

HOSPITAL PROVINCIAL "MANUEL ASCUNCE DOMENECH", CAMAGÜEY

Síndrome de Wilson y Mikiti

Reporte de un caso con evolución favorable

Por los Dres.:

ROSA CABALLERO DEL RISCO(*) Y ANTONIO PACÍN(**)

INTRODUCCION

En 1960, *Wilson y Mikiti*¹ describieron una nueva enfermedad del recién nacido, en la cual el distress respiratorio y la cianosis eran los síntomas principales, y donde se describía una imagen radiológica de tórax característica. En este reporte original fueron estudiados 7 casos.

De los casos reportados hasta ahora, todos, excepto uno, estudiado por *Grossman* y col. en 1965⁴ eran prematuros, lo cual parece indicar que este síndrome tiene predilección por los niños de bajo peso al nacer y baja edad gestacional. *Chaptal* y col., en 1967³ reportaron por primera vez, 2 casos en gemelos homocigóticos.

Hasta junio de 1966 solamente habían sido descritos 32 casos, de los cuales 12 fallecieron.⁵ El hallazgo por nosotros del primer caso que tengamos noticia en Cuba, y el hecho de que, precisamente esta paciente haya evolucionado favorablemente da un doble interés a este reporte.

CASO CLINICO

Se trata de *Reina Sánchez del Sol*, blanca, femenina, con H.C. No. 17663, que nació el día 14 de octubre de 1966 en el Hospital Industrial de Elia, Regional Sudeste.

Como antecedentes familiares niegan tuberculosis, sífilis o diabetes. Padre de 23 años y madre de 20, ambos asmáticos. Otros 2 hermanos varones, ambos vivos y sanos. La madre tuvo además un aborto espontáneo.

Como antecedentes prenatales son de interés: Buena salud de los progenitores. La madre no tuvo enfermedades virales ni metabólicas, pero presentó sangramientos durante el primer trimestre del embarazo; recibió atención médica en pocas ocasiones durante este período y asistió a una sola consulta de Obstetricia.

El parto, se presentó espontáneamente a las 32 semanas, después de producirse la rotura de las membranas 4 horas antes. Recibió asistencia médica en el Hospital, no habiendo ninguna contingencia en el parto, realizándosele a la recién nacida solamente aspiración de secreciones. El llanto fue inmediato y la vitalidad buena. Pesó 1915 gm. Por su bajo peso fue entonces remitida a Camagüey, al Servicio de Prematuros.

(*) Médico responsable del Servicio de Prematuros y Recién Nacidos Patológicos del Hospital Provincial "Manuel Ascunce Domenech", de Camagüey, Cuba.

(**) Radiólogo del Hospital Provincial "Manuel Ascunce Domenech", de Camagüey, Cuba.

A su llegada a nuestro Servicio, se constató cianosis distal marcada e hipotermia. Se hizo aspiración de secreciones. La talla fue de 46 cm; CC: 32 cm.

A las 10 horas de nacida es examinada de nuevo apreciándose disminución de la cianosis, no constatándose dificultad respiratoria.

Los 4 días siguientes se mantiene bien, aunque con cianosis distal que se acentuaba cuando se sacaba de la incubadora, pero sin dificultad respiratoria.

Al 5to. día comienza a presentar dificultad respiratoria, acentuándose la cianosis. Estos síntomas aumentan progresivamente y a los 11 días ya existía un marcado distress respiratorio, con tiraje supraclavicular y subcostal, aleteo nasal, pero sin estertores a la auscultación. En el aparato cardiovascular se halló taquicardia solamente.

El primer examen radiológico, a los 13 días de nacido mostró la presencia de una hiperacreción generalizada, con zonas de mayor radiotransparencia focal y aspecto reticular, compatible con la fase inicial descrita en el síndrome de *Wilson y Mikiti* (Fig. No. 1).

El electrocardiograma realizado ese mismo día no mostró ninguna anomalía. Tampoco se encontraron gérmenes patógenos en ninguno de los exámenes bacteriológicos realizados (exudados nasal y faríngeo y coprocultivo). El tratamiento consistió inicialmente en aerosoles de Penicilina y Tripsina, que duró 7 días, suspendiéndose después, y oxigenoterapia.

