

Obesidad familiar

(Presentación de tres casos)

Por los Doctores:

PROF. TEODOSIO VALLEDOR, LIANE BORBOLLA, ESTHER PRIETO,
LILIA URQUIZA, ORESTES VALDES y GONZALO ALVAREZ FLORES

La obesidad en el niño es corriente, según Eberlein y cols.¹ un 15 a 25% de los pacientes vistos en clínicas de enfermedades endocrinas pediátricas son gordos.

Actualmente, se acepta que dicha condición pocas veces es secundaria a alteraciones endocrinas y que el niño obeso ingiere más calorías de las necesarias para su gasto energético, pero la razón por lo cual lo hace, es desconocida.

Múltiples factores pueden producir obesidad, citaremos el apetito excesivo o hiperfagia, ya sea por hábito, causas psicogénicas, trastornos hipotalámicos; disminución del gasto energético por vida sedentaria, factor constitucional, reposo prolongado en cama, enfermedades que afectan la musculatura esquelética, por ejemplo la poliomielitis, la amiotonía congénita, etc., y cuando existen alteraciones del metabolismo de las grasas, así en el síndrome de Cushing se encuentra disminución del anabolismo proteico con gluconeogénesis aumentada, lipogénesis y trastornos de la oxidación de las grasas y por último lo que llama Von Bergmann² "lipofilia tisular" que sería la afinidad especial de las células adiposas para almacenar grasas, como si fueran verdaderos "cuerpos extraños".

Las causas verdaderamente endocrinas de obesidad son muy poco frecuentes. El niño hipotiroideo raramente es obeso. Actualmente el diagnóstico de síndrome de Froelich está virtualmente abandonado. Los endocrinólogos piensan que el caso descrito por dicho autor era un niño, preadolescente obeso, con un tumor pituitario, cuya obesidad no era hipogonadal ni hipofisaria. El síndrome

de Laurence Moon Biedl, heredofamiliar, caracterizado por hipogonadismo, déficit mental, retinitis pigmentaria, sindactilia o poli-dactilia y obesidad es debido posiblemente según la opinión de Wilkins³ a trastornos de desarrollo del hipotálamo. La asociación de los distintos signos que hemos enumerado es tan típica que el diagnóstico clínico de esta afección no ofrece dificultad.

El síndrome de Cushing muestra una sintomatología también característica y por último se señala que los tumores del páncreas productores de insulina pueden provocar obesidad pero su incidencia es extraordinariamente baja. Hilde Bruch^{4, 5, 6} insiste en la importancia de los factores psicogénicos como causas principales de obesidad en niños malajustados emocionalmente, con problemas y conflictos familiares, frustración, celos y ansiedad, siendo para ellos una derivación y compensación satisfacer su apetito exagerado. Casi siempre la madre de estos niños es sobreprotectora y el 70% de los casos de la autora mencionada⁶ eran hijos únicos o los más pequeños de la familia. También el hábito de la "buena comida" que consiste en el consumo de alimentos excesivamente ricos en calorías es muy frecuente en las familias de obesos. Los padres a menudo no saben expresar su afecto y solamente lo hacen sobrealimentando a sus hijos representando este hecho para ellos una forma de seguridad, de protección contra la enfermedad. Es fácil de comprender que en un ambiente de esta naturaleza, el niño permanecerá obeso, salvo si son atendidos sus conflictos emocionales y los de sus padres, lo que la mayoría de las veces es muy difícil.

Además de estos pacientes de familias de "grandes comedores" encontramos otros, con obesidad al parecer determinada por factores genéticos.

Como hemos tenido la oportunidad de observar tres hermanos con una obesidad verdaderamente extraordinaria que comenzó prácticamente desde el nacimiento, nos ha parecido interesante hacer algunas consideraciones sobre estos casos y el posible carácter hereditario de su afección.

NUESTRAS OBSERVACIONES

Se trata de tres hermanos de una familia campesina de pocos recursos económicos y ambiente higiénico deficiente que viven en lo que en Cuba se llama "bohío", casa con piso de tierra y techo de guano, procedentes de la

OBESIDAD FAMILIAR

provincia de Pinar del Río y que son remitidos a nuestro Servicio por obesidad.

Antecedentes patológicos familiares: referidos por la madre, el padre y ella son saludables, no son obesos y son primos hermanos. Los otros hijos, hermanos de nuestros pacientes son un varón de 20 años y otros dos, gemelos, hembra y varón de 17 años, todos normales. Es de notar que esta familia vive en un valle aislado donde el grado de consanguinidad en los matrimonios de esta zona es muy elevado.

