la cuarta generación), de manera que de dos más normales nacen otros con focomielia y ectromielia; insiste sobre la persistencia hereditaria pudiendo saltar una o varias generaciones, y en "ciertos hechos turbantes" en el problema de la herencia, preguntándose si se trata de una impregnación por el macho primero fecundante y si de una tara transmitida por herencia lejana. ZUBER⁷ observa malformaciones congénitas múltiples, principalmente óseas (entre ellas aracnodactilia), no heredadas. APERT⁸ también se refiere a una afección familiar ósea. ROCHER y LAPORTET⁹ muestran un niño de un mes, nacido en presentación de nalgas, con malformaciones articulares múltiples y modificaciones profundas del sistema muscular, recordando su primer trabajo, y ocupándose de la terapéutica de estos estados, advirtiendo que tales niños no tratados son grandes inválidos, que ciertas rigideces son enmendables con el tiempo espontáneamente y otras mediante tratamiento ortopédico, operatorio o no; no menciona ningún carácter hereditario. SORREL, RICHARD, LE GRAND y LAMBLING¹⁰ tratan de malformaciones óseas, no periarticulares ni articulares. SORREL, LE GRAND y LAMBLING¹¹ exponen otro caso de triple malformación congénita bilateral de miembros inferiores, de grandes articulaciones — cadera, rodilla, doble pie zambo, — a propósito de cuya observación ROEDERER se pregunta si la causa reside en maniobras abortivas (en ciertos casos), y afirma que no siempre hay especificidad, y que puede haber un coeficiente vital poco elevado. DEBRÉ, CLERER y SEE¹² publican otro de deformaciones óseas múltiples de causa desconocida, de cráneo, manos, pies, aparecidas a los dieciséis meses, no al nacimiento, que continúan desarrollándose, con serología negativa, calcemia normal y tratamiento específico sin resultado; nada heredado. HALLÉ y ORDINET¹³ publican una agenesia pilar con malformaciones congénitas, no articulares, ni existentes en el nacimiento, y suponen posibles relaciones con la progenie. ASCHNER¹⁴ estudia un síndrome hereditario, consistente en distrofia de uñas, ausencia de rótulas y luxación congénita de la cabeza del radio,

creyendo que se trata de una variante de un sistema mucho más frecuente (distrofia ungueal y ausencia de rótula) y preguntándose si la explicación estaría en la presencia en el mismo cromosoma de alteraciones contiguas, lo que a su vez explicaría que puedan ser debidas a la misma lesión, en tanto que se trata de alteraciones muy diferentes unas de otras; pero cree que las lesiones más raras (artrosis, etc.) están ligadas a alteraciones del mismo cromosoma; aunque, topográficamente se trata, sin duda — según el autor, — de centros más lejanos, de manera que su afección simultánea es más rara. La observación de GIRAUD y BEST¹⁵ también se refiere a la enfermedad de Morquio. APERT, CIÈGE y DENET¹⁶ exponen una espondgiopatía, y no hemos hallado tampoco en su comunicación nada referente a su carácter hereditario. WEISSENBACH, RAVINA y LIÈVRE¹⁷ publican una hipertrofia congénita de los dedos con osteoartropatía degenerativa, tratándose de alteraciones óseas y anquilosis de las falanginas, y mostrando la radio, no precisamente meiorreostosis, sino artropatía hipertrófica degenerativa, banal, pero intensa; estas lesiones coincidiendo con otras artropatías de grandes articulaciones; creen que en su base hay trastornos vasculares, y tampoco hemos hallado mención de su herencia. Ni hemos hallado tampoco datos comparables en las observaciones de GUILLEMINET, TRUCHET y ROMAGNY¹⁸ y de malformaciones múltiples en el recién nacido, y de MARTIN, SOHIER y DESPLAS¹⁹, de hipertrofia congénita de un miembro inferior. La más reciente de MARAÑÓN²⁰ se refiere a alteraciones congénitas, óseas, principalmente de manos, no hereditarias, y ligadas a los síndromes de Lawrence-Moon-Bardet-Biedl. Asimismo, la de BONNAMOUR y DUMAREST²¹ concierne a malformaciones de mano (ectrodactilia), óseas, congénitas, no hereditarias. Y las de BRISSOT, FROIDEFONT y BOTZBACH²² de malformaciones esqueléticas de los miembros (antebrazo, mano), congénitas, no heredadas; ectrodactilia, con sindactilia, ectromielias. Tampoco son hereditarias las lesiones del enfermo de LANCE²³, nevus varicoso osteohipertrófico del miembro inferior con luxación congénita de la cadera y osteocondritis. Ni las malformaciones congénitas, óseas y vasculares, de la mano y brazo, del enfermo de LOUYOT²⁴.

