

Gigantismo parcial en los niños

Por el Dr. A. G. YARMACHEVICH^(*)

El problema del gigantismo parcial ha despertado interés desde hace tiempo entre los médicos y biólogos, lo que ha sido confirmado por un gran número de trabajos, consagrados a este tema.

Wagner en 1839 describió por primera vez un caso de gigantismo parcial. La literatura es rica en casuística publicada sobre este tópico. La mayoría de los trabajos que contienen un análisis de estas observaciones pertenecen a V. I. Molchanov, C. M. Rubashec (1928-1933) y a O. D. Kitaigorodsky. C. M. Rubashec extrajo de la literatura mundial 456 casos de gigantismo parcial, a los cuales unió 12 observaciones propias y señaló un cuadro general de este padecimiento y su génesis. Estos tres trabajos ya nombrados son fundamentales en la literatura nacional. En la literatura más reciente se encuentra el trabajo de Z. S. Sosonquina dedicado a la patogenia del gigantismo parcial en que describe 3 observaciones propias y el trabajo de J. A. Petrosian con descripción de 7 casos.

El gigantismo parcial, como se sabe, se denomina aumento congénito, patológico de las extremidades o de sus partes con aumento obligado del esqueleto. Hasta ahora, lamentablemente no hay una clasificación satisfactoria del gigantismo parcial, debido de la diversidad de sus formas. Su etiología aun

no es clara. Se han propuesto muchas teorías, que no llegan completamente a aclarar las causas del desarrollo de estas monstruosidades. En total existen 5 teorías: La embrionaria, la mecánica, la vascular, la neurotrófica y la endocrina.

De acuerdo con la teoría mecánica, el origen del gigantismo parcial se explica por la incorrecta posición del feto en la cavidad uterina, por la compresión de las extremidades por el cordón umbilical, o la presión del líquido amniótico, con fenómenos de paralización posterior, por una nutrición intensificada de los tejidos y su crecimiento intenso. Se han descrito casos de gigantismo parcial, desarrollado según parece, como resultado de que la mano fuera atraída por el cordón umbilical circular en el cuello.

Los partidarios de la teoría embrionaria, relacionan el crecimiento intensificado con la energía potencial en una parte de las células que aumenta el crecimiento por la colocación incorrecta de algunas partes del cuerpo en las extremidades del embrión o feto. V. I. Molchanov explica el gigantismo parcial como una capacidad proliferativa intensa del mesénquima del esqueleto, dirigida al órgano correspondiente.

La teoría vascular atribuye el surgimiento del gigantismo parcial como resultado de la detención del desarrollo de las fibras musculares de las arterias: Las arterias se ensanchan, se llenan de

(*) De la cátedra de cirugía infantil del Instituto de Medicina de Saratoga, U.R.S.S.

sangre y los tejidos se nutren mucho mejor.

C. M. Rubashev (1933) demostró que no se puede considerar la hipertrofia de las extremidades como consecuencia de la hipertrofia de los vasos. Los cambios vasculares se deben considerar como una manifestación parcial del gigantismo que hablan sobre el crecimiento del sistema vascular en el gigantismo parcial. Estas son dos partes del mismo proceso del gigantismo.

La mayoría de los autores mantienen la teoría neurotrófica. El momento etiológico ellos lo consideran como la alteración de los centros vegetativos del cerebro y médula espinal o alteraciones del trofismo del sistema nervioso periférico.

La teoría endocrina explica el origen del gigantismo por una irritación patológica de determinados centros nerviosos por las hormonas de las glándulas incretorias.

P. S. Babkin y C. I. Topilian estudiaron una familia con gigantismo parcial.

Todas estas teorías son el resultado de reflexiones teóricas y puntos de vista de los autores y no están sustentadas por hechos y datos reales.

Nosotros observamos 9 niños (3 varones y 6 hembras) con gigantismo parcial de las extremidades; en 4 las superiores, y en 5 las inferiores. 6 tenían gigantismo en los dedos y dos en las piernas y pies y uno en ambas extremidades inferiores.

El gigantismo parcial en la mayoría de los casos abarca las partes distales de las extremidades. Solamente en una de nuestras observaciones el proceso ocupó las extremidades inferiores.

C. M. Rubshev y B. I. Molchanov señalan el crecimiento desproporcionado (forma progresiva) del gigantismo parcial, cuando en intervalos de tiem-

po el crecimiento es especialmente rápido y recuerda el crecimiento tumoral. En nuestro material no hemos observado crecimiento desproporcionado. Después del nacimiento el órgano lesionado aumenta en relación con el crecimiento general del organismo.

Los lunares o manchas pigmentaria, se encuentran en el gigantismo parcial en el 23% de los casos (C. M. Rubashev-1933). Nosotros tuvimos 3 pacientes con ellas.

En tres casos el gigantismo parcial estaba combinado con el crecimiento gigante del sistema vascular. El crecimiento patológico del sistema vascular y la hipertrofia de los tejidos fueron notados desde el nacimiento. Durante el gigantismo parcial, se presenta en los huesos hipertrofia del tejido óseo, en el tejido epitelial en forma de pigmentosis y keratosis; en el graso en forma de lipomatosis y en los vasos en forma angiomatosa. En dos pacientes nosotros observamos por largo tiempo la no cicatrización de una úlcera trófica. La presencia de desórdenes tróficos e hipertrofia vascular no son antagonicas.

Casi en todos los casos estuvieron presentes en algún grado desórdenes distróficos (piel seca, angiomas, úlceras, dehiscencia de los bordes de la herida operatoria y en la investigación histológica, aspereza de las superficies articulares, del órgano lesionado y la presencia de puentes fibrosos en las articulaciones).

