

NOTAS CLINICAS

LA POSIBILIDAD DE COMPLICACIONES ORGÁNICAS VASCULARES EN EL CURSO DE LAS CRISIS DE JAQUECAS INVETERADAS (*)

E. RODA PÉREZ, M. FERNÁNDEZ CRIADO PÉREZ y
J. JIMÉNEZ GÓMEZ.

Clinica Médica Universitaria, Madrid. Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Desde el punto de vista de la Patología general, es cada vez más apasionante, en nuestros días, el diferenciar no sólo el límite entre lo funcional y lo orgánico, sino lo que es aún más importante: entendida la enfermedad como un hecho dinámico, desde su iniciación, el percibirse en dónde empieza y termina el trastorno que podemos imputar como funcional, y dónde lo hace el orgánico que constituye, en la mayor parte de las ocasiones, un estadio más avanzado, o una fase final del primero. Por eso, este aspecto es de la mayor importancia aún en la valoración de aquellas nosologías o perturbaciones, que tienen por anotoniasia un gran aboleño funcional y que, inclusive, en la práctica, sólo como de esta estirpe se las concibe. Tal ocurre con las jaquecas, en las que por ser lo más habitual y corriente el trastorno estrictamente funcional, a pesar de su reiteración y persistencia durante muchos años, se olvida la posibilidad de que a la larga, y a veces sin transcurrir mucho tiempo, por especiales circunstancias de intensidad crítica y de persistencia de estas crisis, se pueden engendrar incidencias orgánicas, como las que aquí comentamos.

Vamos a referirnos a tres casos de nuestra reciente experiencia, en los cuales la modalidad de "jaqueca oftálmica" y en las que en cada uno de ellos, con distinta intensidad, importancia y trascendencia, se han producido lesiones vasculares de distinto grado.

Refiérese el primero de nuestros casos a un sujeto, varón, M. V. A., de 47 años de edad, quien, desde joven, sin recordar fecha fija, comenzó a padecer a temporadas unos típicos accesos de jaqueca, con localización frontal, de sien a sien, y sobre todo marcado dolor orbital. Este era a veces tan intenso, que le obligaba a guardar reposo absoluto en cama, en plena oscuridad, ya que la luz se lo exacerbaba. En ocasiones le aparecían unas crisis vertiginosas intensas, que se resolvían con un estado nauseoso, seguido de vómitos, aunque esto no siempre. Ultimamente los paroxismos dolorosos cefalágicos, han alcanzado una intensidad tal, que le hacen perder el sentido. Tiene escotomas centelleantes; siempre, una vez pasadas las crisis descriptas, ha recuperado perfectamente la visión. No presenta fenómenos anormales por parte de ningún otro

de los demás sentidos. Entre sus antecedentes personales figuran: corizas espásticos, hidrorreicos y algunos catarros descendentes, a continuación de éstos. Su temperamento es sensible y nervioso, excitable, desencadenándose crisis dolorosas, con ocasión de impresiones fuertes o disgustos. Como factores de herencia familiar, figura, en su anamnesis, el dato de una hermana y un sobrino carnal afectos también de jaquecas típicas.

En la exploración del enfermo no se encuentra de interés sino que tiene estertores finos, con sibilancias, diseminados por ambos campos pulmonares. En la fórmula leucocitaria, sólo existen dos eosinófilos, siendo, por lo demás, normal, al igual que la velocidad de sedimentación. No anemia. En el estudio oftalmológico, se han visto venas normales, con un sistema arterial en el que no se objetivan otras anormalidades que estrechamiento de los vasos. El especialista que le vió interpretó las lesiones citadas como de origen escleroso-arteriolar. Anotamos aquí que en el resto del estudio de su aparato cardio-vascular no se han podido objetivar, ni clínica ni radiológicamente, lesiones vasculares de tipo involutivo, que, en otros casos, es habitual encontrar (ni aun siquiera una "porra aórtica" de cierto relieve).

