

INFANTILISMO HIPOFISARIO

Este síndrome muy raro, fue conocido en Francia por las observaciones de Bournier y los estudios de Souques y Chauvet.

Se presenta en cualquiera edad de la infancia, hasta los 16 o 17 años, caracterizándose por una detención del desarrollo. La talla permanece exigua, los miembros son delgados y el cuerpo afecta al mismo tiempo cierto grado de adiposidad. Los órganos genitales incluso después de la pubertad, conservan su aspecto infantil. Faltan los pelos en el pubis y en las axilas, la cara es lampiña, la voz es aguda.

Ese infantilismo es muy parecido al tipo descrito por Lorrain, el cual lo define como una debilidad o gracilidad y pequeñez del cuerpo, una especie de detención en el desarrollo, que recaerían más bien sobre la masa total del individuo, que sobre un aparato especial. Los infantiles son seres de pelvis estrecha, sistema genital y piloso poco desarrollado, hasta cuyo psiquismo continúa siendo el de un **niño**.

Brissaud descubrió más tarde el infantilismo mixedematoso caracterizado esencialmente por signos de mixedema frustrado; Cara de luna, ojos saltones, labios gruesos, abdomen saliente, miembros gruesos coexistiendo con el estado infantil, la detención del desarrollo del sistema genital y el " retraso psíquico. Este tipo depende de la insuficiencia tiroidea. La alteración del cuerpo tiroides antes de la

pubertad ha impedido el desarrollo del individuo.

Gandy aisló un tercer tipo de infantilismo cuyos caracteres son los siguientes: aparece en el adulto después de la pubertad, es un infantilismo tardío, **intere**resa la esfera sexual, la talla, el esqueleto y el psiquismo no. están modificados; es un infantilismo parcial sexual reversivo. indicando con este término que se produce una regresión sexual.

La individualidad clínica de este infantilismo es admitida y reconocida, pero su patogenia es discutida. Gandy le atribuye un origen tiroideo, ya que ha encontrado en uno de sus enfermos lesiones de esclerosis intersticial, atrofia de la glándula, mientras el testículo había conservado su aspecto prepuberal, y por eso concluyó que la lesión del tiroides era primitiva, y la participación del testículo secundaria.

Souques dice que en el infantilismo existe siempre una lesión primitiva del testículo, es decir, que se encuentra una insuficiencia de su secreción interna, cualquiera que sea el número de glándulas endocrinas anatomopatológicamente interesadas.

La lesión testicular en algunos casos puede ser primitiva, secundaria o simultánea a la lesión de otras glándulas, tiroides o hipófisis, pero en cualquier caso es necesario una lesión testicular para que haya infantilismo.

La radiografía revela un retardo de la aparición de los puntos de osificación y en la sóida-

dura de los cartílagos de conjunción.

Estos enfermos mueren por caquexia, después de haber presentado signos de tumor cerebral.

Diagnóstico. — El infantilismo hipofisario debe ser separado del infantilismo tiroideo ya descrito. Tampoco debe ser con el nanismo. En este caso aunque la talla es pequeña, siempre es bien proporcionada y sus funciones genitales son normales.

Etiología. — En la autopsia de estos enfermos se encuentra tumores hipofisarios variables: carcinomas, fibromas, teratomas, tumores quísticos o bien lesiones de la hipófisis sin tumor, tuberculosis, esclerosis e hiperostosis localizadas que comprimen la hipófisis.

Patogenia. — El infantilismo hipofisario es un síndrome de insuficiencia del lóbulo anterior o síndrome de hipopituitarismo. Esta teoría descansa en hechos experimentales efectuados por Caselli, Fichera y Aschner quienes después de haber extirpado la hipófisis de perros, j óvenes han observado detención total e inmediata del crecimiento, con persistencia de los cartílagos epifisarios, al propio tiempo que la suspensión del desarrollo de los órganos genitales. El infantilismo hipofisario es el resultado de una lesión directa de la pituitaria, combinándose con una alteración de las glándulas genitales secundariamente.

El tratamiento varía según el síndrome sea causado por un tumor de la glándula o de su vecindad, en este caso se recurre

a las radiaciones o al tratamiento quirúrgico.

La opoterapia fuera de los casos antes citados ha dado resultados satisfactorios ya en forma de extracto total ya con el extracto del lóbulo anterior, a la dosis de 0.10 a 0.40 centigramos diarios, dosis que corresponde a media glándula fresca de buey. Es conveniente asociar la opoterapia tiroidea y testicular aunque esta carece de acción en el infantilismo con atrofia total del testículo.

Síndrome adiposo-genital

Este síndrome fue descrito por Babinsky en el año de 1900 y después por Frohlich en 1901, se observan durante la infancia, o la juventud y aun en la adolescencia y >a veces en el momento de la menopausia.

Síntomas. — Se encuentran dos síntomas cardinales: obesidad con frecuencia monstruosa, y retardo de desarrollo o atrofia de los órganos genitales.

Obesidad. — La grasa invade todas las partes del cuerpo. La cara está ensanchada y redondeada, sostenida por un círculo adiposo. En la mujer las mamas, voluminosas, descienden sobre el abdomen, su hipertrofia sólo es de grasa ya que la glándula está atrofiada y se percibe con dificultad en medio de la masa adiposa. La pared abdominal caída, cubre el pubis y los órganos genitales. Las nalgas y las caderas alcanzan proporciones enormes; los miembros semejan columnas, terminadas por rodetes por arriba de las muñecas y de los maleólos.

