

ria y la preservación de ciertas cualidades sensoriales de tipo superior ("cortical"). Después de revisar la literatura fisiológica y clínica, se llega a la conclusión que estas funciones residuales se integran en el hemisferio ipsilateral. La actividad de un solo hemisferio es suficiente para mantener una actividad psíquica y cierta capacidad motora y sensorial.

La rapidez y grado de regresión de las funciones residuales después de la hemisferectomía parecen ser mayores en los casos con lesiones establecidas en la infancia, y en los cuales la integración ipsilateral se ha ido efectuando lentamente y en condiciones favorables durante el desarrollo cerebral.

La hemisferectomía está indicada en casos de extensas hemiatrofias con marcadas alteraciones neurológicas y afectación funcional del hemisferio sano.

BIBLIOGRAFIA

- BELL, E. y KARNOSH, L. J.—Journ. Neurosurg., 6, 285, 1949.
BUCK, P. C.—The precentral motor cortex. University of Illinois Press, 1944.
DANDY, W. E.—Journ. Am. Med. Ass., 90, 283, 1928.
DANDY, W. E.—The brain, segunda edición, 1946, en el tomo 12 de Lewis Practice of Surgery.
MITTLER, F. A.—Journ. Comp. Neurol., 79, 185, 1943.
SUGAR, O., CHUSID, J. G. y FRENCH, J. D.—Journ. Neuropathol. Exper. Neurol., 7, 182, 1948.
WALKER, A. E.—Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis., 23, 63, 1943.
WOOLSEY, C. N.—Ann. Rev. Physiol., 9, 525, 1947.
WOOLSEY, C. N. y FAIRMAN, D.—Surgery, 19, 684, 1946.

SUMMARY

In a case of cerebral atrophy of the right side following infantile encephalopathy with a clinical picture of fits, mental disorder and infantile hemiplegia, a pronounced electroencephalographic disorder of the whole brain was found. The whole right atrophied hemisphere of the brain was removed and a return to normal of the electric rythm of the left hemisphere was shown afterwards.

The residual neurological condition after the removal of the right hemisphere is studied. A certain improvement of voluntary motor function and the preservation of higher grade sensorial qualities ("cortical") are conspicuous. Following a revision of physiological and clinical literature, it is concluded that these residual functions arise from the ipsilateral hemisphere. The activity of one hemisphere is sufficient to maintain psychic activity and a certain degree of motor and sensorial ability.

ZUSAMMENFASSUNG

Bei einem Fall mit rechtsseitiger Gehirnatrophie im Anschluss an eine infantile Encephalopathie, der mit Krämpfen, mentalen Störungen und einer infantilen Hemiplegie einhergehend, beobachtete man im ganzen Gehirn eine deutliche Störung des Encephalogrammes. Bei der Operation wurde die ganze rechte atrophische Hirnhälfte entfernt, und man sah später,

dass die elektrischen Rythmen der linken Seite normal wurden.

Nach der Hemisphaerenentfernung untersuchte man das residuelle neurologische Bild, wobei ein gewisser Grad motorischer willkürlicher Recuperierung auffiel, ebenso wie die Beibehaltung gewisser sensorieller oberer Eigenschaften ("corticaler" Natur). Nach einer Durchsicht der physiologischen und klinischen Literatur kommt man zu dem Schluss, dass diese residuellen Funktionen auf der gleichen Seite zustandekommen. Die Aktivität nur einer Hirnhemisphäre genügt zur Aufrechterhaltung der psychischen Tätigkeit und gewisser motorischer und sensorieller Kapazität.

RÉSUMÉ

Dans un cas d'hémiatrophie cérébrale du côté droit, consécutive à une encéphalopathie infantine, et avec un tableau clinique d'attaques, troubles mentaux et hémiplégie infantine, il existait une profonde altération électroencéphalographique de tout le cerveau. Dans l'opération on extirpa totalement l'hémisphère atrophique droit et ensuite on démontra la normalisation des rythmes électriques de l'hémisphère gauche.

On étudie le tableau neurologique résiduaire après l'hémisphérectomie en détachant certain degré de récupération motrice volontaire et la préservation de certaines qualités sensorielles de type supérieur (cortical). Après avoir révisé la littérature physiologique et clinique on arrive à la conclusion que ces fonctions résiduelles s'intègrent dans l'hémisphère ipsilatéral.

L'activité d'un seul hémisphère est suffisante pour maintenir une activité psychique et certaine capacité motrice et sensorielle.

HIPOPLASIA CONGENITA DE FEMUR

C. CARBONELL ANTOLÍ

Profesor Adjunto.

Cátedra de Patología Quirúrgica de la Facultad de Medicina de Madrid. Catedrático: Prof. F. MARTÍN LAGOS.

Las deformaciones congénitas han despertado interés desde la más remota antigüedad, en la que eran consideradas como castigos demoníacos. Hoy mismo se despliega un gran esfuerzo, ya no sólo desde un punto de vista quirúrgico de corregir la deformidad del individuo, sino también desde un punto de vista eugenésico, se trata de profundizar en sus causas con la finalidad de hacer profilaxis, aunque ésta no debe rebasar los límites que unos derechos del individuo y una moralidad imponen.

Que no son tan raras las deformaciones con-

génitas lo demuestra MALL, que en 100.000 embarazos encuentra:

Nacimientos normales	80.572
Abortos de embriones normales	11.765
Abortos de embriones anormales	7.048
Malformados nacidos a término	615

La mortalidad precoz de estos malformados, debido a su misma deformidad o a su escasa potencialidad vital, hace que sea más escaso el número de los que llegan a edad adulta.

Dentro de este grupo de malformaciones congénitas se encuentra la hipoplasia congénita del fémur, también denominada defecto congénito del fémur, siendo la primera publicación referente a la misma la de FREDERICI, en 1737, seguida de otra comunicación en 1777 por CROMMELIN. En el primer decenio del siglo XIX se encuentran publicados los casos de MECKEL (1812), BRESCHET (1822) y VEIEL (1829). En 1901, BLENCKE y REINER pueden recoger 63 casos, aunque la mayor parte de ellos eran de la era prerradiológica y más que defectos femorales eran focomelias.

CASSEL, en 1911, recoge todos los casos con comprobación radiológica, que ya suman 89.

NILSONNE, en 1928, hace una revisión total de los casos publicados y de los propios, sistematizándolos y dando una clasificación que se ha hecho clásica y parece ser la mejor, pues no ha sido desplazada por la de MOUCHET et IBOS (1928), que hacen dos clasificaciones: una anatómica y otra evolutiva, ya que, según ellos, el defecto congénito del fémur es una lesión dinámica y no estática, ni tampoco por la clasificación que, en 1933, da a conocer STERNBER.

En 1938, GOSCURTH puede contar con 159 casos, de los que 76 eran varones, 61 hembras y en 22 no había indicación de sexo. Posteriormente han seguido aumentando las publicaciones, no todas ellas a nuestro alcance, lo que hace que los casos comunicados sean todavía más numerosos. Una posible indicación de la frecuencia nos la da LONGHI que, en el decenio 1929-39 ha podido observar en la Clínica Ortopédica de Milán 9 enfermos de hipoplasia congénita femoral.

Nosotros hemos podido observar un caso en una niña, cuyo comentario nos hemos propuesto hacer.