A continuación, referimos los datos personales de los tres hermanos:

CASO N° 1

María del Carmen C. H., de 12 años 2 meses de edad, cuya obesidad según la informante data de los primeros meses de vida. Observó la madre que la niña aumentaba exageradamente de peso, de tal manera que siendo al nacer normal, a los 3 meses pesaba 27 libras y a los 10 años, 217 libras. Hace varios meses le fue impuesto a la paciente un régimen dietético por prescripción facultativa pero la falta de recursos económicos necesarios para el mantenimiento de la dieta hizo que la madre se viera obligada a abandonarla. No son referidas otras alteraciones de interés. El apetito de la niña igual que el de sus otros hermanos obesos nunca ha sido voraz; por otra parte realizaba al principio una actividad propia de su edad, aunque últimamente ha disminuído por mostrarse retraída y tímida.

Antecedentes obstétricos: embarazo y parto normales, peso al nacer 8 libras, no se refiere patología post natal.

Antecedentes patológicos personales: sarampión, varicela, catarrros con poca frecuencia.

Desarrollo psicomotor: aparentemente normal.

Inmunizaciones: ninguna.

Alimentación: pecho hasta el año, después leche de vaca, 3 ó 4 vasos al día, en el momento actual, carne y huevos 2 a 3 veces por semana, viandas, granos, pan, galletas, dulces a veces. Los demás de la familia comen lo mismo, es decir una dieta a base de alimentos hidrocarbonados, poco variados, en cantidades no excesivas, pues el factor económico lo impide.

Dentición: fórmula de su edad.

Examen físico general: niña de 12 años 2 meses de edad, muy obesa con notable aumento de la grasa corporal, de distribución uniforme sin adoptar un tipo acumulativo especial (fig. 1) peso 190 lbs., talla 149 cms. (58.6 pulgadas); peso que le corresponde para su edad: 80.6 lbs., talla ideal: 57.6 pulgadas. Segmento superior: 77 cms., segmento inferior: 72 cms., Índice de Wilkins: 1.06 (fig. 5), cabello rojizo, ausencia de vello axilar y escaso vello pubiano. Efélides numerosas en cara y brazos.



FIG. 1

Caso No. 1.—María del Carmen C. H.: se observa la gran obesidad de la niña que pesa 190 lbs., grasa corporal de distribución uniforme.

Examen físico regional y por aparatos:

Cabeza: cráneo: configuración normal, circunferencia cefálica: 54 cms.

Cuello: nada a señalar.

Tórax: circunferencia torácica: 113 cms., adiposidad de las mamas.

Aparato respiratorio: normal.

Aparato circulatorio: taquicardia, pulso 115 por minuto, tensión arterial 140/90, latidos femorales palpables.

OBESIDAD FAMILIAR

Abdomen: pendular, circunferencia abdominal 118 cms., "vergetures" no hepato ni esplenomegalia.

Aparato génito-urinario: genitales externos de caracteres infantiles no menarquía, leucorrea fétida.

Sistema hemolinfopoyético: nada a señalar.

Extremidades: Genu Varo.

Sistema nervioso: marcha lenta, arrastra los pies, resto negativo.

Fondo de ojos: normal.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: hemoglobina: 98%, 14 grs., Valor Globular: 1.

Hemafías: 4.850,000 x mmc. leucocitos: 13,450, conteo diferencial: eosinófilos 11%, segmentados: 38%, linfocitos: 48%, monocitos: 3%.

Hemotocrito: 38%.

Eritroscimentación (Método de Westergreen): 46 mms. 1ra. hora.

Glicemia: 88 mgs. x 100 cc., urea sanguínea: 30 mgs. x 100 cc., Sero-logía: negativa.

Heces fecales: examen directo: Huevos de tricocéfalos y huevos de *Necator Americanus* algunos. Willis: Huevos de tricocéfalos y huevos de *Necator Americanus* algunos.

Orina: densidad 1024, reacción ácida, albúmina: no, glucosa no, hemafías: no, leucocitos: numerosos, acúmulos de plocitos algunos.

Proteínas totales y fraccionadas: Totales: 8.40 grs. x 100 cc. Serina: 4.66 grs. x 100 cc., globulina: 3.75 grs. x 100 cc.

Electroforesis en papel de las proteínas séricas: proteínas totales: (Kingsley Reinhold: 7.5 grs.%, serina: 58.37%, alfa 1 globulina: 2.86%, alfa 2 globulina: 8.13%, beta globulina: 11%, gamma globulina: 19.61%.

Pruebas Funcionales Hepáticas: Takata-Ara: negativo. Turbidez del Timol: 1.8 U. Hanger: negativo.

Lípidos totales (Método de Kunkel): 499.4 mgs. x 100.

Colesterol (Método de Ferró Ham): 305 mgs. x 100, 240 mgs. x 100.

