

Comentarios a propósito de una curiosa deformación esquelética

por el doctor

Leandre Cervera ⁽¹⁾

de Barcelona

No es el propósito de esta nota tratar de la evolución de un proceso patológico objetivando las diferentes etapas de acuerdo con los datos apuntados en el diario clínico vivido junto a la cabecera del enfermo.

Nos proponemos simplemente presentar la iconografía de un caso de deformación esquelética interesante y curiosa por su rareza y por las sugerencias que pueda brindar a los estudiosos.

Quizá esta nota tenga un cierto parecido a los trabajos que suelen publicar los prehistoriadores en los que de un fragmento de cacharro y gracias a una feliz imaginación, saben sacar datos suficientes para recomponer toda una civilización.

Esta confesión hecha a guisa de prefacio nos descargará de buena parte de pecado ante el crítico que pretenda exigirnos una restricción en los comentarios.

No hacemos la presentación de un enfermo, sino la de una teratología consecutiva al paso de la enfermedad. Por lo tanto, todo lo que pueda decirse del caso, una vez hecha la descripción escueta de su estado actual, es materia discutible por el mero hecho de ser resultado de pura elaboración subjetiva.

He aquí una reconstrucción de la histo-

ria clínica a base de los datos recogidos del propio sujeto, de un amigo íntimo suyo y de nuestras observaciones de 20 años atrás y del momento actual:

Historia clínica.—El enfermo D. A. A. tiene actualmente 45 años, nació en Mataró, es soltero, vive asilado desde hace 30 años, en la "Casa de la Caritat" de Barcelona y trabaja de alpargatero en los talleres del benéfico establecimiento.

D. A. A. es el segundo fruto de las segundas nupcias de su padre. Tiene una hermana mayor que ha cumplido 51 años, viuda, delicada de salud y madre de 3 hijos. Su madre murió en la "Casa de la Caritat" de Barcelona, sin que sepamos de ella otros detalles que un aborto posterior al nacimiento de D. A. A. y que siempre se quejó de dolores vertebrales.

En cuanto al padre hemos llegado a saber que era un hombre robusto, de gran energía y mal carácter, que murió a los 78 años a consecuencia de un proceso parapléjico. Tuvo tres hijas en su primer matrimonio, pero las tres murieron (una a los 24 años, muy enclenque, otra a los 32 años, herniada y en plena crisis de oclusión intestinal; de la tercera no hemos podido averiguar la causa de la muerte).

D. A. A. es mentalmente deficitario y no puede proporcionarnos respuestas concretas a nuestro interrogatorio sobre su vida infantil.

(1) Traducción del original catalán, inédito.

Por esto hemos recurrido a un amigo íntimo de la familia que lo conoce de muy pequeño.

Este nos refiere que, "un día, al ponerle los pañales su madre, percibió un chasquido como si se le hubiese roto algo". Nos dice también nuestro informador, que el ambiente familiar de D. A. A. se caracterizaba por su abandono y a esto atribuye las repetidas caídas que el niño sufrió al hacer sus ensayos de deambulación, y a consecuencia de las cuales hay que registrar diferentes luxaciones articulares.

Por su parte, D. A. A. nos cuenta que empezó a andar a gatas alrededor de los 5 años y que en aquella fecha sus piernas ya estaban deformadas. A los 7 años anduvo vertical. Agrega que desde los 8 años hasta que ingresó como asilado, a los 16, en la "Casa de la Caridad", había observado que si comía una naranja, al día siguiente no podía andar. A los 9 años empezó a ir a la escuela y logró con esfuerzo saber leer y escribir. A los 11 años, la debilidad de sus piernas le obligó a utilizar muletas para andar. A los 16 años, cuando ingresó en la casa de beneficencia, donde vive actualmente, seguía empleando muletas. Poco tiempo después cayó y se fracturó un fémur. La impotencia acarreada por este accidente le obligó luego a utilizar un carrito de impedido para trasladarse de un lugar a otro. Dos años más tarde volvió a ensayar la deambulación con muletas y con el complemento de una bota de tacón alto ha logrado poder prescindir de ellas desde hace cinco años.

La vida vegetativa actual de D. A. A. no tiene ninguna particularidad digna de especial mención. Come bien, descome con normalidad, no sufre dolores, ni molestias de ninguna clase, duerme perfectamente, no es propenso a resfriarse ni a padecer enfermedades de ninguna clase.