En las obras de patología de los niños, de FEER y de FINKELSTEIN tampoco hemos hallado nada aprovechable^{25 y 26}.

De todas las referencias bibliográficas expuestas (de algunas de las cuales no hemos podido consultar más que referatas, si bien éstas, de procedencia seria), no es mucho lo que podemos deducir; sin embargo, analizadas detenidamente y comparadas con nuestra observación, vemos que ésta armoniza con la opinión de ROEDERER¹¹ que no siempre despista la especificidad en alteraciones congénitas de miembros; creemos, efectivamente, que la tendencia a referir a la lúes congénita o hereditaria las alteraciones congénitas cuya causa no está clara es exagerada; igualmente concordante es la de DEBRÉ, CLERET y SEE¹² con serología negativa y calcemia normal. Tampoco hallamos mención de la consanguinidad, y en nuestra observación no la había. Nos interesan especial-

mente las ideas de BALARD⁵ y de ASCHNER¹⁴ aunque la de este último autor se refiere a lesiones bastante disimilares, pero entre las cuales se hallan algunas mesenquimatosas y hereditarias, refiriéndola el autor a trastornos cromosómicos. Y BALARD, en su estudio de una familia de focomelos, insiste en la persistencia hereditaria pudiendo saltar una o varias generaciones, en la posibilidad de la impregnación por el macho y en la de taras transmitidas por herencia. Tampoco son iguales las lesiones halladas por este último autor, pero creemos que resultan comparables, a los efectos de su hereditariadad. Comparando éstas con la nuestra, podemos considerar su posible carácter hereditario, que, teniendo en cuenta el hecho de la transmisión a las dos hijas, en nuestro caso, sería de tipo dominante, indudablemente ligado a alteraciones cromosómicas; posiblemente también ligada al sexo, aunque de ninguna manera demostrado. Hay que seguir la familia en su sucesión.

Nos interesa especialmente la publicación de estos hechos teniendo en cuenta, por un lado, la posibilidad de pregunta o consulta prematrimonial como ha ocurrido en nuestro caso, o de cuestiones relacionadas con derivaciones medicolegales sobre la misma circunstancia, en cuyo caso estos antecedentes pueden tener un gran valor; por otra parte, el enriquecimiento de la casuística nacional, tan olvidada corrientemente.

Respecto al tratamiento, tengamos en cuenta la observación de ROCHER y LAPORTE⁹, quienes afirman que ciertas rigideces se enmiendan con el tiempo, y otras justifican el tratamiento ortopédico, operatorio o conservador. En nuestra observación, las lesiones de la madre se hicieron definitivas, y en la hija mayor mejoran progresivamente, a beneficio de un tratamiento ortopédico conservador, que pensamos continuar (y exponer en su día los resultados). Provisionalmente, podemos adelantar que al iniciarse esta terapéutica la inmovilidad de la primera articulación interfalángica de los dedos de ambas manos era completa, la movilidad de las carpometacarpiana y metacarpofalángica del primer dedo estaba muy disminuida y la oposición del pulgar se efectuaba incompletamente; al año aproximado, hemos conseguido la movilidad completa de la carpometacarpiana y metacarpofalángica del pulgar, llegando a la oposición normal; la flexión pasiva de la primera interfalángica del índice hasta el ángulo recto y de la misma articulación del medio hasta más allá de este ángulo; el meñique tiene los movimientos normales, pero el anular continúa con una inmovilidad completa de la primera interfalángica. Actualmente flexiona los dedos mencionados hasta los 70° aproximadamente, puede coger los objetos y hace fuerza con su mano, que ya va siendo útil (doctor S. IZAGUIRRE).