Trátase, en suma, de un caso en el que, una vez más, sobre un factor hereditario familiar, y una constitución disreactiva, marcada en la esfera psíquica por su nerviosismo habitual y en la física por sus catarros descendentes, de repetición, ha surgido, con ocasión de típicas crisis de jaqueca oftálmica y del octavo par, reiteradas en un mismo territorio vascular, un tipo de involución esclerosa de los vasos afectos, que, a nuestro juicio, por esta estricta localización y coincidencia, y dada la edad actual del enfermo, nos hace atribuirle como causa fundamental en su etiología, la jaqueca crítica y reiterativa oftálmica que el paciente ha venido padeciendo.

El segundo caso, M. B. O., se refiere a una paciente de cincuenta y tres años de edad, quien desde hace veinte o veinticinco viene teniendo accesos de cefalagia violenta, de presentación brusca y localización variable; unas veces a la derecha, otras a la izquierda y otras, en fin, sobre zonas superciliares y parietales. Iban precedidas de fenómenos vegetativos generales muy intensos, y desde el punto de vista ocular, de moscas volantes y fosfenos. Se acompañaban de náuseas y vómitos biliosos sistemáticamente, durando estos episodios más de quince días.

Hace diez días, con presentación brusca, tuvo un acceso de dolor localizado en el lado izquierdo, que se le calmó con aspirina, pudiendo conciliar el sueño. Despertó a causa de una sensación intensa de pesadez en el lado afecto, con hinchazón del párpado inferior, dolor en el globo ocular y dificultad para abrir el ojo, sin aparente pérdida de visión. Cinco o seis horas después, advirtieron que el párpado inferior estaba rojo, equimótico. Poco a poco, en el transcurso de horas, fueron desapareciendo su molestia y quedó bien, persistiendo la equimosis, como es natural. A los tres días de esta cuadro, se le repitió una sintomatología similar, localizada esta vez en el lado derecho, con ligero dolor en el ángulo interno del ojo, que adquirió una enorme intensidad en el transcurso de pocos minutos. Esto se siguió de hinchazón palpebral, pérdida absoluta de vi-

(*) Trabajo presentado al Congreso Nacional de Alergia, celebrado en Sevilla el 19 de octubre de 1951.

sión y un estado nauseoso, con vómitos. La inyectaron Ginergeno y a la media hora se encontró bastante bien, habiendo regresado todos los fenómenos y recuperado la visión.

Su fórmula sanguínea es normal, sin eosinófilos. Las constantes de coagulación de la sangre, son seis minutos y treinta segundos y un minuto de tiempo de hemorragia, normales. Plaquetas 299.600 por mm³. Reacciones de Wassermann y complementarias, negativas. Resto de las exploraciones, normal.

Entre sus antecedentes familiares figuran la madre y dos hermanos, con jaquecas.

Es pues un caso extraordinario, en el que, en dos ocasiones, el fenómeno funcional angio-espástico se localizó en las capas sensibles del ojo, produciendo una ceguera incompleta en el primer acceso y total en el segundo. Tiene un interés fundamental el hecho de que la anoxia fuese tan persistente y extensa como para producir ceguera, y, asimismo, el que la inyección de Ginergeno fuese capaz de hacerla desaparecer. Posiblemente, el momento elegido para la susodicha inyección fué ideal y salvador del órgano, ya que a la persistencia de la anoxia, con la correspondiente lesión parietal vascular subsidiaria, hemos de atribuir la extensa equimosis que apareció en el primer acceso, del que la enferma no pudo indudablemente percatarse con tanta nitidez por hallarse bajo los efectos del sueño. Por lo demás, la constitución alérgica-disreactiva, heredada por línea materna, y evidenciada por la intensidad de los fenómenos vegetativos, que precedían sus crisis, está presente aquí, como en los otros casos que hemos comentado.