Esteres del Colesterol: 145 mgs. x100.

Fosfolípidos totales (Método de Fiske y Subarow): 207.5 mgs. x 100.

Electroforesis en papel de lipoproteínas séricas: alfa lipoproteínas: 33%. beta lipoproteínas: 67%.

Prueba de Thorn (ACTH: 25 mgs.): 1ra. muestra: 1140 eosinófilos x mmc. 2da. muestra: 530 eosinófilos x mmc.

Metabolismo basal: 7%.

Edad ósea: adelantada unos siete años, cúpula radial de dirección oblicua.

Urograma descendente: no se comprueban alteraciones orgánicas ni funcionales del tractus urinario.

Telecardiograma: diámetros cardioaórticos y pulmones normales.

Placa de cráneo: no se encuentran alteraciones patológicas, silla turca normal.

Exudado vaginal: examen directo: leucocitos algunos, células epiteliales numerosas, no trichomonas, no monilias.

Coloración de Gram: muy abundantes cocos gram positivos en racimos, numerosos bacilos gram negativos, escasos leucocitos, numerosas células epiteliales, no monilias. Siembra en Agar sangre: se observan colonias de bacilos difteroides, bacilos esporulados. Siembra en medio Sabouraud: no existen colonias de Hyphomicetos del Género Cándida.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal, corazón vertical con bloqueo de rama derecha y alteraciones primarias de la onda T y del segmento ST., compatible con trastorno metabólico miocárdico.

Test mental: examen psicométrico, psicomotriz: Medios de investigación. Test para la inteligencia de Ternan y Merrill (forma L), Test de ejecución de pintura Paterson, Test de madurez psicomotriz, observación de la conducta espontánea.

Resultado cuantitativo: edad mental: 6 años, 8 meses. Edad cronológica: 12 años 2 meses. C. I.: 55.

Resultado cualitativo: conducta observada tímida, inhibida, desconfiada no hay suficiente cooperación; atención sostenida insuficiente, psicomotricidad: marcada dificultad de la coordinación visual motriz; otros déficits: procesos abstractos y asociativos, memoria de evocación psicocrítico, observación. Conclusiones: de acuerdo con la impresión general recogida en este caso, podemos considerar el C. I. obtenido en el mismo como una consecuencia de su sistema de vida y ausencia total de adiestramiento intelectual. Por lo tanto, estimo que es como una oligofrénica leve (fronteriza) pero no como una oligofrénica media (morón) que es lo que ha dado la cifra de C. I. (Informe de la Dra. Masvidal).

17 ketosteroides: 4.90 mgs. x 24 horas.

17 hidrocorticoides: 7.30 mgs. x 24 horas.

11 corticoides: 1.28 mgs. x 24 horas.

Cromosomas sexuales: cromatina sexual positiva (concordante con el sexo).

Iodo proteico: 5.8 gammas x 100 cc. de suero.

CASO Nº 2

Oswaldo C. C. H., de 9 años 11 meses de edad, obeso desde los primeros tiempos después del nacimiento como su hermana, de tal manera que a los 40 días pesaba 16 lbs. y siguió aumentando sin que la madre recuerde los pesos a las diferentes edades, pero siempre fueron excesivos.

La conducta e inteligencia del niño parecen normales y no ha recibido instrucción por dificultades en medios de transporte y por vivir en el campo alejado de la escuela rural. El apetito es bueno sin que sea exagerado. La madre también le notó una coloración oscura en el cuello desde los dos años, habiéndose mantenido hasta el momento.

OBESIDAD FAMILIAR

Antecedentes obstétricos: embarazo y parto normales, pesó al nacer 7 lbs. y a los 40 días como se ha señalado pesaba aproximadamente 16 lbs. ninguna patología post-natal.

Desarrollo psicomotor: normal.

Vacuna: ninguna.



FIG. 2

Caso No. 2.—Osvaldo C. H.: hermano de la anterior, pesa 164 lbs. con una edad de 9 años 11 meses.

Alimentación: lo alimentó con pecho hasta el año y medio y después dieta variada, deficiente en proteínas igual que la de sus hermanos. Según la madre, la comida no es mayor en cantidad de la de sus hermanos normales en peso.

Dentición: fórmula de su edad.

Examen físico general: niño de 9 años 11 meses de edad, muy obeso con distribución generalizada de la grasa, de 164 lbs. de peso y 141.5 cms. (55.7 pulgadas) de talla, que deambula libremente; peso normal para su edad: 64.3 lbs., talla ideal: 53.2 pulgadas. Segmento superior: 70.5 cms., segmento inferior: 71 cms., Índice de Wilkins: 1.01 (figs. Nos. 2 y 5).