María Dolores B. G., natural de Armiñón (Ávila), de nueve meses de edad. Su madre está sana; su padre no es alcohólico, pero padece ataques epilépticos. No hay antecedentes sífilíticos, ni la madre ha tenido manifestaciones de sífilis antes o después del matrimonio. Ha tenido la niña nueve hermanos, de los cuales, según manifiesta la madre, cinco murieron de bronquitis en edad muy precoz; los otros, sanos. El nivel de vida de la familia es bajo.

El único antecedente de deformidad en la familia es el hijo de un hermano del padre, que nació con una espina bifida quística y murió a los quince días.

La niña objeto de nuestro estudio nació a término, después de un embarazo sin incidentes y un parto normal. A los cuatro días de nacer observan los padres que el muslo izquierdo es más corto que el derecho.

Ha padecido tos ferina, no hay alteraciones oculares ni sordera, ni rinitis, ni ha tenido nunca pénfigo.

A los cinco meses ya tenía dientes, y el desarrollo mental es normal.

Salvo lo del miembro inferior izquierdo, la exploración es normal, no hay rosario raquítrico y los dientes son normales.

El muslo izquierdo está en ligera flexión, adducción y rotación externa. En la superficie externa del muslo se aprecia una convexidad más acentuada que en el otro lado. La rodilla, la pierna y el pie, con buena conformación. La palpación de la región correspondiente al trocánter mayor no revela la masa trocánterea, sino

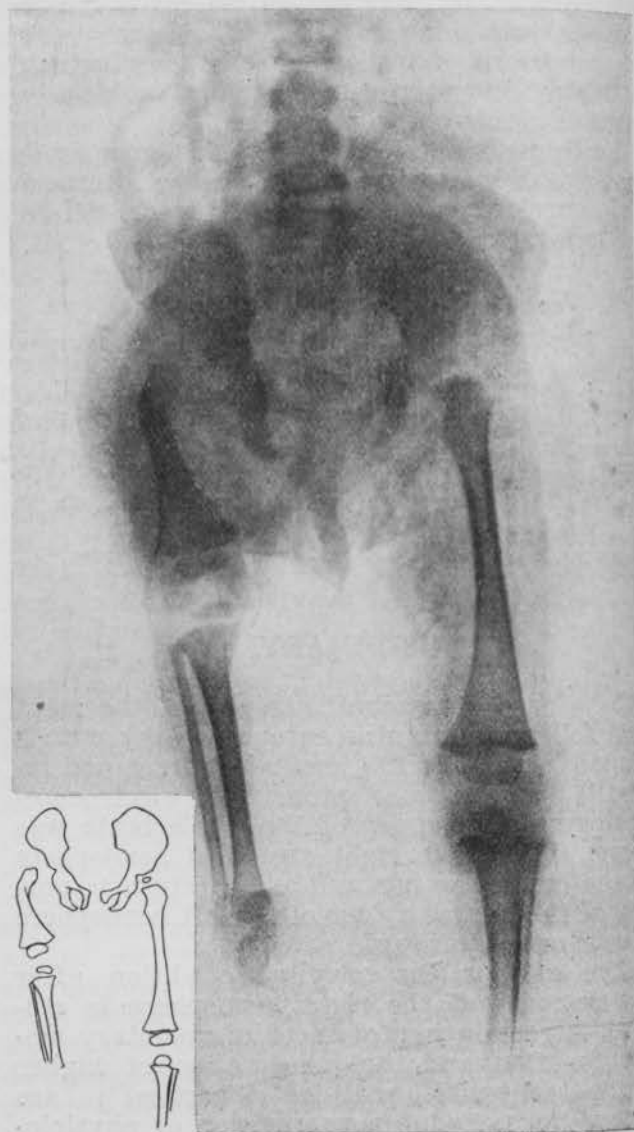


Fig. 1.

el extremo superior del fémur, más movable lateralmente que lo normal. La movilidad en sentido longitudinal no es tan acentuada como en las luxaciones congénitas.

Existe acortamiento, como lo revelan las siguientes mediciones:

Distancia espina iliaca-cóndilo interno: miembro derecho, 18 cm.; miembro izquierdo, 11 cm. Distancia espina iliaca-maléolo interno: miembro derecho, 31 cm.; miembro izquierdo, 25 cm.

La movilidad pasiva es normal, o más bien excesiva, especialmente la adducción. La movilidad activa es buena. Todavía no ha comenzado a andar.

Las reacciones serológicas de la sífilis son negativas en la niña y en la madre.

En la radiografía (fig. 1) aparece el fémur muy acortado. Su extremo inferior es normal. Su extremo superior, muy alterado: el extremo superior, de lo que

existe de diáfisis, presenta una inflexión en varus y con escasa densidad; faltan los esbozos trocánteros, así como el núcleo cefálico, bien perceptible en el otro fémur. La pelvis es algo asimétrica (comprobado también en otra radiografía, para eliminar eventual posición radiográfica), el ala iliaca algo más vertical y menos desarrollada en anchura. La cavidad cotiloidea, más plana y estrecha. El extremo superior del fémur está elevado, respecto al fondo del cotilo.

Una radiografía de todo el cuerpo no muestra ninguna alteración. El resto del miembro afecto, es decir, la pierna y el pie, aparecen normales.

Se trata, pues de una hipoplasia congénita del fémur, que incluimos provisionalmente en el grupo II, 3) de la clasificación de NILSONNE.

En el embrión humano, hacia el final de la tercera semana aparece el primer esbozo de los miembros, como unos muñones de la cresta de Wolff, que aumenta de tamaño en el curso de la quinta semana. Al final de esta quinta semana ya pueden distinguirse dos segmentos: uno que corresponde al pie con esbozo de los dedos, y la otra, una porción proximal que en la sexta semana se segmenta a su vez en el esbozo de muslo y pierna.

En la sexta y séptima semanas comienza la osificación en la mitad de la diáfisis, por el denominado punto primitivo de osificación, mientras que las epífisis superior e inferior todavía son cartilaginosas. El punto primitivo de osificación se extiende rápidamente en los dos sentidos, subiendo por arriba hasta la cabeza femoral, formando incluso el cuello. El fémur es en este tiempo un tallo recto, cuyo eje pasa en línea recta por la cabeza. El muslo está en abducción de 45° y su flexión de ángulo recto.

La porción inferior del fémur está poderosamente desarrollada, la anchura de los condilos es grande, estando en relación con la longitud del fémur en la proporción de 3/5. La cara rotuliana está dirigida hacia fuera y el hueco poplíteo hacia dentro. La rodilla en flexión de ángulo recto, pero tanto la rodilla como la cadera todavía no están diferenciadas.

Al principio del tercer mes fetal comienza a diferenciarse la cadera. Aproximadamente al mismo tiempo comienza a hacerlo la rodilla.

En este tiempo el fémur sufre una modificación en su orientación, por lo que disminuye la abducción y pierde su forma rectilínea. Ello se consigue gracias a un acodamiento entre el cuello y la diáfisis, junto con una torsión, proceso que se realiza en la región subtrocantérea, que FRIEDLANDER y REINER consideran como la porción más débil del tallo cartilaginoso.

Fácilmente se comprende que, según el tiempo en que se produzca la alteración en el desarrollo o según la mayor o menor intensidad con que esté afectada la potencia de aquél, se originarán tipos distintos de deformación, que NILSONNE ha clasificado en los siguientes grupos:

GRUPO I.—El defecto asienta en la diáfisis y se manifiesta por acortamiento intenso.