El tercer caso de nuestra serie, A. M. C., de cuarenta y un años de edad, es una mujer casada, que hace dos, y bruscamente, notó dolor terebrante en la región suboccipital, irradiado por todo el hemicráneo derecho, con náuseas y vómitos. Simultáneamente notaba perdida visual, con fenómenos de "moscas volantes" y fosfeno, acompañando a una intensa fotofobia. Una vez pasados los accesos, solía desaparecer toda la fenomenología visual, y la transitoria pérdida de visión. Mas la reproducción marcada del cuadro descrito, aproximadamente con la misma intensidad, se ha seguido de una estable y fija pérdida de visión, que, como se ha dicho, antes era sólo transitoria.

La exploración de esta paciente no arroja ningún dato patológico clínicamente, a no ser una pérdida de agudeza visual en el ojo derecho. Tiene 4.850 leucocitos, con 66 polinucleares adultos, 6 cayados, 26 linfocitos, 2 monocitos y ningún eosinófilo. Las reacciones serológicas de Wassermann y complementarias, son negativas, así como las hechas para detectar un presunto trastorno diabético. En el informe ocular, del fondo de ojo, se dice únicamente: Desprendimiento de retina inferior del ojo derecho.

Los antecedentes personales carecen de interés. No recuerda enfermedades alérgicas en su familia.

En esta enferma no se demuestra, con los datos a nuestro alcance, una tara hereditaria. Si existe, evidentemente, un fondo constitucional disreactivo, con fenómenos de distonía vegetativa, habituales en ella; la proximidad del período climatérico, acusándolos más, y sus típicas jaquecas de aparición tardía, han podido ser, excluida cualquier otra causa: inflamatoria, traumática, degenerativa, metabólica, etcétera, como hemos dicho, el único factor genéti-

co al que cabe atribuir el desprendimiento de la retina que padece, si hemos de admitir una ligazón lógica de los fenómenos patológicos, en una misma persona.

La exposición de los tres casos anteriores, nos sugiere los siguientes breves comentarios:

En lo que al primero se refiere, señalemos la precocidad de la iniciación de los típicos accesos de jaqueca oftálmica, y su inveteración, así como la intensidad de los fenómenos con la marcadísima afectación funcional y subjetiva de la visión durante los mismos, llegando a tal grado, en ocasiones, que el individuo queda totalmente shockado. Aparte los factores de tipo hereditario y de personalidad alérgica constitucional, que no nos interesan aquí demasiado para lo que comentamos, resalta, en cambio, como hecho de singular interés, al margen de la existencia de otros signos de equivalente alérgico (bronquitis asmoide), el aspecto de las arterias del fondo del ojo, con una esclerosis ya iniciada (cuadro resaltado por el oftalmólogo), cuando justamente un estudio exhaustivo, con los medios normales de auscultación, pulsos, tensiones arteriales, exploraciones radiológicas, electrocardiogramas, etc., no permitió objetivar ningún trastorno equivalente en ningún otro territorio. Es decir, no existía esa concordancia habitual que es dable encontrar en la práctica en los vasos de los distintos territorios, cuando se trata de la enfermedad esclerótica vascular involutiva. Aquí, todos los datos avalan el que se trata de una alteración estrictamente local de los vasos del fondo del ojo, cosa que tiene un singular valor cuando no hay otra circunstancia patogénica a que atribuir este hecho, como no sea la existencia de una jaqueca oftálmica precoz, intensa y sostenida durante muchos años, a la que quepa atribuir la responsabilidad de la degeneración de estos vasos. La anoxia reiterada, consecutiva a los fenómenos isquémicos que en las crisis se desencadenan, sería el factor más importante al que más lógicamente cabría imputar este tipo de alteraciones.