A los 18 días de nacida un nuevo examen radiológico mostró una disminución de la severidad de la imagen, que conservaba el mismo patrón ya descrito. Clínicamente en ese momento había cedido algo el distress respiratorio, pero persistía la cianosis, que se acentuaba

por crisis, las cuales se presentaban varias veces en el día. Esto persistió hasta los 28 días en que dichas crisis se fueron espaciando haciéndose esporádicas hasta desaparecer completamente a los 40 días.

A los 33 días se realizó un nuevo examen radiológico que mostró una disminución de la hiperacreción y la aparición de los primeros tractus fibrosos (Fig. No. 3). Cuatro días más tarde hizo una crisis severa, de aspecto asmático, con sibilantes estertores subcrepitantes, tiraje y polipnea, que cedió con adrenalina, siendo esta la última crisis importante que presentó en el Servicio.

La niña fue dada de alta a los 45 días muy mejorada de su cuadro respiratorio y sin cianosis. Su crecimiento y desarrollo no se afectaron y en todo momento mantuvo un ritmo creciente en el peso. A los 45 días ya pesaba 3520 gm., después del descenso fisiológico de la primera semana que la llevó a 1900 gm. Su alimentación fue natural recibiendo lactancia directa materna según norma del Servicio desde el 3er. día. En los primeros tres días recibió leche de vaca al tercio.

Después de instruir a los padres, la paciente fue citada para la Consulta de Seguimiento de Prematuros del Policlínico. A los 2 meses de edad fue vista de nuevo por nosotros, refiriéndonos los padres que presentaba discreta disnea de esfuerzo, patente sobre todo al tomar los alimentos, hecho que también se relacionaba con las crisis que presentaba en la sala. Al examen físico encontramos tiraje subcostal discreto, ligera disnea pero no estertores. Se indicó iniciar la ablactación.

A los tres meses ya no tenía disnea, pero persistía moderado tiraje subcostal. Al cuarto mes, tuvo una crisis asma-



Fig. 1.—Síndrome de Wilson-Mikiti.

RX de tórax a los 13 días de nacido mostrando el patrón de la primera etapa: hiperinsuflación focal y generalizada e imagen reticular.



Fig. 2.—Síndrome de Wilson-Mikiti.

RX de tórax a los 18 días mostrando una disminución de la hiperinsuflación, pero persistiendo la imagen reticular propia de la primera etapa.

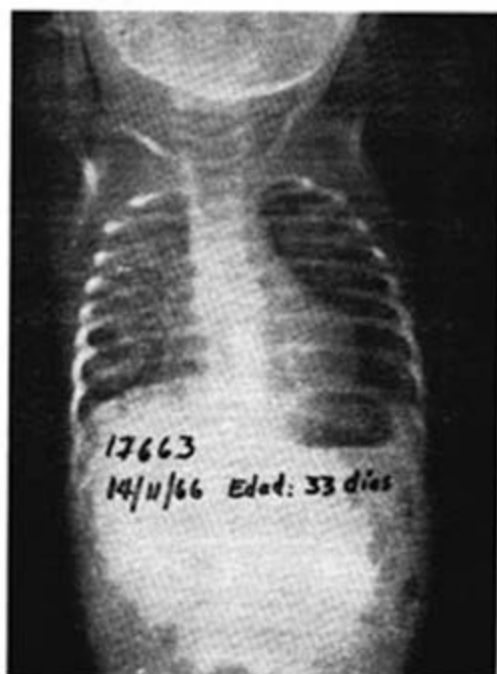


Fig. 3.

Síndrome de Wilson-Mikiti.

RX de tórax a los 33 días que muestra la aparición de los primeros tractus fibrosos, sobre todo del lado derecho, signo de la evolución del proceso a su segunda etapa.