Su mentalidad es deficitaria en múltiples aspectos. No es sexualmente inquieto. Parece ser que a sus 20 años practicó la masturbación, pero sin llegar a merecer el calificativo de vicioso. Tampoco ha sentido instintos libidinosos y, actualmente, puede considerarse indiferente a cuanto afecta a psico-genitalismo. No se siente apesadado por sus deformaciones, antes bien, las exhibe con cierto orgullo porque está convencido de su rareza.

El aspecto actual del conjunto morfológico de D. A. A. nos lo ofrece la fotografía 1.^a. En ella destacan la facies plácida, la tricosis viril

y las anomalías simétricas de arquitectura esquelética de antebrazos y piernas.

Con los brazos en jarras hace ostensible una de las particularidades más notables de su deformación ósea. Estas prominencias, que, a primera vista, hacen pensar en una exóstosis del olécranon, desaparecen al poner el brazo en extensión y, como puede verse en la figura 2.^a, no son tales exóstosis, sino un alargamiento de la extremidad proximal del radio.

Esta exagerada longitud radial, no acompañada de una análoga longitud cubital, obliga a la articulación del codo a verificar los movimientos de flexión y de pronación de una manera *sui generis*. Efectivamente, la mano aplicada sobre la flexura del codo en el acto de doblarlo, experimenta la impresión de tener debajo una charnela como la que permite el juego de las ruedas delanteras de un automóvil. La radiografía de la región nos enseña que la distancia entre la tuberosidad bicipital del radio y el tubérculo interóseo, es unas dos veces mayor que la normal y que el espesor del cuerpo del hueso a nivel de este tubérculo es extraordinariamente notable. También la misma radiografía nos permite observar que el tercio cubital superior toma una disposición arciforme y retorcida sobre su propio eje y por su cara externa y posterior se dispone en forma acanalada para permitir el deslizamiento del sobrante radial durante los movimientos de flexión y pronación.

Las extremidades abdominales son relativamente normales desde la cadera hasta la rodilla. En cambio, las piernas están deformadas en forma de arco, de convexidad anterior. La radiografía tibio-peronea (fig. 3.^a), sugiere el recuerdo de las patas de las sillas Luis IV.

La extremidad inferior del fémur descansa sobre el plano inclinado de la cara articular tibial. La línea vertical de gravitación del cuerpo pasa por el astrágalo (gracias a la elevación del calcáneo lograda con un tacón alto). El perfil de la tibia es limpio. El cuerpo del hueso forma en su parte más arqueada una torsión sobre su eje, que toma un sentido contrario cerca del tobillo. Esta especial disposición motiva la ilusión de un mayor grosor del cuerpo óseo en su tercio central.

El peroné parece una cinta floja, doblada varias veces. Los pies son deformes, pero sin ofrecer particularidades merecedoras de especial mención.

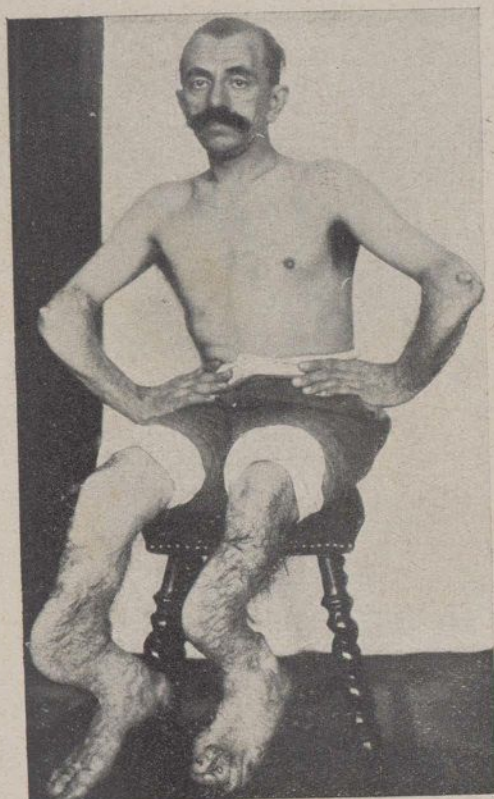


Figura 1.—Aspecto actual de las deformaciones esqueléticas de D. A. A.



Figura 8.—Aspecto de las deformaciones esqueléticas de D. A. A veinte años atrás.