GRUPO II.—El defecto afecta a la mitad proximal del hueso. Puede dividirse en los siguientes subgrupos:

1) Coxa vara con acortamiento intenso del fémur.

2) La epífisis inferior y la porción distal de la diáfisis están bien conformadas; también lo están la cabeza femoral y el trocánter. En un primer período no hay unión entre estas dos porciones óseas, pues falta la osificación de la porción superior de la diáfisis; pero en fases más tardías llega a osificarse, originándose una intensa coxa vara por inflexión en la región subtrocantérea.

3) La epífisis y diáfisis inferior están bien desarrolladas; en algunas ocasiones también están osificadas la cabeza y el trocánter, pero en oposición al grupo anterior no se establece la fusión ósea.

GRUPO III.—Junto con un defecto en el desarrollo del fémur, hay una falta de diferenciación de la cadera o de la rodilla.

1) La cadera no se ha diferenciado (sinostosis entre acetábulo y cabeza del fémur).

2) La rodilla no se ha diferenciado (sinostosis entre fémur y tibia).

GRUPO IV.—Hay ausencia total de fémur. Falta todo esbozo de epífisis y diáfisis.

NILSONNE ha dado una extensa descripción clínica y radiológica de cada grupo. El grupo I fué individualizado por REINER. El extremo superior e inferior están normalmente conformados; en cambio, falta la diáfisis, por lo que sobre los condilos femorales se apoya directamente la región subtrocantérea. A este tipo le denomina DREHMANN hipoplasia femoral congénita. Con este nombre designan los autores más recientemente a todos los grupos de esta deformidad, salvo la ausencia completa del fémur, que es extraordinariamente rara. De este grupo hay un caso en adulto de VROLIK y otro en un niño de ADRIAN.

En el grupo II, 1) hay un intenso acortamiento del muslo, por lo que la marcha suele ser en equino y con hundimiento de la pelvis, lo cual no obsta para que sea relativamente buena, incluso con cierta estabilidad de la cadera. El muslo suele estar en adducción, con disminución de la capacidad de abducción y de la rotación interna, como corresponde a una coxa vara. En la radiografía aparecen la cabeza y el cuello irregularmente osificados, el cuello es muy corto, y en los estadios precoces se observa en la parte más extensa del mismo una zona clara, que se va osificando hasta desaparecer en épocas más tardías. Esta zona clara representa el defecto congénito del fémur. En edades más avanzadas se percibe una intensa coxa vara, en que la parte más alta del fémur es la masa trocántérea, de la que desciende el cuello del fémur con una dirección hacia abajo y adentro.

REINER, HELBING, DREHMANN, WILHELM y MOUCHET e IBOS, a partir de estos hallazgos, creen que la coxa vara congénita debe conside-

rarse como un defecto femoral congénito de escasa intensidad. ELMILIE, que ha comunicado algunos de estos casos, cree que, en la coxa vara congénita el acortamiento no es tan intenso como en el defecto de fémur. En realidad, parece más admisible como etiología de la coxa vara congénita un retraso del desarrollo que no la de HANS BAR y de WALTER, que piensan en influencias hormonales durante el embarazo, o la de BOSSE, que cree en una condrodistrofia intrauterina. Al menos un hecho es cierto, y es que entre un grupo y otro no hay clara delimitación.

En el grupo II, 2) de NILSONNE, el miembro suele aparecer en adducción y rotación externa, con la correspondiente limitación de la abducción y rotación interna.

La estabilidad de la cadera suele ser buena, y según NILSONNE, con una bota ortopédica, hay posibilidad de andar.

El estadio final de este grupo es una intensa coxa vara, pero la inflexión no es en el ángulo cervicotrocantéreo, sino en la región subtrocantérea.

En este grupo y el siguiente es donde pueden incluirse las denominadas pseudartrosis congénitas.

MÜLLER, en 1923, describió dos casos en que los fragmentos estaban separados por una pseudartrosis, que era congénita y sería una alteración análoga, aunque más rara que la pseudartrosis congénita de tibia.

MÜLLER no creía que fuera consecuencia de una fractura intrauterina, ya que ésta sólo podría ocurrir en los últimos tiempos del embarazo, y era muy raro además que se localizara siempre en el mismo punto.

SIMON cree que se podría originar no por una fractura intrauterina, pero sí por acodamiento y flexiones anormalmente persistentes, que darían lugar a zonas de LOOSER. Pero desde DREHMANN, la opinión más generalizada es que se trata de un defecto femoral más o menos acentuado, que se osificaría progresivamente, pero sin llegar a la fusión completa. Si la pseudartrosis se debe a que la carga postfetal, provocando una inflexión en coxa vara diafisaria, impide la consolidación o si es una detención de la osificación por una perturbación intrínseca del desarrollo, es un problema no resuelto. Lo que sí se ha convenido es en denominar pseudartrosis congénitas sólo aquellos casos que, en el momento de nacer, muestran a rayos X simplemente una hendidura sin ningún defecto extenso.

El grupo II, 3) es la forma más frecuente, y en él incluimos a nuestra enfermita. Dentro de este grupo se incluyen tipos distintos, que corresponden a grados diferentes de deformidad. Así pueden observarse casos que se aproximan al defecto total de fémur, en los que sólo está esbozado un fragmento de la epífisis inferior; otros de intensidad media, en el que junto a la epífisis inferior hay una porción mayor o menor de diáfisis y, finalmente, otros que representan tipos de transición con el grupo prece-

dente, en que, además de la diáfisis y epífisis inferior, hay centros de osificación en cabeza, cuello y hasta trocánteres; pero que se distinguen de aquéllos porque aquí no se llega nunca a la unión ósea.

En autopsias se ha observado que la parte de hueso que falta está sustituida por un cordón conjuntivo grueso, que parte del cotilo hacia el extremo superior de lo que hay de hueso, y en el que se inserta la musculatura que, normalmente, se inserta en el fémur. Este tejido, que BUHL denomina "cordón fibroso femoral", representa la transformación conjuntiva de una parte del fémur.

Los casos graves de este grupo muestran un intenso acortamiento del muslo, que toman una forma cónica con abundantes partes blandas. Algunas veces el acortamiento es tan intenso, que da la impresión de que la rodilla sale de la cadera. El miembro, la mayor parte de las veces, está en abducción flexión y fuerte rotación externa.

En el grupo III, además del defecto femoral, la cadera o la rodilla no se han diferenciado. Es más frecuente la alteración del desarrollo de la rodilla que el de la cadera. En el primer caso se encuentra un defecto femoral sustituido por un cordón fibroso, que va a insertarse en el cotilo.

El único fragmento osificado es la epífisis inferior, que se continúa en una pieza con el extremo superior de la tibia. Como señala NILSONNE, a quien seguimos en esta descripción clínica, no hay hendidura articular, y más bien parece como si la epífisis inferior del fémur fuera una prolongación exostósica de la tibia. De esta variedad han comunicado casos LOTHEISEN, WALLENSTEIN, JOACHMISTAHL, RIEDL, SPIESSE, etcétera.

Cuando es la cadera la que ha sufrido la detención del desarrollo, se observa falta de acetábulo, y en su lugar una prominencia ósea, que parece corresponder a la cabeza del fémur fundida con la pelvis.