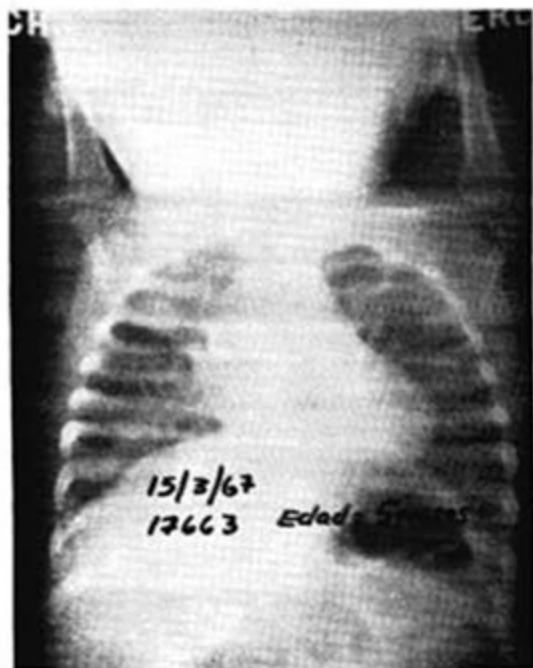


Fig. 4.—Síndrome de Wilson Mikiti.

RX de tórax a los 5 meses mostrando la imagen típica de la segunda etapa o etapa intermedia: estrias gruesas más evidentes del lóbulo superior derecho, que irradian del hilio. Obsérvese la disminución de la hiperareación.

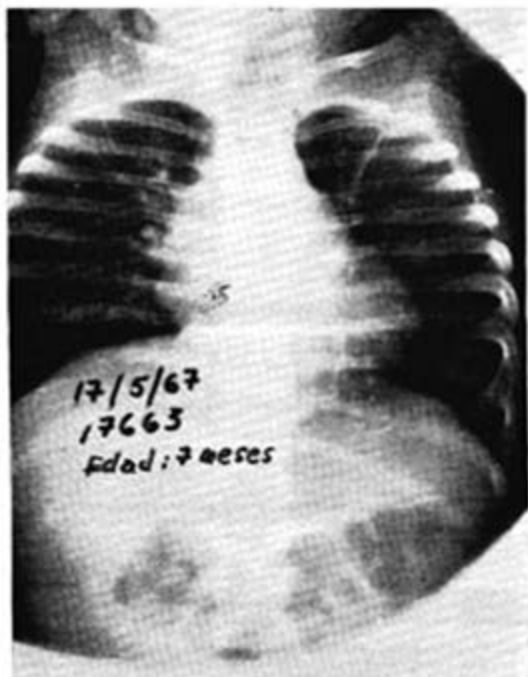


Fig. 5.—Síndrome de Wilson-Mikiti.

RX de tórax a los 7 meses. El examen muestra la evolución hacia la etapa de aclaramiento. Véase como solamente persisten algunas estrias en los lóbulos superiores.

tiforme que recibió tratamiento como tal, a base de adrenalina.

A los 5 meses aún presentaba tiraje subcostal discreto y respiración ruda. Un nuevo examen radiológico (Fig. número 4) mostró al proceso en su segundo estadio radiológico, con estrías gruesas irradiadas del hilio, más marcadas en el lóbulo superior. No se constataron signos de repercusión sobre las cavidades derechas, el desarrollo sicomotor era normal, igual que el peso y la talla. Su ablactación se producía correctamente aunque aún recibía, junto con la carne, yema de huevos compotas, etc., lactancia a pecho. Ya a los 7 meses pesaba 6800 gm. En el examen radiológico sólo se visualizaban algunos tractus fibrosos (Fig. No. 5) evidencia de que el proceso evolucionaba hacia el tercer estadio. Aún era posible percibir cierto grado de tiraje subcostal, pero las crisis no se habían repetido.

Los meses subsiguientes fue también vista, chequeándose radiológicamente en cada visita al policlínico. Los síntomas residuales se han ido atenuando progresivamente hasta quedar muy poco de ellos en la actualidad. La niña cuenta ya con un año de edad y es perfectamente normal.