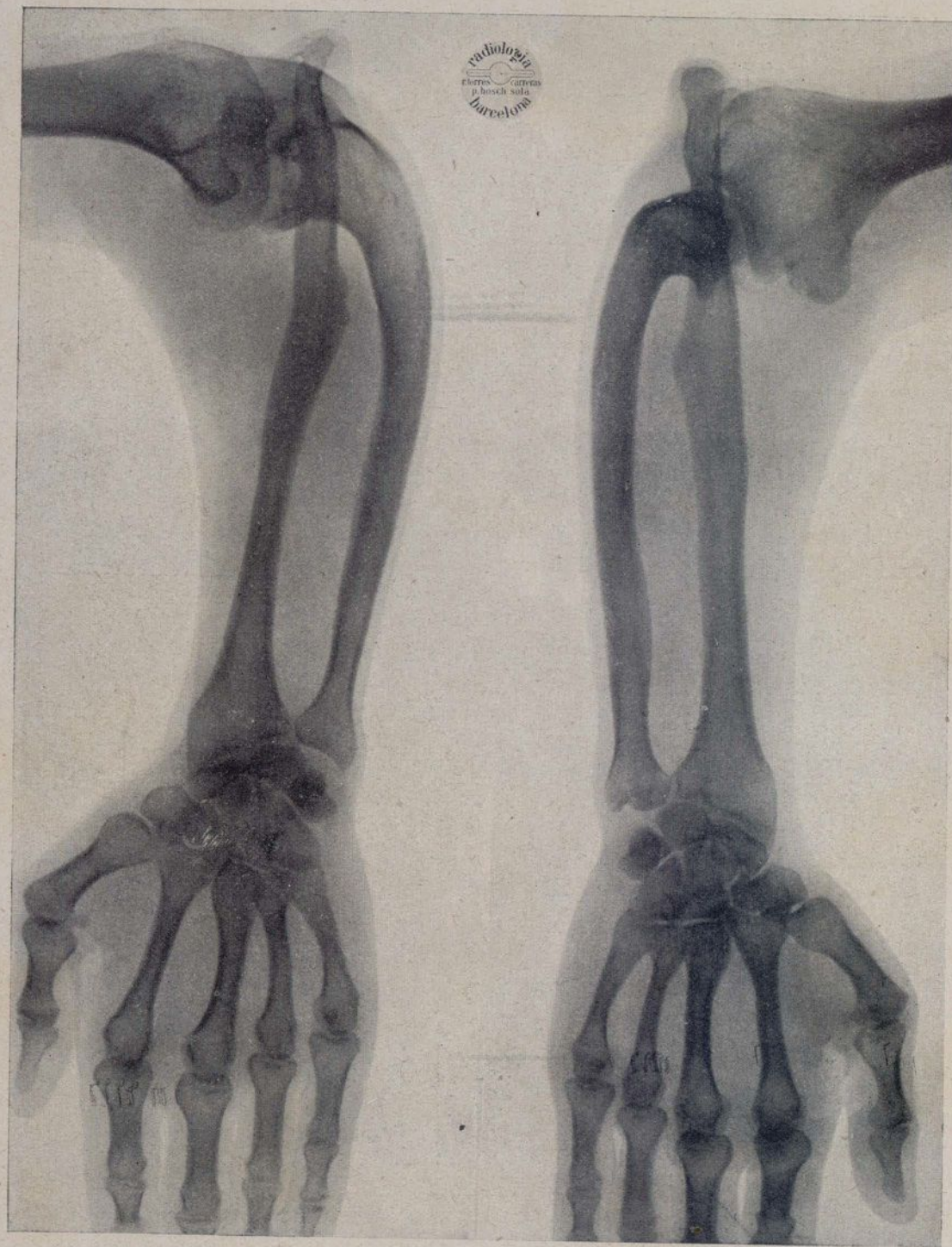


Figura 2

Radiografía antebraquial del mismo caso. (Clisé de los Dres. Torres-Carreras y Bosch-Solá)



Figura 3

¡ Radiografía de rodillá, pierna y pie del mismo caso. (Clisé de los Dres. Torres-Carreras y Bosch-Solá)



Figura 4.—Cráneo y cara de D. A. A. (Clisé Torres-Carreras y Bosch-Solá).

