

Hospital Enrique Deformes.
Valparaíso.
Sección Pediatría.
Jefe de Sección: Prof. A. Calleja.

NANISMO HIPOFISIARIO

Por los Dres. SANTIAGO MUZZO y HERNAN MUÑOZ

Las glándulas endocrinas participan en forma manifiesta en los procesos de crecimiento y desarrollo de la infancia, imprimiéndole su sello característico.

Hay así ciertas hormonas llamadas "hormonas del crecimiento" o "morfogenéticas", que determinan durante los primeros años de la vida del niño los procesos cuali y cuantitativo de su desarrollo.

Si bien es cierto que los fenómenos más importantes del crecimiento y desarrollo tienen lugar durante los primeros meses de la vida intrauterina, época en la cual las glándulas endocrinas del embrión aun no han iniciado su funcionamiento, no lo es menos el hecho de que estas mismas hormonas actúan tanto en el organismo del niño como en el del adulto, de modo que el crecimiento y desarrollo en cualquier época de la vida puede ser estimulado con sustancias hormonales obtenidas de animales de cualquiera edad.

Es un error creer que las malformaciones se deben a una perturbación funcional de las glándulas endocrinas, ya que como acabamos de ver aquellas se producen antes que estas entren en funciones y si coexiste junto con una malformación una alteración de las glándulas endocrinas ello no es una prueba sino que se trata sólo de una manifestación coordinada.

En el feto humano es posible demostrar la existencia de diversos productos endocrinos específicos durante los últimos

meses de la vida intrauterina; sin embargo la acción que des empeña no merece ser tenida en cuenta si la comparamos con la importancia de las hormonas proporcionadas por el organismo materno, cuyas glándulas endocrinas, se encuentran hipertrofiadas en sus funciones.

Prueba de ello es que niños nacidos desprovistos de tiroideas no se distinguen en nada de los normales cuya función ha realizado hasta ese momento el organismo materno. Así también se ha podido demostrar que cuatro días después de su nacimiento el niño ya ha perdido la hormona hipofisiaria que le suministraba su madre, cuya hipófisis presenta una notable hipertrofia de su lóbulo anterior. Igual cosa sucede con la hormona ovárica, pancreática y suprarrenal. Las cantidades de hormona hipofisiaria producidas por el feto, carecen de importancia.

Podemos decir entonces que las glándulas endocrinas del feto inician su propia actividad al comenzar la vida extrauterina, es decir, en el momento en que el organismo adquiere su autonomía. Es entonces cuando el funcionamiento de dichas glándulas es necesario para contrarrestar las fuerzas del medio externo. Si el nacimiento se produce antes de tiempo, aquellas glándulas no están preparadas para entrar en funciones convenientemente y todo hace suponer que la deficiente vitalidad que presentan los prematuros, depende esencialmente del incompleto desarrollo de su sistema endocrino.

Durante el resto de la existencia el funcionamiento de las glándulas endocrinas está sometido a influencias hereditarias y a factores del medio externo, pero en todo caso la fórmula endocrina propia de cada individuo es transmitida preferentemente por los cromosomas.

De lo dicho se puede deducir que la formación del organismo fetal en sus más mínimos detalles es el resultado de impulsos genotípicos transmitidos hereditariamente por los cromosomas y a los cuales se asocian en el momento de la concepción influencias paratípicas capaces de actuar sobre las glándulas endocrinas del feto y del recién nacido.

Como hemos visto la acción de las glándulas endocrinas es insignificante antes del nacimiento teniendo preponderancia la transmisión de las hormonas maternas al feto, transmisión que en algunos casos es tan importante que el desarrollo y crecimiento de algunos órganos embrionarios puede superar al normal. Este fenómeno ha sido designado por Kohn con el nombre de sincainogénesis y al que pertenecen la tumefacción tiroidea del recién nacido, el aumento del tamaño

de las cápsulas suprarrenales, utero, testículos hipertrofia de la mama, y las llamadas reacciones gravídicas del recién nacido.



FIG. 1.—F. A. comparado con un niño normal de su edad.

El carácter general de las enfermedades endocrinas infantiles son las alteraciones del crecimiento. El cuadro clínico de las manifestaciones de una hiperfunción patológica endocrina se manifiesta generalmente en el momento de la pubertad.

Si bien se necesita para el crecimiento del niño de la acción coordinada de todas las glándulas de secreción interna puede decirse que en forma preponderante actúa la hipófisis y es la hormona producida por su lóbulo anterior la que

determina su normal desarrollo. Un déficit de esta hormona llamada del crecimiento, origina un nanismo acompañado de distrofia genital, falta de madurez sexual y de la aparición de caracteres sexuales secundarios.