El grupo IV, en que hay ausencia total de fémur, lo único importante en ellas es el diferenciarla de las focomelias, en que existe también defecto de partes blandas. KOSKOLOWSKI, LOTHEISEN, JOACHMISTAHL y NILSONNE han informado casos de este grupo.

A estas deformaciones óseas no suelen acompañar graves alteraciones de las partes blandas. Cuando el hueso está sustituido por un cordón fibroso, en él se insertan los músculos con el orden topográfico normal. Sólo citan los autores el caso de GREB, en que el glúteo mayor se insertaba en la cabeza del peroné y en el que la arteria y vena femoral se dividían a nivel de la ingle, originándose la poplítea de la arteria que acompaña al nervio ciático.

Nuestro caso lo hemos incluido entre las formas ligeras del grupo II, 3) de NILSONNE, aquellas que sirven de transición con el II, 2). Por esto no presenta abducción, sino adducción, como los de este último grupo; pero nos ha inclinado a agruparlo entre los primeros el que

falte todo esbozo óseo de cabeza, cuello y trocánteres y el que exista un gran acortamiento.

Es difícil en algunos casos el clasificarlos, ya que entre cada grupo y los vecinos no hay límites nítidos y puede ocurrir además lo del caso observado por ENGELMANN, que, después del parto, mostraba ausencia total del fémur; al año y tres meses ya se observaba radiográficamente el fémur, pero todavía existía una hendidura transversal; a los dos años desaparece esa fisura y sólo hay un engrosamiento y un ligero acortamiento, que desaparece completamente a los cinco años.

DREHMANN encontró también un niño de cinco años en el que faltaba la mitad superior del fémur totalmente. Algún tiempo después repite la exploración y aparece ya esbozado el núcleo de la cabeza femoral, y a los nueve años se había osificado completamente la porción entre diáfisis, aunque quedando en intensa coxa vara.

Estos casos nos enseñan lo cauto que debemos ser al intentar incluir una deformidad en uno de los grupos de NILSONNE, ya que nuestra enfermita, que hoy está comprendida en el II, 3), mañana lo puede estar en el II, 2) y pasado mañana en el II, 1), o ser incluso normal.

Pueden existir enfermos con verdadero defecto y otros en el que el defecto es sólo un retraso en la madurez y osificación del esbozo embrionario, que puede llegar a expensas de tiempo a alcanzar la normalidad o a estar muy próximo a ella.

MOUCHET e IBOS, que habían observado esto, proponen la siguiente clasificación evolutiva, en oposición a la morfológica de NILSONNE:

1.—Aplasia femoral total y definitiva, que es extraordinariamente rara.

2.—Aplasia femoral total, pero transitoria, que con el tiempo evoluciona hacia un tipo más o menos cercano al normal, según la extensión de hueso formado.

3.—La forma más frecuente de todas: la hipoplasia femoral, que existe desde el parto y persiste sin ulterior modificación.

Esta deformación puede ir asociada a otras, ya en el mismo miembro, ya a más distancia.

Así BLENCKE, entre los casos recogidos, encuentra que el defecto femoral era bilateral en 38 enfermos y unilateral en 28.

En 11 sólo existía el defecto femoral.

En 12, además del defecto femoral, había ausencia de rótula.

En 11, además del defecto femoral, había ausencia de rótula y peroné.

En 8, además del defecto femoral, había ausencia de peroné.

En 3, además del defecto femoral, había ausencia de calcáneo y peroné.

En 1, además del defecto femoral, había ausencia de tibia.

En 12, además del defecto femoral, había defectos en todos los huesos del miembro.

NILSONNE también señala deformidades asociadas al miembro superior, defectos de tipo radiado o amputaciones fetales. Del mismo miembro, el más frecuente de todos es la ausen-

cia de rótula. El pie, que casi siempre está equino, puede tomar una forma en pie varo y otras en valgo.

Observa NILSONNE que, cuanto más intensa es la deformación del fémur, tanto más frecuentes son las deformaciones asociadas. Por esto son raras en los grupos II, 1) y 2), y, en cambio, más frecuentes en los II, 3) y III.

Para PFEIFFER, las formas graves del defecto (grupos III, IV) son más frecuentes en los casos bilaterales. Sería ello demostración de que la intensidad de la deformación marcha paralela con su extensión, lo que para ASCHNER es una prueba de herencia recesiva.

Asociadas a una deformidad congénita del fémur, pueden encontrarse en el lado opuesto, además de una coxa vara, que puede considerarse como una forma abortiva de defecto femoral, luxaciones congénitas de la cadera o deformaciones en los huesos de la pelvis.

Y así JOACHMISTHAL, NILSONNE y otros autores han encontrado en algunos enfermos y en el mismo lado de la deformidad el ala iliaca más vertical, ausencia de isquion y pubis, aplanamiento del acetábulo, faltas de unión de los cartílagos de conjunción, lesiones todas ellas que tienen cierto parentesco con las observadas en las luxaciones congénitas de la cadera. Por otra parte, SPIESE y WATTERMANN han observado en las luxaciones congénitas ligeros acortamientos de fémur, que suelen pasar desapercibidos.

La existencia de estas deformidades asociadas ha impulsado a STERNBERG a proponer otra clasificación:

1.—Defectos de fémur aislados.

2.—Defectos de fémur asociados a defectos de tipo radiado del mismo miembro.

3.—Defectos de fémur asociados a deformaciones generalizadas de los miembros.

En cuanto a la etiología de estas deformidades, se atribuyó en los tiempos más remotos a las estrellas y a su posición en el momento del nacimiento.

Posteriormente se dió importancia a traumas psíquicos de la madre, durante el embarazo, como visiones terroríficas, espantos, visiones de mutilados, etc. Naturalmente, no nos vamos a ocupar de estas teorías, que son propias de la infancia de la Humanidad o de pueblos muy incultos.

BOERNER consideró a estas deformaciones como un atavismo; es decir, un salto atrás, lo que ya fué desechado por GEGENBAUER y MARCHAND, pues no puede admitirse simplemente como un salto atrás lo que es patológicamente inadecuado y atípico.

También merecieron durante algún tiempo consideración los traumatismos que sufriría la mujer embarazada, que podrían provocar fracturas intrauterinas. Pero el hecho de que no se trate en la mayor parte de los casos de una simple solución de continuidad, sino de un defecto, y que, para originar éste, el trauma debería haber actuado en el primero y segundo mes embrionario, en que el embrión está muy bien protegido por el líquido amniótico, que

debilitaría cualquier acción violenta, dirigida contra el útero, ha hecho que no se tome en cuenta este factor etiológico.

De las acciones externas, desde DARESTES, es la teoría amniótica la que ha gozado de mayor prevalencia y ha tenido más partidarios. Según FRICKE y otros defensores de la teoría amniótica, la causa de estas deformaciones serían: adherencias del amnios con el feto, presión por bridas amnióticas o por vueltas del cordón umbilical, escasa cantidad de líquido amniótico, incapaz por ello de amortiguar la presión uterina, estrechez anormal de las membranas ovulares, etc. De todas ellas, le parece la más importante la adherencia del amnios al feto, por un despliegue incompleto del mismo en el período de formación, y que interferiría con el proceso nutritivo de la parte afectada. Estas adherencias podrían ser de dos tipos: extensas o estrechas, dando origen en esta última forma a las bridas amnióticas.