La desarmonía osteogénica de D. A. A. es muy notable en el cráneo y la cara. El occipital parece que creció en desacuerdo con los parietales y así la sinártrosis parieto-occipital forma

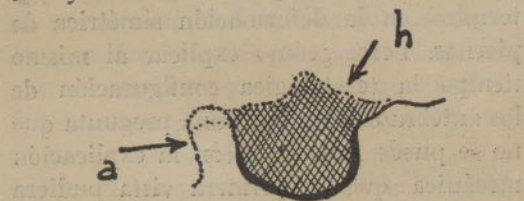


Fig. 5. - Esquema de la silla turca y de su contenido hipofisario. a, apófisis clínoideas posteriores. h, límite superior de la sombra hipofisaria.

un escalón. La bóveda craneana está derribada hacia atrás y, por lo tanto, la frente es oblicua y el ángulo facial resulta agudo.

La radiografía cefálica (fig. 4.^a) muestra el extraordinario espesor de algunos huesos, sobre todo el occipital, y permite ver la silueta de una silla turca de grandes dimensiones (fig. 5.^a),

interés fisiopatológico. Conocimos a D. A. A. en 1912. Nuestra condición, entonces, de practicante de la sección médica de la "Casa de la Caritat" al servicio del Profesor Cardenal, nos proporcionó la ocasión de explorar por primera vez dicho asilado.

Confesamos que en aquel momento su deformación física y de especial psiquismo no nos despertó ningún interés científico. Unicamente una sensación de lástima y a la vez de curiosidad nos fijó la imagen de D. A. A. en el archivo de nuestros recuerdos. Era curioso, en efecto, verle actuar de oficial alpargatero en los talleres de la Casa.

Nos interesa recordar también que en el curso de 1913-1914, con motivo de una

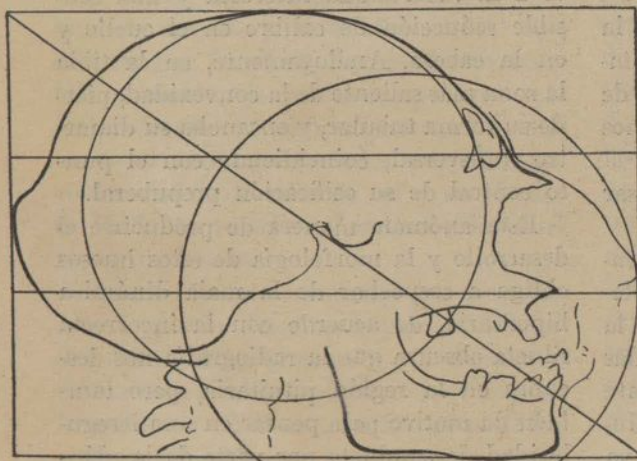


Fig. 6. - Proporciones cráneo-faciales del enfermo D. A.

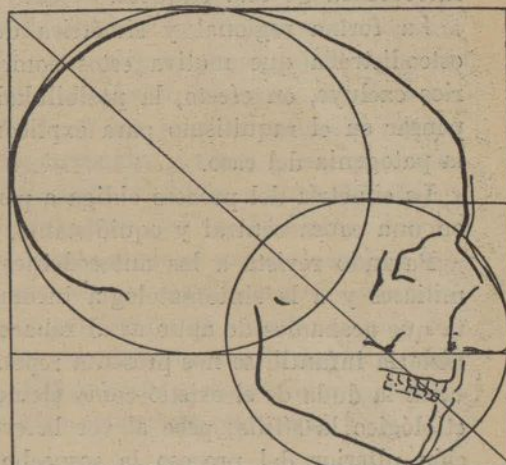


Fig. 7. - Proporciones cráneo-faciales de un individuo normal.

en cuya concavidad se ve la sombra de una hipófisis opaca.

Las proporciones entre cráneo y cara (figura 6.^a), comparadas con las de un individuo normal (fig. 7.^a), obligan a considerar a D. A. A. como una variedad degenerativa de microcefalia.

El caso que acabamos de presentar nos brinda un tema de meditación de un gran

visita oficial que hicieron los alumnos de quinto y sexto año de Medicina al benéfico establecimiento, uno de los profesores que les acompañaban aprovechó la aparición de D. A. A. para hablar del raquitismo, y pretendió fijar la deformación de este individuo como un caso típico de esta enfermedad.

De aquella visita conservo una interesante fotografía de D. A. A. obtenida por

uno de los compañeros del curso (fig. 8). En esta fotografía se ven espléndidamente las sinuosidades de las piernas y las supuestas exóstosis cubitales. En aquella fecha D. A. A. andaba con muletas.