Según Erdheime, el nanismo hipofisiario se divide en: congénito, infantil y tardío, según el momento en que aparece el trastorno funcional.

La primera forma, o sea, el nanismo hipofisiario congénito no debe ser considerado, ya que como hemos visto anteriormente es la madre la que provee al feto de las hormonas necesarias durante su vida intrauterina y así si se presenta alguna alteración teratológica de la hipófisis durante esta época de la vida no se manifiesta sino durante la vida extrauterina y después de un período de latencia.

La existencia de fontanelas y suturas craneales abiertas en algunos antiguos enanos hipofisiarios es una prueba de lo dicho anteriormente aunque no siempre el comienzo es precoz pudiendo aparecer la enfermedad en cualquier época del desarrollo ulterior.

Hay una intensa inhibición del crecimiento que puede ser interrumpida por períodos, en los cuales éste se hace más activo y este es un fenómeno que hay que tener en cuenta para no atribuirlo a resultado de algún tratamiento instituido sin mayor estudio y observación.

Los períodos de crecimientos espontáneos resultantes de una regeneración compensadora del tejido hipofisiario o alteración regresiva del tumor que comprime el lóbulo anterior de la hipófisis son frecuentes durante la enfermedad.

Bollinger y Quetelet asignan como límites convencionales de nanismo, la talla de 106 a 112 cms. Sin embargo hay enanos hipofisiarios, cuyo diagnóstico ha sido confirmado por la autopsia cuya estatura definitiva era de 125 a 145 cms.

El desarrollo intelectual de estos niños corresponde a su edad, y su carácter, temperamento y conducta no ofrecen nada de especial: es sólo su déficit estatural y su aspecto infantil lo que más llama nuestra atención.

En el nanismo hipofisiario existe una inhibición de la proliferación de los elementos cartilaginosos epifisiarios y de los procesos preparatorios de la calcificación y formación osteoplástica definitiva. Está retardada la aparición de los puntos de osificación y los huesos adquieren una forma grácil y esbelta. La sustancia cortical es más delgada y hay alte-

raciones porósicas de todo el hueso lo que favorece la tendencia a fracturas espontáneas.

Si el nanismo hipofisiario aparece en la primera infancia, el paciente ofrece un aspecto infantil con predominio de las dimensiones longitudinales superiores sobre las inferiores y lo contrario, cuando su comienzo es tardío, tomando un aspecto eur.ucoide.



FIG. 2.—F. A. y su hermana Irma.

Como elemento importante de diagnóstico se toman en cuenta las alteraciones de la silla turca a la radiografía: hay amplificaciones de la entrada de la silla turca por desaparición de la hipófisis clinoides y existencia de depósitos calcáreos en el interior o encima de ella.

Las alteraciones del lóbulo anterior de la hipófisis, aparte de los tumores pueden ser también producidas por pro-

cesos embólicos, lesiones tuberculosas, luéticas, xantomatosis e hidrocefalia.

Smith ha demostrado experimentalmente la importancia del lóbulo anterior de la hipófisis en el crecimiento, extirpando dicho lóbulo en ratones de experimentación.

Como resultado tuvo una completa detención del desarrollo, el que se normalizó posteriormente con una inyección de lóbulo anterior, sin obtener resultado con la ingestión de la sustancia del lóbulo anterior.

El diagnóstico no siempre es fácil ya que otras causas de detención del desarrollo infantil producen cuadros muy semejantes. La diferenciación con el nanismo condrodistrófico es fácil. El nanismo tiroideo presenta signos especiales que determinan su diagnóstico. El nanismo primario es congénito. Según Erdheim, el nanismo de Paltau debe ser incluido dentro del nanismo hipofisiario, mientras que para Rössle son formas de infantilismo, aunque la única diferencia entre nanismo hipofisiario e infantilismo, está en la existencia del infantilismo psíquico de este último. Indudablemente todos estos cuadros tienen un factor endocrino innegable y es probable que en ellos, especialmente en las formas de infantilismo haya un déficit endocrino pluriglandular y en el cual actúen en forma manifiesta las glándulas del crecimiento (hipófisis, glándulas sexuales, suprarrenal, tiroides, etc.). Puede primar la falta de una de estas glándulas, imprimiendo al cuadro clínico su sello particular.