BOERNER, HAUDEK y JOACHMISTHAL, KIRMISON, LANGE, KUMMEL y HLAWACEK, todos creen posible que la presión del amnios pueda ejercerse muy precozmente, desde la cuarta semana, actuando sobre el esbozo más o menos diferenciado, siendo los responsables de la deformación. HELLNER ha conseguido experimentalmente producir amputaciones, anudando cintas alrededor de los miembros de embriones de conejos en el útero.

REINER ha defendido la teoría del "trauma modelador", de naturaleza amniótica también. La presión amniótica actuaría sobre los vasos obliterándolos, lo que provocaría una detención del desarrollo de la parte afecta. La preferencia por la mitad superior del fémur se debería a dos causas: una vascular y otra mecánica.

Para REINER, que se ha ocupado detenidamente de las condiciones vasculares en el fémur embrionario, el esbozo está dividido en segmentos vasculares, que tienen tendencia a quedar aislados unos de otros. Esto, que es ya manifiesto en la época del esbozo cartilaginoso, lo es también en el de osificación, en el que entre la zona de osificación y la cartilaginosa no habría anastomosis. Esto se hace más notorio en la región subtrocanterea, pues en ella no se insertan músculos, que es por donde llegan los vasos, lo que la hace más pobre vascularmente y más susceptible a cualquier alteración vascular. A ello se añade una causa mecánica, ya que en esta región subtrocanterea es donde se produce el proceso de remodelación descrito por FRIEDLANDER, que acontecería hacia la décima semana fetal, y por la que el fémur, que está en flexión y abducción, sufre una adducción y rotación y un acodamiento cervico-trocantereo. Esta zona, que es la que está más expuesta a la acción de las distintas fuerzas internas modeladoras, representa un punto de menor resistencia a las fuerzas externas.

NILSONNE adopta una posición intermedia, pues si bien acepta la importancia del "trauma modelador" y de la acción del amnios en la

obliteración de los vasos, cree que algunas veces esta obliteración no se debería a la acción externa compresora del amnios, sino a procesos intrínsecos, unidos a alteraciones de los genes.

El amnios ha sido responsabilizado del origen de todas las posibles deformidades congénitas. Pero precisamente la herencia de padres a hijos de algunas de las deformidades atribuidas al mismo hablan en contra de esta teoría, aunque también sería posible que lo heredado fuera la deformación amniótica.

Pero es difícil comprender, como señala SIMON, que deformidades tan diferentes, mecánicamente pensando, como una sinostosis de rodilla y un defecto de fémur o tibia coexistan en el mismo enfermo y sean debidas las dos a una acción del amnios. Asimismo es difícil de aclarar, por la teoría amniótica, el acortamiento y engrosamiento del fémur, que aparece algunas veces; el que junto al defecto femoral se presenten asociadas otras deformaciones, algunas de ellas claramente hereditarias, como pie zambo, luxaciones de la cadera, ya en el mismo enfermo, ya en otros miembros de la familia. Pero además, junto con las alteraciones del esqueleto coexisten en algunas ocasiones deformaciones de los órganos internos, como, por ejemplo, en el corazón, falta de mesocolon, deformaciones costales, etc., y todo ello es evidentemente difícil relacionarlo con acciones puramente mecánicas del amnios. Como dice SIMON, durante un tiempo, y por ciertos autores, el amnios se hubiera querido que fuera "una sirvienta para todo".

Ya HELBIG creyó que en la coxa vara congénita, tan relacionada con el defecto femoral congénito, la causa no eran las envolturas del huevo, sino un "vitio primae formatione", y lo fundamentó en la frecuente bilateralidad de las lesiones y la presentación en hermanos, combinada o no a luxaciones congénitas.

FRANCKE (citado por DREHMANN) y BARRINGTON WARD (citado por NILSONNE), han observado la aparición hereditaria, familiar, de la coxa vara.

En el defecto femoral todavía no se ha observado esta presentación hereditaria y familiar, razón por la que CASSEL y BLENCKE se pronuncian en contra de la teoría hereditaria o germinal. Sin embargo, hay que tener en cuenta que el defecto femoral es una rara deformación, y, por ello, la presentación familiar todavía lo debe ser más. Hay que hacer notar también lo difícil que es investigar la herencia en el hombre, donde se pueden conocer datos de a lo más tres generaciones, y en el que el número de hijos es demasiado escaso para una eficaz investigación de la herencia.

PFEIFFER encuentra su aparición más frecuente en hijos de padres parientes entre sí, en los que habría una acumulación de carga hereditaria.

La antes citada asociación con otras deformidades, así como la observación de SPIESS y WATTERMANN de que en las luxaciones congénitas y en la ausencia de peroné existían lige-

ros acortamientos del fémur, habla a favor de los factores genéticos.

ASCHNER y ENGELMANN demuestran en 27 casos de defectos de huesos tubulares, la posibilidad de la presentación estrictamente hereditaria. El paralelismo en la intensidad de la deformación y la extensividad (la bilateralidad es más frecuente en los casos graves), es otra prueba para ASCHNER del carácter hereditario recesivo.

HOVELAQUE y RABAUD estudiaron en una raza de ratones con defecto doble de tibia la transmisión de la deformación, y deducen de ello la herencia recesiva en los defectos de huesos tubulares.

ASCHNER hace responsable para los defectos óseos de todo el organismo a un complejo de genes de carácter recesivo; pero en los que la localización periférica distal en los miembros sería dominante, mientras que la localización proximal sería recesiva.

Un evidente progreso en este problema nos lo proporciona la escuela alemana con su "Entwicklungs mechanik", de la que DRIESCH y SPEMANN son las cabezas más visibles.

El huevo fecundado constituye un sistema de desarrollo autónomo, con todas las potencialidades dentro de sí, para formar tejidos y órganos. Es más, tiene más potencialidades de las que realizará, mayor potencia prospectiva (posibilidades de desarrollo) que significación prospectiva (desarrollo a realizar). La mayor potencia prospectiva respecto a la significación prospectiva, quiere decir que el embrión, aparte del desarrollo que normalmente realiza, es capaz de desarrollar más y diversas actividades. Y de esto se desprende la pregunta de por qué entre sus muchas y varias posibilidades elige solamente aquellas correctas, ajustadas a un plan total. Conocidos los vectores que llevan a cabo el desarrollo normal, sería fácil atribuir a un fracaso de éstos el que un organismo no se desarrolle normalmente; es decir, que posea una deformación.

Se aceptaba anteriormente que, a partir de la primitiva célula, las continuas divisiones de ella y sus hijas hacía que cada una de ellas llevara una carga germinal (hoy también aceptado), que le hacía evolucionar en una dirección determinada, hasta dar lugar a las múltiples variedades tisulares del organismo adulto, reunidas además en la milagrosa armonía del conjunto.

Pero esto parece insuficiente, así como la acción de la función, de la correlación tisular, etcétera, para explicar estos hallazgos de DRIESCH.

1.—Si un huevo de regulación (el de gallina, por ejemplo) es dividido en fase precoz, cada una de las mitades constituirá un embrión entero. Si la división se hace en fase más avanzada, cada mitad sólo producirá medio embrión.