Desde 1914, que es el año que dejamos de formar parte del cuerpo de practicantes de la Casa, no habíamos vuelto a ver el famoso alpargatero, pero un sinnúmero de veces habíamos asociado el recuerdo de su deformación esquelética con el de diferentes enfermos de osteopatías diversas que hemos estudiado. Sobre todo, hemos recordado el caso de D. A. A. cada vez que ha llegado a nuestra consulta con el diagnóstico de raquistismo una deformación esquelética que a juicio nuestro no es merecedora de esta etiqueta.

La forma regional y simétrica de la osteodistrofia que motiva estos comentarios excluye, en efecto, la posibilidad de pensar en el raquistismo para explicarnos la patogenia del caso.

La simetría del proceso obliga a pensar en una causa central y equidistante.

Pasando revista a los antecedentes familiares y a la sintomatología incompleta que acabamos de apuntar al rehacer la historia infantil, se nos presenta repetidas veces la duda de si existió como elemento etiológico la sífilis; pero al ver la evolución ulterior del proceso la sospecha va perdiendo verosimilitud.

La radiografía del cráneo hemos visto que descubre en la zona hipofisaria una opacidad sospechosa de mineralización en manchas y una esfumación de los elementos óseos de la silla turca, especialmente por la parte de las apófisis clinoides posteriores.

Sobre estos hechos que revelan una anomalía estructural de centro hipofisario y de sus inmediaciones diencefálicas hacemos recaer una buena parte de la respon-

sabilidad del proceso osteodistrófico que empezó por fenómenos de impotencia para lograr la verticalización del individuo, y terminó en la deformación simétrica de piernas. Pero, ¿cómo explicar al mismo tiempo la teratológica configuración de los antebrazos? He aquí una pregunta que no se puede responder con la explicación mecánica que a primera vista pudiera aportarse para justificar el encurvamiento de las piernas.

Es curioso observar en las radiografías radial y tibial una deformación de tipo hipertrófico a nivel de las zonas óseas que correspondieron a los puntos de osificación. Así, en el radio se nota un abultamiento anormal del cuerpo del hueso junto a la tuberosidad interósea y una sensible reducción de calibre en el cuello y en la cabeza. Análogamente, en la tibia la zona más saliente de la convexidad, pierde su forma tubular, y ensancha su diámetro transversal, coincidiendo con el punto central de su osificación prepuberal.

Esta anómala manera de producirse el desarrollo y la morfología de estos huesos obliga a sospechar de la mala dinámica hipofisaria, de acuerdo con la incorrecta silueta oscura que la radiografía nos descubre en la región pituitaria, pero también da motivo para pensar en una irregularidad de conducta por parte de la glándula tímica, puesto que es ella la encargada de regular con su actividad hormonal el crecimiento y el trofismo del tejido cartilaginoso durante la edad infantil.

Desde que COLLIP demostró que las glándulas paratiroides desempeñan un papel de primer orden en el metabolismo del calcio, el concepto de osteodistrofia ha experimentado una notable modificación sobre todo en su aspecto patogénico. Así desde la osteofibrosis quística de RECK-

LINGHAUSEN hasta la osteomalacia, pasando por la osteítis deformante de PAGET, el clínico forma hoy una serie de fichas de procesos endocrinos con determinismo óseo en los que ocupa una posición de preferencia la hipererinia paratiroidea.

No hemos podido explorar a D. A. A. en sus primeros años y por lo tanto no poseemos datos para hacer afirmaciones categóricas, pero no nos parece admisible la teoría paratiroidiana en esta ocasión. Observamos, en efecto, que la deformación ósea no presenta en nuestro caso ni manifestaciones vivas de trastorno estructural ni soluciones de continuidad ni anquilosis articulares como es común en los procesos óseos debidos al hiperparatirismo.

¿Podiera, sin embargo, tratarse de un caso de osteosis paratiroidiana del tipo descrito por LIEVRE? Nos resistimos también a creerlo, ya que en los períodos iniciales de este proceso existen dolores intensos y trastornos renales por eliminación excesiva de sales de cal y en el caso de D. A. A. no existe el recuerdo de semejantes molestias.

Aparte de las osteopatías paratiroidianas, han sido descritas como enfermedades distróficas prepuberales y puberales la denominada *osteochondritis deformante* de la cadera o síndrome de PERTHES (afección modificable por la opoterapia tímica y las radiaciones excitantes sobre la región esternal), la *apofisitis tibial del adolescente* o síndrome de OSGOOD-SCHLATTER (afección que consiste en el desprendimiento simétrico de la tuberosidad proximal de la tibia), y la *patelitis del adolescente* o síndrome de JOHANSEN y SINDING-LARSEN que consiste en un desprendimiento del periostio rotuliano y tibial anterior.