FIG. 3

Caso No. 2.—Oswaldo C. H.: en la nuca del niño es posible apreciar las lesiones de acantosis nigricans.

Examen físico general y por aparatos: cabeza: cráneo de configuración normal, circunferencia cefálica: 53.5 cms., distribución y caracteres del pelo normal, cara redondeada con cachetes colgantes y papada. Resto, nada a señalar.

Cuello: no hay adenopatías, engrosamiento de la piel con formaciones papilomatosas pigmentadas en la nuca (acantosis nigricans) (fig. 3).

OBESIDAD FAMILIAR

Tórax: circunferencia torácica: 107 cms., adiposidad de las mamas.

Aparato respiratorio: normal.

Aparato circulatorio: choque de la punta no visible, se palpa en 4to. espacio intercostal por dentro de la línea mamilar, tonos cardíacos normales, pulso: 100 pulsaciones por minuto, tensión arterial: 150/90, pulsos femorales: presentes.

Abdomen: circunferencia abdominal: 108.5 cms., penduloso, no hepatomegalia, ni esplenomegalia, resto negativo.

Aparato génito-urinario: pene poco desarrollado, testículo izquierdo aparentemente normal, el derecho no está descendido, más pequeño.

Extremidades: axilas: engrosamiento de la piel con formaciones papilomatosas pigmentadas más discretas que las del cuello pero de igual naturaleza.

Sistema nervioso: marcha, actitud de pie y en el lecho normales, tono y fuerza muscular conservados, reflectividad profunda y superficial sin alteraciones.

Fondo de ojos: nada a señalar.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: hemoglobina: 92%, 13.5 grs., valor globular: 0.9, hematíes: 4.760,000 x mmc., leucocitos: 12,050, conteo diferencial: eosinófilos: 10%, segmentados: 52%, linfocitos: 31%, monocitos: 7%, hematocrito: 34%.

Eritrosedimentación (Método de Westergreen): 34 mms. en la 1ra. hora.

Meinicke: negativo, glicemia: 99 mgs. x 100 cc., urea: 32 mgs. x 100 cc. de sangre.

Heces fecales: examen directo: huevos de tricocéfalos algunos; Willis: huevos de tricocéfalos numerosos.

Orina, densidad: 1012, reacción ácida, albúmina no, glucosa: no, hematíes: no, leucocitos algunos, epitelios planos.

Proteínas totales y fraccionadas: totales: 7.60 grs. x 100 cc., serina: 4.90 grs. x 100 cc., globulina: 2.70 grs. x 100 cc.

Electroforesis en papel de las proteínas séricas: proteínas totales (Kingsley Reinhold): 7.7 grs. x 100 cc., serina: 61.71%, globulinas: alfa 1: 2.70%, alfa 2: 7.65%, beta: 12.61%, gamma: 15.31%.

Pruebas funcionales hepáticas: Takata-Ara: negativo.

Turbidez del timol: 2.8 U. Hanger: xx.

Lípidos totales: (Método de Kunkel): 416.5 mgs. x 100.

Colesterol: (Método de Ferro Ham): 251 mgs. x 100, 208 mgs. x 100.

Esteres del Colesterol: 138 mgs. x 100.

Fosfolípidos totales: (Método de Fiske y Subarow): 232.5 mgs. x 100.

Electroforesis en papel de lipoproteínas séricas: alfa lipoproteínas: 28%, beta lipoproteínas: 72%.

Pruéba de Thorn (ACTH: 25 mgs.): 1ra. muestra: 394 eosinófilos x mmc., 2da. muestra: 280 eosinófilos x mmc.

Metabolismo basal: 15%.

Edad ósea: adelantada unos dos años, cúpula radial de dirección oblicua.

Urograma descendente: no se comprueban alteraciones patológicas orgánicas ni funcionales del tractus urinario. En este examen simple, no observamos anormalidad de las cápsulas suprarrenales; columna lumbar: normal.

Telecardiograma: diámetros cardioaórticos normales, pulmones no alteraciones.

Placa de cráneo: silla turca normal.

Electrocardiograma: normal.

Test mental: tipo de examen psicométrico psicomotriz, medios de investigación: Test para la inteligencia de Ternan y Merrill (Forma L), Test de ejecución de Pintrier Paterson, Test de madurez psicomotriz, observación de la conducta espontánea.

Resultado cuantitativo: edad mental: 6 años 10 meses. Edad cronológica: 9 años 11 meses. C. I.: 69.