2.—Si separamos los dos blastómeros del huevo de un tritón en cierta dirección, se obtienen dos embriones completos, pero si la di-

rección de sección es perpendicular a la anterior, se obtiene un embrión entero de una parte y tejido desorganizado de la otra parte.

De aquí nace el concepto de los organizadores y de la potencia de organización. Es decir, de algo que induce a que la proliferación de las células siga una dirección, regulándola, para conseguir la armonía. Cuando se ha dividido el huevo de la gallina en fase precoz, dando lugar a dos embriones completos, se debe a que el organizador todavía es totipotente (capacidad de organizar todos los tejidos) y al dividirlo, cada una de sus partes es capaz de inducir un embrión completo. Al hacer la división más tardía el organizador ya se había dividido, y por esto cada parte sólo posee organizador para su mitad y surgen dos medios embriones.

Pero en los anfibios, el organizador está localizado en sólo una parte del huevo, y por ello, al hacer la sección en cierta dirección, quedan dos partes: una con el organizador íntegro, que dará lugar a un embrión completo, y otra parte sin organizador, que dará lugar sólo a tejido desorganizado.

Con ello se adquiere la segunda noción importante, la sucesiva división del organizador, con segregaciones de potenciales, con la resultante de que el organizador va transformándose al dividirse de totipotente en pluripotente, y luego, en unipotente. Y así SPEMANN comprobó cómo la placa neural se forma gracias a la influencia que emana de la zona subyacente: el techo argentífero. Si se evita la inducción del organizador, el tejido sólo prolifera en una masa de células cúbicas, sin las características histológicas propias.

Si se aísla la zona medular presumptiva y se le induce en la fase de blástula tardía y gastrula precoz, evolucionará hacia formaciones medulares y las mesenquimatosas que lo rodean. Pero una prueba más de la segregación de caracteres y potenciales es que si la inducción se hace en fase más tardía, en la de neurula sólo dará origen a médula, cerebro, ojos.

Estos organizadores no sólo son capaces de encauzar un tejido predestinado a dar lugar al órgano determinado, sino que transplantado a otro tejido puede diferenciarle y encauzarle, según la directriz del organizador. Así se explica, por ejemplo, la otocefalia por un desplazamiento del inductor del ojo.

Pero el factor organizador no lo es todo. Las células para poder ser inducidas necesitan poseer una pluripotencia de diferenciación. De las diversas posibilidades de diferenciación se activa una, al caer bajo la acción inductora del organizador. Pero además WEISS ha podido demostrar que, prescindiendo del organizador, los tejidos poseen una cierta capacidad de autodiferenciación, aunque sin llegar a adquirir la forma del órgano. Si en el polluelo, al final del proceso de surco, se toma material de disco germinal, sus células "in vitro" dan lugar a células de músculo cardíaco pulsátil, con miofibrillas diferenciadas; pero sin que lleguen a formar órgano.

No obstante esta autodiferenciación, WEISS adjudica a los organizadores las siguientes funciones:

1.^a El aporte excesivo de material celular es utilizado gracias a los organizadores en la construcción de un esbozo armónico.

2.^a En el empujamiento del sistema total, la zona influida por cada organizador se interfiere con la del vecino, quedando así más limitado, por lo que se desarrollan formaciones más pequeñas, pero dentro de una armonía.

3.^a Cuando se desdobra un esbozo, con su correspondiente organizador, cada una de las mitades es capaz de realizar su potencia, como el organizador total, del cual procedía. Esto se ha visto cuando el organizador es totipotente, pues sus dos mitades son capaces cada una de provocar la formación de un embrión completo. Y de forma análoga debe ocurrir cuando el organizador es unipotente, pues cada una de las mitades puede ejercer acción análoga que el todo del cual procedía. Esto tiene importancia en la etiología de las deformidades, en las que los sistemas polímeros pudieran originarse por este procedimiento.

4.^a La fusión uniforme de dos esbozos orgánicos de igual valor con su organizador actuarían como uno solo, superponiéndose sus acciones.

Aunque todas estas teorías están basadas en estudios en animales inferiores, especialmente en anfibios, con lo que no es posible trasplantarlo íntegramente al hombre, no deja de tener importancia, ya que aporta luz a un problema tan oscuro como el de la mecánica del desarrollo y sus perturbaciones.

Las sucesivas diferenciaciones se realizan en forma de organizadores en cadena. Y así la porción anterior de la placa neural es inducida por la porción subyacente del techo arquenterico, originándose así la cúpula o cáliz óptico. El cáliz óptico es, a su vez, el inductor del cristalino. El cristalino, el inductor de la conjuntiva y hasta los tejidos mesenquimatosos que rodean el ojo pueden ser inducidos por estos mismos organizadores. Se ha comprobado, haciendo trasplantaciones del cáliz óptico o del cristalino, por ejemplo, cómo se origina del ectodermo una conjuntiva ectópica.

En relación con estas inducciones sucesivas y de la capacidad de inducción de la placa neural y del cáliz óptico sobre el desarrollo de toda la estructura ocular, no puede menos de recordarse la observación a fines del siglo pasado de TIEDEMANN que en una deformación congénita, sin brazos ni pies, encontró la médula espinal muy delgada y los nervios que correspondían al plexo braquial muy delgados. Recientemente, OSTERTAG informa de alteraciones en el sistema nervioso central en individuos con deformaciones del pie.

DURKEN encontró en los urodelos con rudimentario desarrollo de los miembros una asimetría del sistema nervioso central, que llegaba incluso hasta el cerebro anterior. Cuando hace un trasplante sin nervios, resulta sólo un

muñón cartilaginoso, sin apariencia de miembro, pero cuando inerva secundariamente se origina un miembro bien conformado.

MANGOLD ha demostrado que el tamaño de la placa neural está en relación con la cantidad de material inductor. TONDURY, que la microcefalia se podría producir experimentalmente, disminuyendo la cantidad de organizador, etc. DURKEN observa un caso humano de microcefalia, con una deformación de los miembros, similar a la que él provocaba en la rana.

Si en los miembros los fenómenos ocurren en la misma forma que en la órgano-génesis del ojo, puede ser una sugerencia.

Pero lo más notable es que han podido obtenerse organizadores o inductores de muy diferente naturaleza y origen. Tejidos vivos y muertos de muy diferentes animales sometidos a ebullición, desecados, extractos alcohólicos y liposolubles, pueden ser capaces de inducir. NEEDHAM y WADDINGTON creen que pertenecen al grupo de los esteroides. FISCHER y WEHNER han apuntado hacia el ácido timonucleico y ácido adenilítico. Hidrocarburos del grupo estrogénico tienen capacidad inductora, según WADDINGTON y NEEDHAM.

Todo ello ha cristalizado en el concepto actual en que, para WARKANY, toda una cadena continua de reacciones físico-químicas regula el desarrollo prenatal, desde la primera célula o cigote hasta el complejo organismo multicelular del recién nacido. Cualquier interferencia en estas reacciones provocará una lesión del embrión o del feto, siendo de mayor gravedad cuando más precozmente se haya afectado. En los tres primeros meses, período de la órgano-génesis, el embrión es muy vulnerable, y la consecuencia será una grave malformación. Durante el segundo período, desde el tercer mes al noveno, dedicado fundamentalmente al crecimiento, cualquier interferencia provocará retardos de desarrollo.