En el caso segundo, las cosas han ido más lejos. La inveterada jaqueca oftálmica que indistintamente sufría esta paciente, en uno y otro ojo, tras una evolución gradual y progresiva, que puede captarse perfectamente bien, terminó, con ocasión de las últimas crisis, por originar fenómenos equimóticos en el párpado inferior del ojo afecto. Con seguridad se tradujeron en fenómenos equivalentes, pero intraoculares, en el lado derecho, pocos días después, ante la inusitada intensidad de la crisis que tuvo en este lado. Gracias a la inyección de Ginergeno, que con gran oportunidad hubieron de administrarle, esto se siguió de una remisión completa de los aparatosos fenómenos visuales que se habían presentado en este lado. Los comentarios inmediatos que han sido hechos en la síntesis expositiva del referido caso, obvian aquí un más extenso comentario.

Por último, el tercer caso, marca aún un escalón más allá en la línea de las lesiones vascula-

lares orgánicas en que la jaqueca oftálmica inveterada, de intensas y persistentes crisis, puede traducirse. Las que fueron pérdidas de visión transitorias, con ocasión de las crisis reseñadas, terminaron, tras una de ellas, por convertirse en una pérdida de visión, ya estable y fija, en el ojo derecho. El informe ocular demostró la existencia de un desprendimiento de retina inferior, de este órgano. Las exploraciones clínicas más minuciosas, nos han permitido excluir taxativamente cualquier otra clase de proceso o enfermedad distinto al que enjuiciamos. Lógicamente, por estas razones, por las que se refieren a la estricta dependencia existente entre la crisis de jaqueca oftálmica y la aparición de la ceguera, sólo cabe atribuir la producción de la misma a este accidente, en forma unívoca. Este hecho no es citado, al menos con cierto relieve, ni siquiera en los libros y tratados de oculística. Creemos que es de interés señalar este fenómeno, como una de las posibles causas, aunque sean raras, del desprendimiento de retina.

A parte del valor que como alteración interesante de un órgano concreto, en este caso el ojo, puedan tener los accidentes que comentamos, en realidad son un aspecto o modalidad propiamente territorial de otros accidentes equivalentes que recordamos en otros casos de nuestra experiencia en la clínica del Prof. JIMÉNEZ DÍAZ. En éstos, también en el curso de jaquecas de un cierto relieve y duración, se han producido fenómenos similares en otros territorios de la circulación cerebral. En esencia, los hechos son idénticos y su mecanismo igual. Los vasos, en principio, sufrirían repetidos y sostenidos accidentes isquémicos, y ellos conllevarían, como circunstancia subsidiaria, la producción de anoxia. Esta sería la causa propicia para la génesis de alteraciones de tipo degenerativo local vascular, que, en fases avanzadas, originarían hemorragias, etc.

Aquí, en la jaqueca, por tanto, podríamos señalar que en ocasiones acontecen fenómenos similares a los reseñados para el asma. Es decir, que desde la fase o período estrictamente funcional del proceso, susceptible de ser tal durante un tiempo más o menos largo, puede llegar, por la reiteración e intensificación del proceso, a la evolución o tránsito de lo funcional a lo orgánico, en forma equiparable a lo que en esta exposición se señala.

FENOMENO DE MARCUS-GUNN

M. MARÍN ENCISO.

Oftalmólogo de la Clínica Médica del Hospital Provincial.
Director: Prof. JIMÉNEZ DÍAZ.

Desde el año 1883 en que este fenómeno fué descrito por MARCUS-GUNN, el número de casos publicados en España no llega a 20. Nosotros queremos aportar algunas consideraciones de

nuestro caso y revisar las diferentes teorías etiopatogénicas, así como el resultado del tratamiento operatorio.

Consiste este fenómeno en ptosis congénita del párpado superior, unilateral, no corregible por la voluntad y se neutraliza al abrir la boca, y es en el estado de reposo o estático cuando se observa (fig. 1). En el estado dinámico, cuando mastica o abre la boca y la dirige al lado contrario, el párpado se eleva.