Resultado cualitativo: conducta observada: cooperación buena, autoerótica, atención: estable, sostenida, psicomotricidad: déficit en la coordinación visual motriz, otros déficits: procesos abstractos y asociativos, memoria auditivo verbal. Conclusiones: de acuerdo con la impresión general que se ha recogido en este niño, podemos considerar el C. I. obtenido en el mismo como una consecuencia de un sistema de vida y ausencia absoluta de adiestramiento intelectual y no como una oligofrenia leve que es lo que ha dado la cifra de su C. I. (Informe de la Dra. Masvidal).

17 Ketosteroides: 6.60 mgs. x 24 horas.

17 Hidroxicorticoides: 8.10 mgs. x 24 horas.

11 Corticoides: 1.46 mgs. x 24 horas.

Cromosomas sexuales: cromatima sexual negativa (concordante con el sexo).

Iodo proteico: 4.3 gammas x 100 cc. de suero.

OBESIDAD FAMILIAR

	Caso No. 1	Caso No. 2	Caso No. 3
Edad cronológica	12 a. 2 m.	9 a. 11 m.	2 a. 8 m.
Edad talla.	12½ a.	11 a.	48 m.
Edad ósea.	19 a.	12 a.	4 a.
Edad mental.	6 a. 8 m.	6 a. 10 m.	2 a. 4 m.
Peso lbs.	190	164	106
Talla pulgs.	58.6	55.7	39
Talla cms.	149	141.5	99
Segmento superior cms. . . .	77	71	50
Segmento inferior cms. . . .	72	70.5	49
Circunferencia cefálica cms. .	54	53.5	50
Circunferencia torácica cms. .	113	107	..
Circunferencia abdominal cms.	118	108.5	..
Índice de Wilkins	1.06	1.01	1.04

FIG. 5
Mediciones comparadas en los tres hermanos.

CASO N° 3

Marta Xiomara C. H., de 2 años 8 meses de edad, nació con un peso de 9 lbs., siendo por lo demás aparentemente normal. Al cursar de las semanas, le llamó la atención a la madre el progreso exagerado de peso, llegando a pesar a los dos meses, 25 lbs. Al año de edad, su peso era superior a 50 lbs. y en el momento actual pesa 106 lbs. No refiere ninguna alteración de importancia salvo la obesidad; el apetito de la niña nunca ha sido exagerado y la ingestión de alimentos no es mayor proporcionalmente a la de sus hermanos normales.

Antecedentes obstétricos: embarazo y parto normales, pesó al nacer 9 lbs., no patología neonatal.

Antecedentes patológicos personales: sin importancia.

Desarrollo psicomotor: sostuvo la cabeza a los 4 meses, se sentó a los 14 meses, actualmente se pone de pie con ayuda, el resto dentro de lo normal.

Inmunizaciones: ninguna.

Alimentación: pecho hasta después del año, actualmente la misma que sus hermanos.

Dentición: fórmula de su edad.

Examen físico general: niña de 2 años 8 meses de edad, obesa con aumento exagerado del panículo adiposo, distribuido uniformemente sin adoptar un tipo acumulativo especial, con un peso de 106 lbs., talla: 99 cms. (39 pulgadas) peso normal: 33.4 lbs., talla ideal: 33.4 pulgadas.

Segmento superior: 50 cms., segmento inferior: 49 cms., índice de Wilkins: 1.04 (figs. Nos. 4 y 5), piel y faueras: nada a señalar.

Examen físico regional y por aparatos:

Cabeza: circunferencia craneal: 50 cms., resto negativo.

Cuello: no adenopatías, recuerda un poco el de búfalo, con rodetes de grasa en la nuca.



FIG. 4

CASO 3.—Marta Xiomara C. H.: hermana de los anteriores, peso 106 lbs., obesidad marcada bien apreciable en la fotografía.

Tórax: aparato respiratorio: normal.

Aparato circulatorio: tonos algo alejados de intensidad, timbre y ritmo normales, latidos femorales palpables, pulso: 80 pulsaciones x minuto, tensión arterial: 130/90.

OBESIDAD FAMILIAR

Aparato génito urinario: negativo.

Sistema hemolinfopoyético: nada a señalar.

Extremidades: marcadamente gruesas con aumento exagerado del páncreo adiposo.

Sistema nervioso: negativo.

Fondo de ojos: normal.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: hemoglobina: 98%, 14.5 grs. Valor globular: 1.

Hemáties: 4.810,000 x mmc., leucocitos: 17,850, eosinófilos: 5% segmentados: 31%, linfocitos: 63%, monocitos: 1%, hematocrito: 36%.

Eritrosedimentación (Método de Westergreen): 5 mms. en la 1ra. hora.

Serología: negativa, glicemia: 85 mgs. x 100 cc., urea: 28 mgs. x 100 cc.

Heces fecales: nada a señalar.

Orina: densidad: 1020, reacción ácida, albúmina: no contiene, glucosa: no, hemáties: no, leucocitos: numerosos.