Todos estos procesos patológicos parecen recorrer como causa determinante una irregularidad funcional de la glándula tí-

mica, pero no ofrecen ninguna manifestación que permita establecer relaciones de comunidad causal con el cuadro de osteodistrofia que presenta D. A. A.

Es curioso observar en el caso que presentamos la manifestación de fenómenos de franca hipererinia al lado de indiscutibles síntomas de déficit funcional de otras estructuras. Así, coincidiendo con una hipertriosis de la piel de la cara (obsérvese la exuberancia del bigote), de los sobacos, de la zona genital y de los antebrazos y piernas, existe una frigidez absoluta. Por lo tanto, hay que pensar que entre la actividad córticosuprarrenal y la testicular no hay una perfecta armonía.

Parece pues verosímil que la patogenia más probable del caso que exponemos a la consideración de los lectores, se puede reducir a un proceso degenerativo constitucional que afectó diferentes órganos endocrinos en un sentido excitante (cápsulas suprarrenales y timo) y en un sentido parcialmente inhibitorio a otros (hipófisis y testículo), pero que también tuvo una acción directa desde el sistema nervioso central provocando manifestaciones neurotróficas simétricas cuya resultante más teatral ha sido el conjunto de deformaciones esqueléticas cuya presentación constituye el motivo central de esta nota.

RESUM

Exposa i comenta l'autor un cas d'una curiosa deformació esquelètica que simètricament afecta els avantbraços i les cames del pacient seguit per ell en un període de 10 anys. Exposa abundant iconografia del cas y després d'exposar les distintes possibilitats etiològiques creu, el més possible que es tracti d'un procés degeneratiu constitucional que va afectar diversos òrgans endocrins en un sentit excitant i altres en un sentit inhibitori. Per ell, doncs, les deformacions serien degudes principalment a l'acció del timus excitat sobre els cartil·lags de creixement i l'excitació de les càpsules suprarrenals ocasionaria la intensa hipertriosi que el ma-

lalt presenta; d'altra part és ben probable que la inhibició testicular en quant a glàndula de secreció interna sigui la responsable de la frigidesa que manifesta durant tota la seva vida el pacient així com les alteracions radiogràfiques fent sospitar una possible lesió hipofisària pden ésser causa d'una inhibició de la glàndula provocant trastorns en el creixement dels ossos. Per fi, no cal deixar de banda una possible acció directa des del sistema nerviós central provocant lesions de tipus neurotròfic de localització simètrica.

RESUMÉ

L'auteur décrit et comente le cas d'une déformation squelettique très curieuse qui affecte les avantbras et les jambes du malade symétriquement. I a suivi le cas pendant un période de 20 ans. Il donne abondante iconographie et après avoir exposé les différentes possibilités étiologiques, il nous dit croire qu'il est question d'un procès dégénératif constitutionnel, lequel a affecté les organes endocrines, excitant les uns, inhibant les autres. Alors, par lui, les déformations sont le resultat de l'action de la glande thymus, excitée, sur les cartilages qui croissaient; l'hypertrichose à l'excitation des capsules surrénaux; d'autre part, il est bien probable que l'inhibition testiculaire soit responsable pour la frigidité manifestée par le malade pendant toute sa vie. Les alterations radiographiques nous font penser à une lésion de l'hypophyse, laquelle par l'inhibition de la glande,

provoque des troubles dans la croissance des os. Finalement, il ne faut pas oublier une possible action directe du système nerveux central qui provoque des lésions du type neurotrophique et de localisation symétrique.

SUMMARY

The author describes and comments on a curious deformation of the skeleton, which affected symmetrically the forearms and legs of a patient whose case he followed during a period of 20 years. He gives many illustrations and after stating the different etiological possibilities, he goes on to state that the most probable explanation is that a constitutional degenerative process affected the various endocrine organs, exciting, some and inhibiting, others. Therefore he believes that the deformations are due to the action of the over excited thymus on the growing cartilage; the patient's hypertrichosis is due to the over excited suprarenal capsules; it is also probable that the inhibition of the testicles, considered as internal secretion glands, would explain the frigidity shown by the patient during all his life; the radiographic alterations lead one to suspect a possible lesion of the hypophysis, which lesions would bring about an inhibition of the gland, affecting the growth of the bones. Finally one must not forget a possible direct action of the central nervous system producing a neurotrophic type of lesion localised symmetrically.