COMENTARIOS

Nuestro caso coincide en muchos aspectos con lo descrito por la mayoría de los autores. Si nos ajustamos a la descripción detallada de *Wilson* y *Mikiti*² vemos como se superponen ambas observaciones:

1. Niño prematuro en el primer mes de vida.
2. Inicio insidioso con polipnea y cianosis.
3. Disnea tardía, en especial al esfuerzo.
4. Tórax frecuentemente sobreexpandido, con sibilancias y tos.

5. Tendencia a curar totalmente en los supervivientes.

El inicio de los síntomas de distress en nuestro caso fue a los 5 días, igual que en uno de los pacientes de *Wilson* y *Mikiti*, pero en nuestra enferma la cianosis estaba presente desde el nacimiento.

Se ha insistido, por *Wilson* y *Mikiti*² en el antecedente de sangramiento durante el embarazo. Esto lo ha confirmado *Bucci*³ en sus tres prematuros con este síndrome, pero no lo han hallado otros investigadores.⁵ Nosotros pudimos comprobar este antecedente en nuestro caso.

En nuestra enferma la mejoría se inició a partir de los 28 días y se consolidó después de los 40, persistiendo después algunos síntomas menores. En su evolución radiológica hemos podido distinguir las tres etapas descritas clásicamente y que puntualizan *Grossman* y *cols.*⁴

1. *Etapas aguda:* Patrón reticulonodular o reticular; focos o burbujas lucientes. Hiperaereación generalizada.
2. *Etapas intermedia:* En un periodo de semanas o meses, el patrón en campos pulmonares cambia a estrías gruesas que irradian del hilio, siendo más comunes en los lóbulos superiores, desapareciendo las áreas focales radiotransparentes.
3. *Etapas de aclaramiento:* Desaparición completa de las anomalías radiológicas entre los 4 y 11 meses de edad.

Como se ve, nuestra paciente pasó a los 5 meses plenamente a la 2da. etapa, ya esbozada a los 33 días, y ya a los 7 meses sólo persistían imágenes residuales que indicaban el paso a la tercera fase.

En ninguna de las investigaciones bacteriológicas se encontraron gérmenes pa-

tógenos. No hubo tampoco complicaciones infecciosas, ni repercusión sobre el aparato cardiovascular. Se ha señalado que estas dos circunstancias (infección y sobrecarga derecha) son las más frecuentes causas de muerte tardía.^{4,7}

Se discute mucho acerca de la etiopatogenia de la afección. *Baghdassarian, Avery y Neuhauser*¹ sostienen que la maduración desigual de distintas partes del parénquima pulmonar pudiera ser responsable de este síndrome. Esta es la "teoría alveolar", que lanza el término "dismaturidad pulmonar". También se ha asociado a infección por ciertos virus⁵ y a factores primariamente bronquiales.²

RESUMEN

Se reporta un caso de síndrome de *Wilson y Mikiti* en una prematura de 1915 gm nacida a las 32 semanas de vida intrauterina después de un embarazo en el cual hubo sangramiento en el primer trimestre.

El cuadro se inició al 5to. día aunque desde el nacimiento hubo cianosis. Después de pasar el período crítico se inició su mejoría a los 28 días, siendo dada de alta a los 45.

El tratamiento consistió en oxígeno y aerosoles. La crisis de disnea y cianosis, casi siempre relacionadas con la alimentación fueron tratadas con adrenalina.

No hubo infecciones ni repercusión sobre cavidades derechas.

La paciente fue seguida hasta el año de edad y durante el mismo fue posible constatar radiológicamente las tres etapas evolutivas descritas clásicamente.

Se revisa la literatura y se señala que la etiología de la afección permanece oscura. Se consigna el interés de este caso que además de ser el primero re-

portado en Cuba tiene el hecho de haber evolucionado favorablemente.