Proteínas totales y fraccionadas: proteínas totales: 7.60 grs. x 100 cc.

Serina: 4.66 grs. x 100, globulina: 2.94 grs. x 100.

Electroforesis en papel de las proteínas séricas: Proteínas totales: (Método de Kingsley Reinhold): 7.2 grs. x 100, serina: 62.61%, globulina alfa 1: 3.60%, alfa 2: 9.90%, beta: 12.61%, gamma: 11.26%.

Pruebas funcionales hepáticas: Takata-Ara: negativo. Turbidez del timol: 2.5 U. Hanger: negativo.

Lípidos totales: (Método de Kunkel): 433 mgs. x 100.

Colesterol: (Método de Ferro Ham): 273 mgs. x 100, 240 mgs. x 100.

Esteres del Colesterol: 89 mgs. x 100.

Fosfolípidos totales: (Método de Fiske y Subarow): 197.5 mgs. x 100.

Electroforesis en papel de las lipoproteínas séricas: alfa lipoproteínas: 26%, beta lipoproteínas: 74%.

Prueba de Thorn (ACTH: 25 mgs.): 1ra. muestra: 590 eosinófilos x mmc., 2da. muestra: 330 eosinófilos x mmc.

Metabolismo basal: + 15%.

Edad ósea: adelantada unos dos años, gran aumento del páncreo adiposo.

Urograma descendente: no se comprueban alteraciones orgánicas ni funcionales, gran aumento de la grasa peritoneal.

Telecardiograma: diámetros cardioaórticos y pulmones normales.

Cráneo: no se encuentran alteraciones patológicas en la placa simple.

Electrocardiograma: normal.

Test mental: tipo de examen psicométrico psicomotriz, medios de investigación: Test para la inteligencia de Ternan y Merrill (Forma L), escala de Merrill Palmer, observación de la conducta espontánea.

Resultados cuantitativos: edad mental: 2 años 4 meses. Edad cronológica: 2 años 8 meses. C. I.: 88.

Resultados cualitativos: conducta observada voluntariosa, negativista por lo que la colaboración es pobre. Las pruebas del dibujo no pueden efectuarse por mostrar una conducta negativista ante estas investigaciones. Buen equilibrio en el desarrollo de sus aptitudes psíquicas pudiendo apreciarse también desde el punto de vista clínico una inteligencia normal. El pequeño déficit que acusa cuantitativamente se debe a la poca colaboración del caso. (Informe de la Dra. Masvidal).

17 Ketosteroides: 3.20 mgs. x 24 horas.

17 Hidroxicorticoides: 7.10 mgs. x 24 horas.

11 Corticoides: 0.62 mgs. x 24 horas.

Cromatina sexual en los leucocitos: positiva (concordante con el sexo).

Iodo proteico: 4.26 gammas x 100 cc. de suero.

C O M E N T A R I O S

En los tres hermanos, los resultados del examen clínico y de las pruebas de laboratorio arrojan una discreta hipertensión arterial, hecho corriente en estos pacientes; el estudio del metabolismo de las grasas sólo muestra un aumento del colesterol también frecuente en los obesos, siendo normales los lípidos totales, los fosfolípidos totales y las lipoproteínas por electroforesis. De acuerdo con la edad cronológica las cifras de 17 ketosteroides y los 11 corticoides son algo elevadas en los tres siendo más altas relativamente en la niña más pequeña y los 17 hidroxicorticoides en los dos mayores se pueden considerar dentro de cifras normales altas y están aumentados en la niña más pequeña, lo cual constituye un hallazgo, sin embargo el adelanto en la edad ósea en ellos es un dato en contra del síndrome de Cushing, ya que sabemos que en éste es típica la detención del crecimiento óseo lineal. Hilde Bruch⁷ señala en los obesos el adelanto de la edad ósea en dos años, sin embargo en uno de nuestros casos, María del Carmen, el adelanto en la edad ósea fue marcado (7 años) lo que refiere la posibilidad de una talla definitiva baja. Al no existir signos de hipertensión endocraneana, fondo de ojos normal, ninguna alteración del cráneo, la posibilidad de una lesión orgánica cerebral es muy remota. Las cifras del metabolismo basal están prácticamente dentro de límites normales aunque algo disminuidas en dos, hecho observado a menudo en los obesos. Pero si se comparan con las cifras de una persona de la misma altura y peso ideal, el metabolismo basal del obeso está normal o aumentado. Tampoco éstos niños tienen signos de enfermedad de Laurence Moon Biedl y podemos pensar que su obesidad no es de causa endocrina. El factor familiar llama la atención y la consanguinidad de los padres que son primos entre sí. Otro hecho de

interés es que su dieta, no diferente a la de los demás campesinos, al parecer deficiente en proteínas, integrada principalmente por alimentos hidrocarbonados, no produjo obesidad en los otros hermanos de ellos normales, que comen en la misma mesa. La actividad física no luce estar disminuída salvo en la más pequeña, pero esto es muy difícil de valorar.

