

REPUBLICA DE CUBA

REVISTA  
CUBANA DE  
PEDIATRIA

VOLUMEN 34 - NUMERO 2  
MARZO - ABRIL, 1962

Publicación del Consejo Científico  
Ministerio de Salud Pública

La REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA es el mensaje oficial de la gestión médica del país, en el Campo de la Medicina Pediátrica y sus sub-especialidades. Sus páginas están abiertas a toda contribución, que en el criterio de la Comisión Editorial, deba ser ampliamente divulgada por la generosa circulación de este vehículo que cubrirá todo el cuerpo médico nacional y los más prestigiosos centros mundiales.

#### COMITE EDITORIAL

Dr. Emilio Alemán Vázquez,  
Editor.

#### COMITE DE REDACCION

Dr. Alonso Menéndez, Daniel	Dr. Mir del Junco, J. M.
Dra. Borbolla Vacher, Liane	Dr. Prado González E.
Dr. Cazañas Aldama, David	Dr. Valdés, Orestes.
Dr. Jordán Rodríguez, José	Dra. Valdés Pérez, Trinidad
Dr. Labourdette, J. M.	Dr. Valledor, Teodosio.

•

#### REDACCION Y ADMINISTRACION

Oficina de Publicaciones Médicas  
Consejo Científico  
Ministerio de Salud Pública

# REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

VOLUMEN: 34 - No 2 — MARZO - ABRIL 1962  
CIRCULACION: 8,000 EJEMPLARES — LA HABANA

## *Malformaciones múltiples congénitas*

Por los Doctores  
EMILIO ALEMÁN, (\*)  
AGUSTÍN MARGOLLES, (\*\*)  
ALEJANDRO CARRILLO. (\*\*\*)

Ofrecemos a la consideración de ustedes el siguiente caso, cuyo mayor interés recae en la característica de que todas sus alteraciones están lateralizadas hacia el lado derecho del cuerpo, no existiendo patología alguna en el lado opuesto por lo que en consecuencia con lo antes expuesto nos referiremos a este cuadro clínico como una: *Disorganogénesis osteovisceral hemilateralizada derecha*.

El niño, de tres años de edad, fué ingresado en el Hospital Infantil "A. A. Aballí" por padecer de una rinitis febril y oliguria durante 3 o 4 días, así como por presentar una serie de malformaciones congénitas múltiples.

Al examen físico, realizado en el momento de su ingreso en la sala, nos encontramos con un niño de 3 años de edad, de la raza negra, con un peso de 25 libras y cuya talla no se pudo determinar con exactitud dada la serie de alteraciones somáticas que presentaba. Temperatura de 37.5° C. No guarda decúbito preferido. No deambula, pero sí gatea.

\* Jefe de Servicio del Hospital Infantil "Aballí"

\*\* Auxiliar de Clínica.

\*\*\* Residente.  
Presentado a la XV Jornada de Pediatría de Santiago de Cuba.

Al examen regional encontramos:

**Cabeza:** pequeña, asimétrica, con cierta inclinación hacia el lado derecho por tortícolis congénita de tipo óseo.

**Cara:** asimetría del lado derecho, con posibles alteraciones de los huesos maxilar y maxilar superior de ese lado.

**Ojos:** el derecho con cierta disminución de la capacidad para abrirlo sin existir verdadero signo de ptosis palpebral. Isocoria pupilar, con reacción a la luz y acomodación normales.



FIG. 1

**Oídos:** deformidad en muñón del pabellón auricular derecho, llamando la atención la aparente ausencia de conducto auditivo externo. Funcionalmente al diapasón luce ostensible disminución de la audición de ese lado.

**Boca:** buena implantación dental, pero por la asimetría facial la boca luce desviada hacia el lado derecho. Saburra lingual.

**Faringe:** amígdalas enormemente hipertrofiadas y sépticas.

**Cuello:** inclinado hacia la derecha, presentando el aspecto de tortícolis congénito. A los movimientos pasivos la extensión, flexión anterior y derecha normales, latero-flexión izquierda limitada. Discretas adenitis bilaterales.

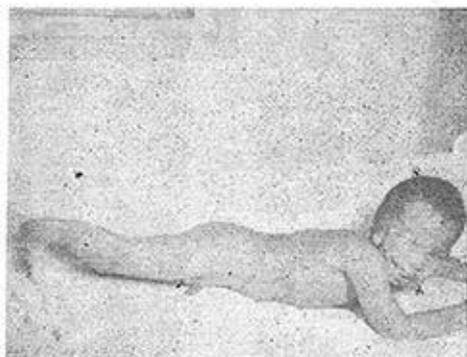


FIG. 2

**Tórax:** bien desarrollado, armonioso. No se constatan alteraciones de tipo raquíptico.

**Aparato respiratorio:** se auscultan numerosos estertores húmedos en ambas bases pulmonares, así como ruidos transmitidos de las vías aéreas superiores.