La investigación histológica en la mayoría de los casos hace aparecer una sencilla hipertrofia de los tejidos del órgano lesionado. La desigualdad de los hallazgos histológicos se explica por las diferentes épocas en que fue tomado el material y por las distintas formas de manifestarse esta enfermedad.

El gigantismo parcial, con bastante frecuencia (30%) está acompañado por monstruosidades diversas: Sindactilia,

polidactilia, hipertrichosis, y otras. Era significativo en todos nuestros pacientes el desarrollo intenso del tejido adiposo en el órgano lesionado y en otros lugares del cuerpo, y elevación del contenido de lecitina en el suero sanguíneo (245-282 mg%) que es una de las manifestaciones del gigantismo parcial que está en relación con los mismos factores genéticos que provocan el gigantismo. Según los datos de C. M. Rubashev (1933) la lipomatosis en el gigantismo parcial se encuentra en el 42% de los casos.

En los últimos años, se expresa cada vez más la opinión sobre la influencia de las alteraciones en el gigantismo parcial. En tres de nuestros pacientes se observó la elevación del contenido de 17Kt en la orina (17-19mg. en 24 horas) y en dos había aumento de la glándula.

En relación con el sistema nervioso se manifiesta un intenso sudor en el lado de la lesión, dermatografismo, rojo, rápido. El desarrollo intelectual de los niños observados corresponde con su edad. La medida y configuración de la silla turca eran normales.

Las extremidades deformadas aumentadas total o parcialmente no solo constituyen un defecto cosmético, sino que también condicionan alteraciones funcionales. Uno de nuestros casos, Galia B., de 3 años, tenía deformidades monstruosas de la mano izquierda, de gran tamaño y a causa de su gran peso no podía levantar su mano. La mano enferma se inclinaba hacia abajo o caía pasivamente en el pañuelo en el que descansaba, con flexión de las articulaciones del codo.

Los padres de todos los niños observados por nosotros se dirigían a nuestra clínica pidiéndonos la exéresis del miembro desfigurado.

Resecar el miembro deformado y defender como se pudiera la función ar-

ticular (de la mano, del dedo) era una difícil tarea, y no siempre se podía realizar.

Frecuentemente hay que recurrir a la amputación o resección. El corte de los tejidos blandos no da resultados satisfactorios. En el gigantismo de los dedos de la mano se puede obtener un buen resultado con operaciones de muchas etapas mediante resecciones longitudinales y segmentarias de las falanges en las zonas de unión (E. T. Tateosov, V. D. Chaklin, V. A. Shturm).

En calidad de ejemplo les presentamos las siguientes historias de la enfermedad: Galia B., de 3 años de edad, ingresó en la clínica en Sept. de 1959 quejándose de una deformidad monstruosa de la mano izquierda. Esta era tres o cuatro veces más grande que la derecha con una capa de grasa subcutánea hipertrofiada, con sindactilia en el tercer y cuarto dedos, el segundo y cuarto dedos estaban hipertrofiados y deformados. El tejido celular subcutáneo del antebrazo derecho, estaba brusca-mente ensanchado. La extremidad deformada se conservaba en perfecto estado, siendo el primer dedo de dimensiones normales. En el tronco y las extremidades había gran cantidad de manchas pigmentadas de tamaño que variaba desde la cabecilla de un alfiler hasta 6 x 8 cm. con telangiectasias. En la nalga izquierda estaba hipertrofiado el tejido celular grasoso en forma de nódulos que abarcaba toda la nalga. Junto a la entrada de la vagina había un angioma de una dimensión de 2 x 2 cm. Por parte de los órganos interiores del sistema nervioso y del intelecto no había alteraciones. Comenzando desde Sept. de 1959, la niña estuvo 3 veces en la clínica, donde fue sometida a operaciones por etapas, terminadas con la amputación del segundo y el quinto dedo de la mano izquierda. Durante un tratamiento de control en el curso de

3 años, no hubo ningún crecimiento intenso de las extremidades.

Sharlota D., de 12 años de edad, ingresó por primera vez en la clínica en el año 1953 quejándose de un aumento significativo de toda la pierna derecha y un gran crecimiento del sistema vascular. Al nacer los padres notaron que la extremidad inferior derecha era más grande que la izquierda; con manchas purpúreas en la pierna, cadera y nalga. La extremidad aumentaba proporcionalmente al crecimiento del organismo. Se escuchaban ruidos sistólicos en todos los vasos grandes y el tejido celular subcutáneo a todo lo largo de la extremidad y la nalga. La pierna derecha era 6 cms. más larga y 4 cms. más gruesa que la izquierda y el pie 6 cms. Con el fin de disminuir la afluencia de sangre arterial se realizó ligadura de la arteria femoral en 1954. Después en la herida habitual de la piel del tobillo aparecieron úlceras tróficas de 3 x 3

cm, con escasa supuración. En el roentgenograma, hecho al ingresar por segunda vez, se notaron el hueso femoral derecho y los huesos de la pierna derecha más largos que los de la izquierda, el tercio inferior del fémur estaba un poco hinchado, había transparencias longitudinales y redondeadas. La extremidad aumentaba y las úlceras no cicatrizaban.

Se tuvo que aumentar la pierna derecha, 23 de Oct. de 1958. En el período postoperatorio se observó una divergencia parcial en los bordes de la herida operatoria.

Nosotros observamos los resultados de las operaciones practicadas a nuestros pacientes, desde 8 meses hasta 4 años. En ninguno de los enfermos se observó crecimiento anormal de la extremidad restante.

Revista de Pediatría (U.R.S.S.) No. 7:30, 1961
Traducción del Dr. Pedro L. Castro.