Para que se produzca la obesidad, se considera necesaria la combinación de dos factores, por un lado la sobrealimentación y del otro la inactividad. En la hiperfagia, interviene el aporte calórico que depende del apetito, influenciado por muchos procesos voluntarios o involuntarios del organismo, no bien conocidos. Sin embargo se admite que existen dos centros pares en los núcleos medioventrales del hipotálamo íntimamente relacionados con la regulación inconsciente del apetito⁸. La destrucción de la parte mediana de esta zona en los animales de experimentación conduce a la bulimia y obesidad y una lesión de los núcleos más laterales en ambos lados por el contrario provoca anorexia marcada. Es decir que existen "centros laterales pares del apetito" y "mediales de la saciedad" que reciben impulsos aferentes de varios órganos del cuerpo, a través del sistema nervioso autónomo. En algunos casos, el hipotálamo parece afectarse más por alteraciones metabólicas generalizadas que por estimulación nerviosa refleja. Mayer^{9,10} trata de explicarlo mediante su teoría "Glucostática de la regulación del apetito". De acuerdo con ella, el centro del apetito es estimulado o el centro de la saciedad inhibido por una disminución de la glucosa utilizable circulante en la sangre cerebral. Un aporte deficiente de glucosa al hipotálamo se observa en distintos estados de hipoglicemia sistémica o con hiperglicemia al existir trastornos de la utilización de la glucosa ya sea por falta de insulina, como en la diabetes mellitus y en otras alteraciones del metabolismo de los hidratos de carbono. Además los centros hipotalámicos del apetito son afectados por otros estímulos que se originan en la corteza cerebral y factores voluntarios o psicológicos corticales se integran con factores fisiológicos involuntarios a la altura del hipotálamo siendo los primeros a veces más potentes que los segundos y por tanto, disminuye o aumenta el apetito así condicionado por causas psíquicas. Pero el niño normal ajusta de tal manera su ingestión de alimentos al gasto energético que no se produce en el exceso de peso. El gasto energético depende a su vez de la actividad física

que es muy variable de acuerdo con el sujeto. Los estudios en animales de laboratorio nos enseñan la gran importancia de valorar la actividad para poder precisar su participación en el mantenimiento del peso normal o en el desarrollo de la obesidad^{8,9}. Se ha visto también que existen factores genéticos que juegan un papel en la actividad. El síndrome de hiperglicemia-obesidad inducido experimentalmente en los ratones se transmite como un gene recesivo. Se ha demostrado que estos ratones obesos solamente ingieren un 20% de calorías en exceso comparados con los normales lo que no explica el aumento tan grande y rápido de su peso. Pero la inactividad de estos ratones es notable siendo del 1/50 al 1/100 de la de los normales y por cruces selectivos ha sido posible transmitir estos "genes de la obesidad".

Quizás la inactividad muscular pueda ser un rasgo genético hereditario cuya importancia en la presentación de la obesidad es evidente cuando no se acompaña de una disminución proporcional de la ingestión calórica. Es de observación corriente que el niño obeso es poco activo y lleva una vida exageradamente sedentaria. En un estudio de de Johnson y cols.¹¹ se vió que las niñas obesas comen menos que sus controles normales y Heald¹² determinó el consumo calórico en un grupo de adolescentes obesos y normales encontrando que los obesos comen menos pero que eran mucho menos activos que los controles normales. Sin embargo el problema es muy complejo en el humano y varias condiciones contribuyen a la inactividad, aparte de las genéticas, las familiares y las que dependen de trastornos psicológicos del propio niño obeso. Señalamos estos hechos para llamar la atención sobre las condiciones hereditarias en la producción de la obesidad que así parecen existir en nuestros pacientes. Aunque el estudio aislado de tres casos en una sola generación no nos permite llegar a ninguna conclusión sobre el posible factor genético, nos parece que puede jugar un papel en la aparición de tan marcada obesidad familiar.

R E S U M E N

Describimos las observaciones de obesidad exagerada en tres hermanos, que se inició en los primeros meses de la vida. Nuestros pacientes tienen, el varón 9 años y las dos hembras 2 y 12 años respectivamente. Los padres son primos hermanos y no son obesos.

Los tres hermanos de nuestros casos son normales y tienen, los gemelos 17 años, hembra y varón y el mayor 20 años.