B. S., niña de doce años, sin antecedentes familiares y personales. Al nacer le notaron sus padres el párpado caído, y en la actualidad no aqueja molestias, solamente la estética.

Reflejos, visión, fondo de ojo y refracción, normales. En la mirada de frente y boca cerrada se observa



Fig. 1.

Fig. 2.

ptosis muy acentuada del párpado superior izquierdo, que ocluye el globo ocular por completo y parálisis del recto superior. Cuando abre la boca y la dirige hacia el lado contrario (en este caso el derecho), el párpado se eleva, aunque la elevación no es tan pronunciada como en el lado sano (fig. 2); aunque pretende abrirlos, el párpado ocluye la mitad de la córnea, dejándola al descubierto en el lado sano.

Es necesario recordar que los movimientos del maxilar inferior que corresponden a los masticadores (además del temporal, masátero y pterigoideos externo e interno) están inervados por el masticador o raíz motora del V par y cuyo núcleo central en la calota protuberancial está dividido en dos grupos celulares, uno superior o accesorio cuyas células forman una larga hilera que desde la calota protuberancial asciende hasta la parte interna del tubérculo cuadrigémino anterior de la calota peduncular, y el otro grupo, o inferior, es el principal o núcleo masticador que está situado en la parte profunda y lateral por encima del núcleo del facial.

La elevación del párpado superior es debida al músculo elevador inervado por la rama superior del III par, que se divide en dos, una para el recto superior y otra el elevador.

Estos datos anatómicos hacen pensar en la sincinesia funcional entre el trigémino y el elevador; se debe a una conexión anormal entre los núcleos del origen del V (por su raíz descendente) y las células del núcleo (grandes) del III par.

Para MÁRQUEZ sería la exageración del hecho fisiológico y el existir una sinergia funcional entre la boca y los ojos. Esta teoría cae por su base, ya que es unilateral.

MARÍN AMAT.—Ha sostenido la teoría de la conexión periférica del V con el III.

COPEZ.—La lesión sería nuclear o muy próxima al núcleo.

PÉREZ LLORCA.—Sería un tic condicionado.

SANCHIS BANUS.—Para este autor sería debido a una variación del tono afectando a los músculos antagonistas.

MEESMAM.—Es debido a una ectopía del centro nuclear de la rama del elevador que en lugar de estar situado su núcleo celular en el III estaría en el del V.

GROFF y GRANT.—Es el resultado de un reflejo de orden periférico y que en el arco eferente del mismo interviene un elemento propioceptivo.

DEMARIA.—Sería de origen cortical.

GOWES y MACKENZIE.—Las conexiones entre los núcleos de origen del III y V par serían su causa.

MOSOLOWSKY.—Es en el fascículo longitudinal posterior que es la vía principal de asociación oculomotora, recibiendo fibras procedentes de los núcleos bulbares y protuberanciales.

BELLAVIA.—Para este autor, el fenómeno es en la mayoría de los casos en el lado izquierdo y por tanto sería el hemisferio cerebral derecho el centro masticador y podía estar en relación con el cortical que rige la elevación del párpado superior.

THUREL.—Las fibras nerviosas que van destinadas al músculo pterigoideo externo, se dirigen hacia el elevador del párpado superior, sosteniendo la opinión del origen periférico, puesto que al seccionar la rama motora del V en un caso de Gunn, desapareció el fenómeno, porque suprimía la contracción de los masticadores.

Han sido descritas por LUTZ parálisis de los músculos extrínsecos del globo ocular asociadas a este fenómeno.

Los movimientos asociados anormales, los divide SINCLAIR en los siguientes grupos:

1.º Casos en que los movimientos del maxilar inferior están asociados con movimientos del párpado superior.

a) Casos unilaterales de ptosis en que disminuía cuando se abría la boca o cuando el maxilar inferior se movía hacia el lado opuesto; b), el párpado se levanta cuando se hace bajar el maxilar inferior, pero no por sus movimientos; c), el párpado se levanta en los movimientos laterales del maxilar inferior, pero no al abrir la boca; d), se pueden presentar movimientos del párpado sin existir ptosis.