Naturalmente que una perturbación en estas reacciones físico-químicas sobre las que asienta el desarrollo pueden tener una base genética. Pero no es ésta la única, sino que acciones ambientales, tóxicas, físicas, químicas o nutritivas pueden interferir en estos procesos, deteniéndolos o desviándolos, con lo que en ausencia de herencia no es necesario admitir una mutación de los genes, ya que por estas acciones ambientales es posible explicar una deformidad.

WARKANY ha demostrado que muchas deformidades del esqueleto han aparecido cuando la alimentación de las ratas hembras era deficiente en riboflavina. La recién nacida mostraba un acortamiento del maxilar inferior, acortamiento o ausencia de tibia, peroné, radio y cúbito, fusión de costillas y sindactilia. Cuando a la dieta se adicionaba riboflavina o hígado, que es una buena fuente de riboflavina, todos los recién nacidos eran normales. Esta acción de la riboflavina puede estar en relación con aquellas acciones físico-químicas.

Lo mismo pueden actuar los rayos X, facto-

res tóxicos (alcohol, plomo, algunos anticoncepcionales, tuberculosis y sífilis de los padres).

También una mutación en los genes podría actuar sobre esta cadena de reacciones, ya que parece que la síntesis de enzimas es una acción primordial de los genes.

Una prueba más de las acciones ambientales es la observación de GREGG, en 1941, que comprueba deformidades congénitas en los niños cuyas madres habían padecido rubeola en los tres primeros meses del embarazo, al cual siguen los trabajos de SWAN, que cree que, si la rubeola se ha sufrido durante los dos primeros meses, todo niño mostrará un defecto congénito; en cambio, después del tercer mes no tiene consecuencias. FOX no cree que los resultados puedan ser tan concluyentes. Amplios detalles sobre este problema pueden encontrarse en la revisión de KISKADDEN y la de KITE.

También entre estos factores externos concede importancia KIEWE a las alteraciones de la mucosa uterina, que determinaron un difícil anidamiento y nutrición del huevo. Maniobras de provocación de aborto podrían ser responsables de alguna de ellas. HARRIS señala que la implantación ectópica tiene mayor importancia que las lesiones de la mucosa uterina. UNTERBRICHTER investigó en 10.000 partos la relación entre afecciones ginecológicas y deformidades de los recién nacidos, no encontrando nada definitivo. Una investigación de ciertas condiciones en relación con la gestación, realizada por MURPHY, tampoco es nada decisiva. Recientes trabajos de producción experimental de deformidades interfiriendo con la nutrición y aporte de oxígeno pueden tener importancia en relación con los supuestos de KIEWE y HARRIS, especialmente por su posible intervención en aquella cadena de reacciones enzimáticas, base del desarrollo.

En nuestro caso, lo único importante nos parece ser una carga hereditaria por parte del padre, que padece una enfermedad degenerativa, y que en la familia de un hermano ha existido otra deformidad congénita, aunque no del mismo tipo. Es posible que signifique ello una disminuida potencia o velocidad del desarrollo de carácter germinal.

En cuanto a la terapéutica, hay que señalar que la intervención quirúrgica ha tenido algunos éxitos. Y así NICOD interviene a una enfermita a los veinte meses de edad con una pseudartrosis congénita, excindiendo el tejido interfragmentario y aplicando tracción continua, consigue la curación con una forma y función normales.

MOUCHET e IBOS, en un caso de hipoplasia unilateral de grado leve, proponen la aplicación de un buen aparato de prótesis, pero la mayor parte de los autores creen que los aparatos protésicos deben limitarse a los casos graves, pues los otros son susceptibles de intervenciones sobre el esqueleto, ya que la formación del callo óseo no está perturbada: alargamientos, osteo-

tomías, estabilización de la cadera con plastia cotiloidea, injertos, etc.

BLENCKE rechaza las prótesis de descarga, ya que con ello se suprime un estímulo de crecimiento del fémur. La prótesis debe corregir únicamente el acortamiento.

En nuestro caso, dada la extensión del defecto óseo, no susceptible de un tratamiento como el de NICOD, y la posibilidad de que se trate de una forma evolutiva, hemos propuesto una prótesis, para facilitar la deambulación, con la esperanza de que, con el tiempo, disminuida la extensión del defecto, si llega el agotamiento del proceso de osificación espontáneo, sea susceptible de un tratamiento quirúrgico más enérgico.

RESUMEN.

Se describe un caso de hipoplasia congénita de fémur incluíble en el grupo II, 3) de Nilssonne, caracterizado por el acortamiento del fémur y falta de desarrollo de su extremo superior, con ausencia del núcleo cefálico, de la masa trocantérea y una incurvación en varus de la porción proximal de lo que hay de diáfisis. Salvo una ligera asimetría de la pelvis y aplanamiento de la cavidad cotiloidea, no existen deformidades asociadas.

Se exponen las distintas formas clínicas de esta deformidad y las teorías patogénicas que intentan aclarar la etiología de las deformidades congénitas.

BIBLIOGRAFIA

1. ADRIAN, C.—Bruns' Beitr. Klin. Chir., 30, 401, 1901.
2. ADRIAN, C.—Münch. Med. Wschr., 29, 1901.
3. ASCHER y ENGELMANN.—Konstitutions pathologie in der Orthopädie. Springer, 1928.
4. BAR, H.—Vert. dtsh. orthop. Ges., 62, 1929.
5. BLENCCKE.—Zeitschr. orthop. Chir., 9, 584, 1901.
6. BOERNER.—Anatomische Untersuchung eines Kindes mit Phocomalie. Diss. Marbur, 1887.
7. BOSSE.—Arch. Klin. Chir., 81, 428, 1906.
8. BUHL.—Zeitschr. f. rationelle Medizin, 10, 1861.
9. CASSEL, H.—Zeitschr. f. Orthop. Chir., 29, 129, 1911.
10. DREHMANN.—Zeitschr., f. Orthop. Chir., 11, 220, 1903.
11. DURKEN.—Lehrbuch der Experimentalzoologie, Berlin, 1928.
12. ENGELMANN.—Zeitschr. f. Orthop. Chir., 35, 317, 1916.
13. FISCHER, F. G. y WEHMEIER, E.—Nachr. Gess. Wiss. Göttinger, 4, 79, 1933.
14. FOX, M. S. y BORTON, N. M.—Journ. Am. Med. Ass., 130, 568, 1946.
15. FRIEDERICI.—Monstrua humana varis, 1737.
16. GREGG.—Wurzb. Med. Zeitschr., 5, 1864.
17. GREGG, N. M.—Tr. Opht. Soc. Australia, 3, 35., 1942; Med. J. Australia, 1, 313, 1945.
18. GROSCHURTH, C. H.—Beitr. z. path. Anat. v. 3, allg. Path., 101, 167, 1938.
19. HELBING.—Dtsch. Med. Wschr., 27, 1902.
20. HELLNER, H.—Arch. Klin. Chir., 172, 191, 1932.
21. HLAWACEK.—Dtsch. Zeitschr. f. Chir., 43, 1896.
22. JOACHIMSTHAL.—Zeitschr. f. Orthop. Chir., Bd., 3.
23. KIEWE.—Zeitschr. f. Orthop. Chir., 59, 305, 1933.
24. KIRMISSON.—Lehrbuch der Chir. Krankheiten Angeb. Ursprung.
25. KISKADDEN, W. S., SCHECHTMAN, A. U. y BROCK, C.—Intern. Abstr. Surg., 88, 1, 1949.
26. KITE, J. H.—Archiv. Surg., 58, 107, 1949.
27. KOSKOLOWSKI, B. S.—Russ. Archiv. f. Chir., 1906. Ref. Zbl. f. Chir., 35, 282, 1908.
28. LANGE.—Dtsch. Zeitschr. f. Chir., 43, 528, 1896.
29. LONTHI, L. y ZANUSO, F.—Archiv. di Ortop., 55, 321, 1939.
30. LÖTHEISS.—Beitr. z. Klin. Chir., 43, 1, 139, 1899.
31. MALL, J. P.—Amer. J. Anat., 22, 49, 1917.
32. MANGOLD, O.—Arch. Entwnech., 117, 586, 1929.
33. MOUCHET, A. y IBOS, P.—Revue d'Ortop., 15, 117, 1928.
34. MÜLLER, W.—Beitr. z. Klin. Chir., 130, 1924.
35. MURPHY, D. P.—Surg. Gyn. Obst. 63, 593, 1936.
36. NICOD, N. P.—Rev. d'Ortop., 24, 670, 1937.
37. NILSSONNE, H.—Archiv. f. Orthop. Unfall Chir., 26, 138, 1928.
38. NEEDHAM, J., WADDINGTON, C. y NEEDHAM, D.—Proc. Roy. Soc., 120, 173, 1936.
39. OSTERG.—Verh. dtsh. Orthop. Gess., 1936.