OBESIDAD FAMILIAR

Estos niños son de familia campesina que vive en un valle aislado donde la consanguinidad es frecuente. Las condiciones de vida son pobres, higiénica y socialmente. El tipo de alimentación y actividad son similares para todos los miembros de la familia. Los trastornos emocionales son posiblemente secundarios a su obesidad y ausencia de adiestramiento intelectual.

En nuestros casos, no se encontraron alteraciones endocrinas, salvo un discreto aumento de los 17 ketosteroides y de los 17 hidrocorticoides urinarios especialmente en la niña más pequeña.

Sugerimos la posibilidad de factores genéticos como causa de la obesidad en nuestros pacientes de acuerdo con estos resultados.

R E S U M E

Nous décrivons les observations de trois frères atteints d'obésité extrême depuis les premiers mois de leur naissance. Nos malades ont le garçon 9 ans et les deux soeurs 2 et 12 ans respectivement. Les parents son cousins germains et ne sont pas obèses.

Les trois autres frères de nos cas sont normaux, étant âgés, les deux jumeaux de 17 ans et l'aîné a 20 ans.

Ces enfants sont d'une famille campagnarde qui vit dans une vallée isolée où la consanguinité est fréquente. Les conditions de vie sont pauvres socialement et du point de vue de l'hygiène. L'alimentation et l'activité sont semblables pour tous les membres de la famille. Les troubles émotionnels sont possiblement secondaires à l'obésité et au manque de développement intellectuel.

Dans nos cas, nous n'avons pas trouvé d'altérations endocrines sauf une légère augmentation des 17 ketostéroïdes et des 17 hydroxycorticoides urinaires spécialement chez la plus jeune.

D'après ces résultats, nous signalons la possibilité de facteurs génétiques comme cause de l'obésité de nos patients.

Deseamos dejar constancia de nuestro agradecimiento a los doctores Vicente Anido y Emilio Unanue por su colaboración en la determinación de Esteroides y Lipoproteínas en nuestros casos.

S U M M A R Y

Three cases of extreme obesity occurring in three brothers, one boy of nine and two girls 2 and 12 years of age are reported.

The parents are first cousins and not obese. They have six children, three of them are normal, twins of 17 years, boy and girl and a boy of twenty.

In the three affected children, obesity was noted since the early months of life.

These children belonged to a country family living in a isolate valley, where the inter-familiar union are common. The condition of life is poor, both hygienic and economically. The tipe of food and activity was similar for the whole family.

Emotional disturbances are interpreted as secondary to the obesity condition and to the lack of school training.

Laboratory data showed not endocrine disturbances except a litle increase in the amount of 17 ketosteroides and 17 hydroxi-corticoides in the urine, specially in the younger girl.

In view of these results, the possibility of a genetic factor as cause of obesity in our patients is suggested.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.—Eberlein, W. R., Bongiovanni, A. M. and Jones, I. T.—Obesity in Childhood in *Pediat. Clin. North America*, W. B. Saunders, Company, Philadelphia & London, 1957.
- 2.—Von Bergmann, citado por Wilkins.
- 3.—Wilkins, L.—The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence, Springfield Ill., Charles C. Thomas, 2nd. ed. 1957.
- 4.—Bruch, H.—Obesity in Childhood, III. Physiologic and Psychologic Aspects of the Food Intake of Obese Children, *Am. J. Dis. Child.*, 58: 739, 1939.
- 5.—Bruch, H.—Role of the Emotions in Hunger and Appetite, *Ann. New York Acad. Sc.*, 63: 68, 1955.
- 6.—Bruch, H.—Obesity in Childhood, I. Physical Growth and Development of Obese Children, *Am. J. Dis. Child.*, 58: 457, 1939.
- 7.—Bruch, H.—Obesity in *Pediat. Clin. North America*, W. B. Saunders Company, Philadelphia & London, 1958.
- 8.—Anand, B. K. and Brobeck, J. R.—Hypothalamic Control of Food Intake in Rats and Cats, *Yale J. Biol. & Med.*, 24: 123, 1951.
- 9.—Mayer, J.—Traumatic and Environmental Factors in the Etiology of Obesity, *Physiol. Rev.*, 33: 472, 1953.
- 10.—Mayer, J.—Regulation of Energy Intake and the Body Weight. The Glucostatic Theory and the Lipostatic Hypothesis, *Ann. New York Acad. Sc.* 63: 68, 1955.
- 11.—Johnson, M. L., Burke, B. S., and Mayer, J.—Relative importance of Inactivity and Overeating in Energy Balance of Obese High School Girls, *Am. J. Clin. Nutrition*, 4: 37, 1956.
- 12.—Heald, F.—Obesity in the Adolescent, in *Pediat. Clin. North America*, W. B. Saunders, Company, Philadelphia & London, 1960.