SUMMARY

A case of *Wilson and Mikiti's syndrome* in a premature female born after 32 weeks of intrauterine life and after a gestation during which there had been bleeding several times in the first trimester. The clinical picture began the 5th. day of life through cyanosis had been present since birth. After passing the critical period improvement began after 28 days and the case was discharged after 45 days. Treatment consisted in oxygen and aerosols. Dyspnea and cyanosis, crises, almost always related with feeding, were treated with adrenaline. There were no infections or repercussion on the right heart. The patient was followed up till one year of age and during which time it was possible to identify radiologically the three evolutive stages as classically described. The literature on the subject has been reviewed and it has been pointed out that the etiology of the illness remains obscure. The interest of the case has been pointed out as his besides being the first case reported in Cuba also evolved favorably.

RESUME

On y rapporte un cas du syndrome de *Wilson et Mikiti* chez une enfant prématurée, née après 32 semaines de vie intrautérine après une grossesse pendant lequel il y a eu des hémorragie dans le premier trimestre. Le tableau a commencé le 5ème jour quoiqu'il y a eu de la cyanose dès la naissance. Passé la période critique l'amélioration a commencé après 28 jours et on a donné le congé a la malade après 45 jours. Le traitement a consisté en oxygène et aérosols. Les crises de dyspnée et de cyanose.

presque toujours relationné avec l'alimentation, on été traités par l'adrénaline. Il n'y a pas eu ni d'infections ni de répercussion sur les cavités droites. La malade a été suivie jusqu'à l'année d'âge et pendant celle-ci il a été possible de constater à l'étude radiologique les trois

étapes évolutives décrites classiquement. On y révisé la littérature et on y signale que l'étiologie de ladite affection reste obscure. On y consigne l'intérêt de ce cas-ci, lequel en plus d'être le premier rapporté à Cuba, a évolué favorablement.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Baghdassarian, O. M.; Avery, M. E.; Neuhouser, E. B. D.*: A form of pulmonary insufficiency in premature infants. Pulmonary immaturity? *Amer. J. Roentgenol.*, 89: 1020, 1963.
- 2.—*Bucci, G.; Lannaccone, G.; Scalamanfré, A.; Savignon, P. G.; Mendicini, M.*: Observations on the Wilson-Mikiti Syndrome. Diffuse cyst-like emphysema of premature infants. *Ann. Paediatrici*, 206: 135, 1966.
- 3.—*Chaptal, J.; Jean, R.; Bonnet, H.; Pages, A.; Meylan, C.*: Syndrome de Mikiti-Wilson chez des jumeaux. *Arch. Franc. Pédiat.*, 24: 832, 1967.
- 4.—*Grossman, H.; Berdow, W. E.; Mizrahi, A.; Baker, D. H.*: Neonatal focal hyperaeration of the lungs. (Wilson-Mikiti Syndrome). *Radiology*, 85: 409, 1965.
- 5.—*Sinnette, C. H.; Bradley-Moore, A. M.; Cockshott, W. P.; Edington, G. M.*: Wilson-Mikiti Respiratory Distress Syndrome. *Arch. Dis. Childh.*, 42: 85, 1967.
- 6.—*Weber, H.; Tolksdorf, M.; Althoff, H.*: Das Wilson-Mikiti Syndrom. *Klinik, Pathologie und Nosologie. Z. Kinderheilk.*, 98: 330, 1967.
- 7.—*Wilson, M. G.; Mikiti, V. G.*: A new form of respiratory disease in premature infants. *Amer. J. Dis. Child.*, 99: 489, 1960.

Ya está impreso

EL PRIMER TOMO DE TEMAS DE LAS RESIDENCIAS

que contiene las tesis:

1. LITIASIS BILIAR

por el Dr. Carlos M. Cruz Hernández

2. LITIASIS RESIDUAL DEL COLEDOCO

por el Dr. Orestes M. Pablos Coterón

3. HIPERTENSION PORTAL

por el Dr. Rafael López Sánchez

editado por el

CENTRO NACIONAL DE INFORMACION DE CIENCIAS MEDICAS

Precio del ejemplar \$2.00

Este libro está a la venta en las librerías de L y 27, Vedado, "Lalo Carrasco", Hotel Habana Libre, en las principales librerías del interior de la República, y también se puede solicitar por correo a "La Moderna Poesía", Apdo. 605, La Habana, enviando el importe señalado y \$0.25 adicionales para el franqueo certificado.