40. PFEIFFER, R.—Zeitschr. f. Mensch. Vererb. v. Konstitutionslehre, 20, 493, 1937.
41. REINER.—Zeitschr. f. Orthop. Chir., 9, 544, 1901.
42. RIEDL.—Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. B. 8.
43. SIMON, W. V.—Verh. der Dtsch. Orthop. Ges., 26, 297, 1932.
44. SPEMANN, H.—Arch. Entwmech., 123, 1931.
45. SPIESS.—Arch. f. Orthop. Chir., 20, 234, 1922.
46. STERNBERG, H.—Zeitschr. Orthop. Chir., 58, 577, 1933.
47. SWAN, C.—Med. G. Australia, 2, 201, 1943.
48. TIEDEMANN.—Zeitschr. f. Physiologie Bd. 3, núm. 1.
49. TONDURY, G.—Archiv. Entwmech., 137, 510, 1938.
50. UNTERBRICHTER.—Med. Welt., 9, 1935.
51. WALLENSTEIN.—Berlin Klin. Wschr., 1899.
52. WALTER, H.—Verh. Dtsch. Orthop. Gess., 8, 1929.
53. WARKANY, J., NELSON, R. y SCHRAFFENBERGER, E.—Amer. J. Dis. Child., 65, 882, 1943.
54. WEISS, P.—Entwicklungs - Physiologie der Tiere Steinkopf. Dresden. Leipzig., 1930.
55. WILHELM, R.—Archiv. Orthop. Chir., 26, 537, 1928.

SUMMARY

A case of congenital hypoplasia of the femur is described (Group II, 3 Nilsonne), characterized by shortness of the femur and non-development of the upper end, absence of the cephalic nucleus and trochanter and varus bending of the proximal end (what there is of diaphysis). Excepting a slight asymmetry of the pelvic cavity and flattening of the cotyloid cavity, there are no concurrent deformities.

The different clinical forms of this deformity are set forth and the pathogenic theories which can enlighten the aetiology of the congenital deformities are considered.

ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt einen Fall von congenitaler Femurhypoplasie, der zu der Gruppe II, 3 von Nilsonne gehört und der folgende Eigenarten aufweist: Verkürzung des Femurs und Entwicklungs-Fehler des oberen Teiles; Fehlen des nucleus cephalicus, und der Trochanterenmasse; Varusverkrümmung des proximalen Diaphysenendes. Mit Ausnahme einer leichten Pelvisasymmetrie und Abflachung der Gelenkpfanne sind keinerlei andere Deformitäten vorhanden.

Man beschreibt die verschiedenen klinischen Formen dieser Deformität und die pathogenetischen Theorien zur Erklärung der congenitalen Deformationen.

RÉSUMÉ

On décrit un cas d'hypoplasie congénitale de fémur pouvant s'inclure dans le groupe II, 3 Nilsonne, caractérisé par l'accourcissement du fémur et manque de développement de son extrême supérieur, avec absence du noyau céphalique, de la masse trochantérienne et une incurvation en varus de la portion proximale de ce qu'il y a de diaphyse. Sauf une légère asymétrie de la pelvis et aplanissement de la cavité cotyloïde il n'existe pas de difformités associées.

On expose les différentes formes cliniques de cette difformité et les théories pathogéniques qui prétendent éclaircir l'étiologie des difformités congénitales.

SECUELAS DE LA HEPATITIS AGUDA

E. DE ARZÚA ZULAICA

Ex Médico Interno.

Clinica de Aparato Digestivo del Hospital de Basurto.
Jefe: Dr. OBREGÓN ICAZA.

SECUELAS POST-HEPATITIS. — Lo primero que debemos hacer ante un enfermo que aqueja molestias después de una hepatitis aguda es tratar de filiar el proceso padecido, valorando en cada caso los factores etiológicos.

Separaremos así las que obedecen a una causa claramente demostrable, tóxicos exógenos y endógenos; agentes infecciosos y endocrinos, de aquellas otras consideradas como hepatitis por virus, y en las que englobamos la ictericia catarral, hepatitis epidémica, post-transfusión, vacunación contra la fiebre amarilla y otras vacunas y por salvarsán.

Aunque no creemos totalmente resuelto el problema nosológico de la ictericia catarral, dejamos la discusión de tan apasionante tema para mejor ocasión.

FRECUENCIA. — Es muy difícil saber el porcentaje de enfermos que presentan síntomas o secuelas tras una hepatitis aguda, con arreglo a las exigencias cronológicas que en seguida exponremos, por la dificultad de seguir el curso de todos aquellos que han padecido una hepatitis. Así nos explicamos las estadísticas tan dispares de BARKER, con un 20 por 100 (reconociendo el mismo autor que no es exacta por haber cambiado de residencia muchos enfermos con lo que el porcentaje aumentaría), con las de KUNKEL, de un 2 a 3 por 100, y la de KLATSKIA, de un 50 por 100. No queremos exponer más cifras, que harían más patente la disparidad de datos según las estadísticas, para limitarnos a apuntar que consideramos las secuelas post-hepatitis como frecuentes.

SINTOMATOLOGÍA. — Teniendo en cuenta que normalmente la recuperación de las hepatitis se hace esperar en muchas ocasiones hasta dos meses en los casos considerados como normales, valoraremos tan sólo aquellos signos y síntomas que persisten después del tercero al cuarto mes, concediendo un margen prudencial a las convalecencias prolongadas.

Creemos que la clasificación de los síntomas en grupos peca de rigorista y que resulta más claro y didáctico estudiarlos de modo general, considerando que los síntomas que exponemos a continuación pueden presentarse por separado siendo su aparición variable en los diferentes casos.

Diremos además que puede haber entre el brote inicial y las molestias que aqueja el enfermo meses después un intervalo libre. En estos casos, y cuando los intervalos se repiten, nos encontramos ante la forma recidivante, repitiéndose en ocasiones la hepatitis primera con todo su cortejo.