2.º En los que existe contracción del elevador en coordinación con la contracción del recto interno.

3.º Cuando la contracción del recto interno provoca un estrechamiento de la hendidura palpebral y en los que existen parálisis del recto externo.

Estudios experimentales.—MENDEL ha observado en animales que el frontal y el orbicular inervados por el facial periférico pertenecen al grupo del oculo-facial y controlados por el grupo del III par, y HARMANN, sin embargo, piensa que se trata de un atavismo o sea una reversión al tipo primitivo en que las funciones del nervio craneal están más estrechamente asociadas que en el hombre.

Variedades de Marcus-Gunn.—REUS publicó un caso en que el párpado ascendía no sólo en los movimientos del maxilar, sino al ocluir voluntariamente la hendidura palpebral del lado sano.

HUBEL.—Un caso interesantísimo en que sólo bastaba la abertura de las partes blandas de la boca para provocar el fenómeno.

BLOCK.—La elevación del párpado se producía simplemente al hinchar las mejillas para soplar.

PICK.—Se corrige la ptosis con sólo mirar al lado enfermo.

SORIA.—Un caso con asociación de nistagmus y que de manera voluntaria se provoca oscilaciones pendulares y de poca amplitud.

Marcus-Gunn invertido. Al cerrar la boca el párpado se levanta y se ocluye al abrirla.

Diagnóstico diferencial.—1.º Con el fenómeno de Bell, en que existe una sincinesia funcional fisiológica bilateral entre el facial y el III par, en que el globo ocular se dirige hacia arriba al cerrarse los ojos, y también con el Bell invertido.

2.º Con la sincinesia fisiológica o fenómeno de Piltz-Westphal, en que se produce miosis al intentar cerrar los párpados.

3.º El fenómeno de Fuchs o retracción unilateral del párpado superior cuando se dirige la mirada hacia abajo, y el párpado se eleva cuando se mira abajo y adentro.

4.º Con la enfermedad de Axenfeld-Schurenberg o parálisis cíclica del III par, en que durante el espasmo se contrae el recto interno y la pupila está en miosis, y se eleva el párpado superior; lo contrario sucede en la fase de relajación.

Tratamiento.—El médico no ha dado resultado, y solamente el quirúrgico, entre los que tenemos:

GRANT seccionaba la raíz motora del V, pero los resultados fueron nulos.

SPATK emplea la tenotomía completa del elevador y, después de algún tiempo, la operación de Motaïs, en la que se utiliza la acción del recto superior y se practica una lengüeta del mismo (bien en el centro, dejando una tercera parte a cada lado o la mitad de su porción externa, conservando la externa en su inserción), que se sutura al borde del tarso superior, para suplir la acción del elevador, que está paralizado.

BIETTI asocia los procedimientos operatorios de Hess y Angelucci.

Se pueden usar las operaciones que están basadas en el avance del elevador, como las de Elschnig y Blascovics o la sustitución de su acción por la del frontal.

En nuestro caso hemos practicado la operación de Hess, que consiste en practicar una incisión en la parte media de la ceja y casi de la misma longitud de la hendidura palpebral, y se diseña hacia abajo, con unas tijeras romas, hasta el borde palpebral, formando una bolsa.

A dos o tres milímetros del borde ciliar y equidistantes, se pasa una seda de doble aguja por debajo de la disección practicada y salen por la incisión practicada en la ceja (labio superior) con la otra aguja, y dejando un espacio de 3 ó 4 milímetros, y de la misma manera sale por el borde superior de la ceja, anudando en ésta los dos cabos de la seda con una bola de cristal o gasa formando un rollo, para poder apretar o aflojar en días sucesivos, permitiendo una corrección exacta; de la misma forma, y dejando un espacio igual en el borde palpebral y entre el primer punto, se dan dos suturas más, o sea que queda entre los puntos el mismo espacio que entre la U de la misma seda.