Desde este punto de vista consideramos las tres observaciones que hemos presentado. Hay en una de ellas alteraciones francas de la silla turca, no hay alteraciones óseas que permitan encuadrarlas en un nanismo hipofisiario típico, pero tenemos a favor de él el desarrollo intelectual correspondiente a su edad, fenómeno que observamos en el infantilismo puro.

Se trata indudablemente de un déficit del complejo glandular endocrino del crecimiento, debido a factores que aun nos es imposible determinar.

Con respecto al tratamiento, los resultados obtenidos hasta la fecha con el extracto de lóbulo hipofisiario anterior son sólo medianamente satisfactorias. Resultados halagadores se han obtenido con la cura parenteral intensa de dicha sustancia seguida de un largo tratamiento por vía oral, especialmente en la época de la entrada de la pubertad. Sin embargo, los preparados obtenidos hasta la fecha son de dudosa eficacia.

J. A. — 6 años 4 meses. — Estatura: 94 cms.
 Parto de término, no fue pasado al nacer, anduvo al año 4 meses y ha-
 bía monostibados a los dos años.



FIG. 3.—R. D., 8 años, comparado con un niño normal de su edad.

Cará de pájaro, psiquis lúida, piel con elementos de sarna.

Cráneo alargado. Medida de la región frontal: 41 cms.

11411

Dentadura — — — dientes de leche

11411

Angélicas nada especial

Tórax con deformación raquítica.

Palmos y Carzon: nada de especial.

Abdomen: Hígado normal, bazo no se palpa.

Genitales: Los testículos se palpan en forma de pequeños nodulos en el
 aspecto inguinal.

Extremidades: Desarrollo muscular escaso y en relación con la estatura.

El examen de las facultades mentales en relación con el Test de Binet y Simón corresponde a un niño de 5 años.

J. A. — Nació en Santiago en la Maternidad Susana Palma de Alessandri, prematura (8 meses), con talla de 47 cms., circunferencia craneal de 33 cms., torácica de 32 cms. y peso de 560 grs.



FIG. 4.—R. D. A. Radiografía de la silla turca.

Anduvo al año y medio y a hablar monosílabos en la misma fecha.

Examen actual: Edad 3 años 3 meses.

Estatura: 75 cm.

Cráneo: Circunferencia: 38 cms.

Amígdalas: Nada especial.

1 1 1 4 1 1 1

Dentadura —————

1 1 1 4 1 1 1

Tórax: Deformación raquítica.

Circunferencia torácica: 41 cms.

Pulmón y Corazón: Nada de especial.

Abdomen: Hígado normal, bazo no se palpa. Circunferencia a nivel del

Genitales: Nada especial.

Extremidades: Musculatura atrofiada en relación con la estatura.

Habla con dificultad, no se entienden muchas de las palabras y su edad mental corresponde a un niño de 2 años, según Binet y Simón.

R. D. A. — Nace en Quinteros y desde el primer momento llama la atención su escaso desarrollo. No fué pesado al nacer. Sus primeras palabras al año, primeros pasos a los dos años, primeros dientes incisivos medianos inferiores también a los dos años.

1.º-IX-1941: Examen físico.

Edad: 8 años; peso: 9,400 grs.; estatura: 92 1/2 cms.

Cráneo: Circunferencia en la región frontal. 42 cms.; cara de pájaro correspondiente a una microcefalia que guarda proporción con el diminuto desarrollo corporal y que guarda simetría.

Dentadura con dos premolares y un molar superiores izquierdo definitivos. el resto dientes de leche y premolares y molares con caries.

Cuello: 20 cms., se palpan pequeños ganglios.

Tórax: Circunferencia. 46 cms.

Pulmón y Corazón: Nada especial.

Abdomen: Circunferencia a nivel del ombligo. 46 cms. Hígado no se aprecia aumentado. Bazo no se percute ni se palpa.

Genitales: Pene con escaso desarrollo, ectopia bilateral, el testículo izquierdo se aprecia como un pequeño nódulo.

Extremidades: Reflejos normales, escaso desarrollo muscular.

Evolución: El examen actual más o menos corresponde al primer examen practicado por el Dr. Muzzo a los 6 años de edad y durante este lapso los exámenes nos han dado Mantoux intensamente positivo y una radioscopia con el siguiente resultado: ganglio calcificado paravertebral izquierdo superior.

Radiografía de la silla turca y codo.

Silla turca aumentada en sentido ántero-posterior.

Núcleos de osificación del codo y mano normales. Reacción Wassermann positiva (+).

Examen de las facultades mentales Tests de Binet y Simón corresponde a un niño de 5 años.

En la actualidad tiene buen apetito, corre y juega como un niño normal de su edad.