**Aparato circulatorio:** el corazón con focos bien situados, tono, timbre y ritmo normales, a veces ritmo taquicárdico de 120 por minutos. P. A.: 80 Mx. 50 mn. Arterias periféricas palpables. No circulación colateral.

**Abdomen:** hernia umbilical. No visceromegalia. No masas tumorales.

**Genito-urinario:** puntos pielorenouterales no sensibles a la palpación. El resto nada a señalar.

**Extremidades superiores:** aparentemente normales.

**Extremidades inferiores:** la izquierda es normal, no así la derecha que apa-

rece incurvada hacia dentro, en flexión interna, terminando esta extremidad con un pie zambo, varo-equino. La palpación de este miembro inferior derecho no permite plantear la existencia de agenesia del extremo inferior de la tibia. En la cara externa, tercio superior, existe un callo epidérmico umbilicado en su centro y no fistulizado que al hacer gatear al niño comprobamos es su punto de apoyo para esta función.

Se aprecia deformidad de los huesos del tarso.

Sistema nervioso: luce bien adaptado. Durante el examen físico el niño luce algo asustado, habla con temor, presentando dificultad de tipo dislálica debido a su malformación facial.

Reflejos músculo-cutáneos normales.

Reflejos profundos: ligeramente hipertónico el patelar.

Sensorio: despejado.

El niño es cooperativo y nos luce que su coeficiente de inteligencia cae dentro de los límites normales o por lo menos, si existe déficit es de posible corrección.

Ante este cuadro citamos a la madre del niño para poder realizar su anamnesis. Los datos aportados fueron los siguientes: único embarazo, de desarrollo normal; solo refiere post-maturidad de 10 y medio meses. No hubo conflictos Rh, niega lúes (chequeo periódico en Hospital de Maternidad Obrera de La Habana). No atopia, ni consanguinidad. No prácticas malsanas. El parto normal, con un peso al nacer de 8 y media libras. Presentó signos de asfixia que requirió oxigenoterapia. No reflejo de succión, con necesidad de alimentación por sonda durante dos meses. Presentaba al nacer los cuatro dientes inferiores.

Se indicaron análisis de rutina, así como el estudio radiológico y el concurso de distintas especialidades para llegar a conclusiones definitivas.

Por orden cronológico les informamos el resultado de las investigaciones radiológicas.

Tórax: se observa una anomalía costal del lado derecho que consiste en una fusión parcial de las costillas quinta y sexta.

Existe defecto de aereación del segmento anterior del lóbulo superior derecho. Se recomienda broncografía derecha.

Columna: existen anomalías vertebrales de la columna cervical y dorsal alta, caracterizada por:

- a) numerosas hemivértabras,
- b) malformaciones de las mismas,
- c) espinas bifidas,
- d) escoliosis.



FIG. 5.—Anomalía costal del lado derecho, consistente en fusión parcial de la quinta y sexta costilla.

Extremidades inferiores: en la pierna derecha se observa agenesia de la tibia, de la cual solo se observa su extremidad superior. El peroné está considerablemente engrosado y luxado en sus dos extremidades, existiendo además anomalía de la articulación tibio-tarsiana, que prácticamente no existe. Pié zambo, varo equino, con deformidad de los huesos del tarso.



FIG. 6.—Agénesis de la tibia, observándose solo extremidad superior. El peroné engrosado y luxado en ambas extremidades.

Cráneo: se observa una asimetría del cráneo y de la cara, existiendo una zona de rarefacción ósea sobre el parietal derecho, aparentemente falta de mastoides del lado derecho.

Una nueva placa radiográfica indicada para aclarar anomalías de la mastoides reveló que dicha mastoides derecha aparecía esclerosada, la mastoides izquierda es normal, comprobándose que la asimetría facial se debía a una atro-

fía de la región malar derecha, así como del maxilar superior de ese lado, principalmente de la rama ascendente. El peñasco derecho se encuentra más elevado que el izquierdo.

Senos perinasales: normales.



FIG. 3.—Asimetría del cráneo y de la cara, con zona de rarefacción ósea sobre parietal derecho. Aparente falta de mastoides derecha.

Días después se indicó broncoscopia con el resultado siguiente: tráquea dirigida hacia la izquierda. Se entra en bronquio izquierdo directamente. La entrada del bronquio derecho es difícil de ver. En el momento de intentar ver la entrada del bronquio derecho se presenta una fase de apnea prolongada de la cual se saca al niño. Se intenta continuar la exploración pero se manifiesta una nueva fase de apnea en este caso más prolongada, lo que obliga a interrumpir la exploración calificándola como mal riesgo para la vida del enfer-