El curso postoperatorio fué completamente normal. La enferma está, bajo el punto de vista estético, casi normal, habiendo desaparecido el fenómeno, y con ello todas las manifestaciones psíquicas relacionadas con el mismo.

Lamentamos no poder mostrar la fotografía de la situación actual de la enferma por haberse tenido que marchar fuera de Madrid con urgencia.

RESUMEN.

Se presenta un caso de Marcus-Gunn del lado izquierdo y se analizan las diversas teorías de dicho fenómeno, tanto las que creen en un origen nuclear o, por el contrario, periférico, así como las de origen cortical. Parece ser que se trata de una ectopia de las células del núcleo del elevador (III par), bien que estén próximas al del V o en él mismo, y por tanto la conexión se puede efectuar de una manera efectiva. También se revisan los diversos resultados operatorios, de los que los que buscan la acción del frontal, y entre ellos el de Hess, son, por su corrección, más fáciles de regular y de gran sencillez quirúrgica.

DISNUCLEOPLASIAS OSEAS

L. ESTEBAN MÚGICA y L. M. MUÑOZ TUERO.

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología de los Servicios Sindicales del Seguro de Enfermedad de Madrid.
Jefe: Dr. L. ESTEBAN MÚGICA.

Después de haber estudiado, recientemente, dos enfermos con hipoplasias congénitas óseas asociadas a otras alteraciones del esqueleto, nos ha venido a la imaginación una serie de

consideraciones, relacionadas con las mismas, que queremos dar a conocer por si contribuyeran, dentro de nuestra modestia, a aclarar algunos puntos de estos procesos, desarrollando como consecuencia una teoría patogénica que no deja de tener sus puntos débiles susceptibles de ser atacados por la crítica, pero que a su través se puede encontrar una explicación patogénica común a un determinado número de procesos óseos congénitos.

Al no ser nuestro propósito hacer una puesta al día de estos problemas, dejamos de exponer y criticar todo el cúmulo de teorías existentes sobre estas diferentes malformaciones óseas congénitas.

Caso n.º 1.—C. S. G. Es vista por nosotros a los tres meses de su nacimiento, pesa 5,250 kilogramos, mide 59 centímetros de longitud total, siendo su perímetro craneal de 40 centímetros y el torácico de 37.



Fig. 1.

Mantiene la cabeza erguida, persiguiendo con la mirada los objetos. Turgor, paniculo adiposo y tono muscular, normales. Piel, sonrosada y brillante. Hidroestable. Lactancia materna.

Desde el momento del nacimiento notaron sus familiares que la niña presentaba la extremidad inferior izquierda más corta que su homóloga, y el pie correspondiente más pequeño, con la ausencia de un dedo, presentando la extremidad un aspecto de falta de desarrollo.

En el momento de su observación (a los tres meses del nacimiento), presenta las mismas características que las señaladas anteriormente, faltándole el tercer dedo y encontrándose el primero y el segundo unidos en sindactilia, notándose claramente un menor desarrollo de la rodilla para abajo, como claramente puede verse en la fotografía de la figura 1; siendo, por lo demás, el resto de su biología completamente normal, encontrándose igualmente normal su paniculo adiposo, incluso en la extremidad afecta.

Se le practican radiografías, encontrándose el resto del esqueleto normal, sin sombras de osteocondritis en los límites epifisarios de los huesos largos.

La radiografía efectuada, que transcribimos en la figura 2 y esquematizamos en la figura 3, de su extremidad inferior izquierda, demuestra que la tibia y el peroné se encuentran acortados en un quinto de su longitud, con falta total del núcleo de osificación de la epífisis proximal de la tibia, como asimismo ausencia del núcleo de osificación del astrágalo. En el metatarso están ausentes el segundo y tercer metatarsianos, exis-