Es muy prematuro hablar de resultados en la segunda hija, sometida a igual terapéutica, recientemente iniciada.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 MARGARIT, F. — *Ac. Ciencias Médicas Cataluña*, 26, 10, 1927.
- 2 SCHREIBER, DUHON y JUBERT. — *Ref. en Le Presse Méd.*, 88, 1.402, 1928.
- 3 MORQUIO. — *Ref. en Le Presse Méd.*, 2, 24, 1929.
- 4 XX Congr. Soc. Ital. Ortop., reseñado en *Il policl. Sez. Prat.*, 45, 1.647, 1929.
- 5 CANTURIGLI. — *Ref. en Il Policl. Sez. Prat.*, 40, 1.449, 1930.
- 6 BALARD, P. — *Soc. Méd. Bordeaux*, 11, 1937.
- 7 ZUBER. — *Soc. Péd. Paris*, 20, 5, 1930.
- 8 APERT. — *Soc. Péd. Paris*, 17, 11, 1931.
- 9 ROCHER y LAPORTE. — *Soc. Chir. Bordeaux, et du Sud-Ouest*, 23, 4, 1931.
- 10 SORREL, RICHARD, LE GRAND y LAMBLING. — *Soc. Péd. Paris*, 15, 3, 1932.
- 11 SORREL, LE GRAND y LAMBLING. — *Soc. Péd. Paris*, 15, 3, 1932. Discusión: ROEDERER.
- 12 DEBRÉ y CLERET. — *Soc. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 29, 4, 1932.
- 13 HALLÉ y ORDINET. — *Soc. Péd. Paris*, 24, 5, 1932.
- 14 ASCHNER. — *Journ. Am. Med. Ass.*, 16, 6, 1934.
- 15 GIRAUD y BEST. — *Ref. en Le Presse Méd.*, 70, 1.378, 1934.
- 16 APERT, CIÈGE, DENET. — *Soc. Péd. Paris*, 4, 12, 1934.
- 17 WEISSENBACH, RAVINA y LIÈVRE. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 12, 7, 1935.
- 18 GUILLEMINET, TRUCHET y ROMAGNY. — *Soc. Nat. Méd. Sc. Méd. Lyon*, 4, 3, 1936.
- 19 MARTIN, SOHIER y DESPLAS. — *Soc. Péd. Paris*, 17, 3, 1936.
- 20 MARAÑÓN, G. — *Soc. d'Endocr. Paris*, 25, 9, 1940.
- 21 BONNAMOUR y DUMAREST. — *Soc. Nat. Méd. Soc. Méd. Lyon*, 15, 30, 5, 1940.
- 22 BRISSET, FROIDEFONT y BUTZBACH. — *Soc. Méd. Psych.*, 13, 3, 1941.
- 23 LANCE. — *Soc. Péd. Paris*, 24, 6, 1941.
- 24 LOUYOT. — *Soc. Méd. Nancy*, 25, 6, 1941.
- 25 FEER, E. — *Tratado de las enfermedades de los niños*. Trad. esp. de la octava edición alemana. Barcelona, 1924.
- 26 FINKELSTEIN, H. — *Tratado de las enfermedades del niño de pecho*. Trad. esp. de la tercera edición alemana. Barcelona, 1929.

EL ENFISEMA SUBCUTÁNEO COMO SÍNTOMA DE PERFORACIÓN DE ULCUS GASTRODUODENAL

P. PIULACHS y H. HEDERICH

(Cátedra de Patología Quirúrgica II, de la Facultad de Medicina de Barcelona. Profesor: P. PIULACHS.)

La aparición de enfisema subcutáneo como síntoma de perforación gastroduodenal ha sido señalada en muy contadas ocasiones.

En 1897, POENSGER²³ describe un caso observado en la clínica de KUSSMAUL, con enfisema subcutáneo generalizado, por úlcera yuxtacardiaca perforada.

En 1926, VIGYÁZÓ³⁰ describe en un tabético de 52 años un caso de perforación duodenal con crepitación periumbilical y en la fosa ilíaca derecha creyéndolo único en la literatura.

En el mismo año, PODLAHA²² observa en un enfermo de 73 años, un enfisema limitado a la región supraclavicular izquierda, por perforación de un úlcus situado a 3 cm. del cardias, en la pequeña curvatura. El enfisema desapareció a los cinco días de la operación.

En 1927, KORACH¹⁵ describe un caso en un hombre de 36 años, que a consecuencia de la perforación de un úlcus, presentó un cuadro de disnea acentuada y abombamiento del abdomen, y al mismo tiempo se observó enfisema subcutáneo en un área de 4 cm. alrededor del ombligo. A las 11 horas de la perforación el enfisema llegaba hasta los ojos, hinchando los párpados, y produciendo exoftalmos, ocupaba todo el cuello, tórax, región lumbar y escroto. Se trataba pues de coexistencia de neumoperitoneo a tensión, con enfisema primero de la pared abdomi-