Esta [adiposidad es por lo tanto total, pero por difusa que sea no deja de predominar en determinadas regiones, como el pubis, abdomen, cadera, nalgas, mamas y parte superior de los muslos. En las formas frustradas es en estas regiones donde se observa.

La piel es lisa, seria, dura y queda muy poco marcada la impresión del dedo, por este aspecto se recuerda al mixedema. La cara y las manos tienen a veces un aspecto cianótico. Estos enfermos son disneicos, se cansan al menor esfuerzo debido a la sobre carga grasosa que impregna los tejidos, retroperitoneal y al epiplón, al mesenterio y hasta la pelvis. La obesidad siguiendo una marcha progresiva puede alcanzar dimensiones enormes. Niñas de 15 años pesan de 50 a 60 kilos.

Distrofia Genital. — Los trastornos genitales, asociados siempre a la obesidad varían según la edad en que aparece la enfermedad. En los niños aborta la juventud: los testículos conservan el tipo infantil, faltan los caracteres sexuales secundarios, no aparecen los pelos y la voz continúa fuerte y aguda. En la mujer la menstruación es irregular y poco tiempo después desaparece por completo. En el varón son las reglas la frigidez o la impotencia.

Evolución. — El síndrome adiposo genital se manifiesta progresivamente, asociado a veces, a cefaleas intermitentes. Puede acompañarse precozmente de signos de tumor hipofisario; la comprobación de una hemianopsia precede en ciertos casos a una sintomatología más comple-

ta. Constituido el síndrome no es raro notar hipotermia con hipotensión, astenia, y hasta cierto grado de melanodermia. Los pelos son escasos. La tolerancia para los hidratos <Je carbono está aumentada, el metabolismo basal está disminuido o es normal; la poliuria o la glucosuria no es excepcional.

La duración de la enfermedad depende ante todo de sus causas; las lesiones de la silla turca o de la región hipofisaria determinan rápidamente la muerte por trastornos importantes de la nutrición. Las formas crónicas son compatibles con la vida durante mucho tiempo.

Diagnóstico. — Existe una obesidad de tipo hipofisario que puede depender de alteraciones genitales o tiroideas y ser mejorado por la opoterapia testicular u ovárica. Este tipo de lesión comprende el nuevo síndrome adiposo genital de los jóvenes y de los adolescentes, descrito por el Dr. E. Apert, médico honorario del Hospital de Enfermedades de Niños de París.

El síndrome de Babinsky o Frohlich debe ser diferenciado de la adiposis dolorosa de Dermcum, de la lipodistrofia progresiva, afección en la cual la adiposis afecta (simétricamente) la cadera y los miembros inferiores, contrastando francamente con el adelgazamiento a veces extremo de la cara y de las partes superiores del cuerpo.

Etiología. — Este síndrome reconoce causas muy variadas. En algunos casos encuentran en su origen un tumor hipofisario, o un tumor situado a distancia de

la hipófisis, especialmente en el tercer ventrículo.

En otros casos, es debido a una meningitis serosa o una hidrocefalia. Puede ser también consecutivo a un traumatismo.

Pueden ser otras tantas causas, las lesiones sifilíticas o tuberculosas o bien lesiones inflamatorias.

La importancia de la encefalitis epidémica en el desarrollo i del síndrome adiposo genital es muy conocido.

Patogenia. — Hay dos teorías para explicar el síndrome adiposo genital: la una glandular y la otra nerviosa.

Teoría Glandular. — Frohlich atribuye su síndrome a un trastorno de la función de la hipófisis.

La teoría endocrina, sostenida por Fischer y Cushing dice que: el síndrome adiposo genital parece provocado por una lesión cualquiera que interese el lóbulo posterior de la hipófisis y del tallo pituitario. Esta teoría que corrobora por hechos anatómicos: las observaciones de Babinsky, de Frohlich demuestran, la coexistencia del tumor hipofisario, la obesidad y la atrofia genital. Este tumor actúa o bien destruyendo la pituitaria, o comprimiendo el infundíbulo e impidiendo en esta forma, que la secreción pituitaria se vierta en el diencéfalo.

Hechos experimentales: la ablación parcial de la hipófisis en perros ha provocado síndromes adiposos genitales.

Hechos terapéuticos: El extracto del lóbulo posterior eleva la temperatura, la tensión arte-

rial, y disminuye la tolerancia para los hidratos de carbono.

Teoría Nerviosa. — Según Aschner, J. Camus y Roussy el síndrome clínico debe ser atribuido no tanto a una alteración glandular como a una lesión del suelo del tercer ventrículo (Tuber cinereum e infundíbulo).

La lesión causal, hipofisaria, no actúa comprimiendo la base del cerebro y en particular la zona del infundíbulo.

Son muy numerosas las observaciones de síndromes adiposos genitales sin alteración de la hipófisis, y a este respecto se recuerda la observación de Mauzon y Cathala, en la que después de un período de infantilismo, apareció un síndrome adiposo genital en relación con un tumor del tercer ventrículo, mientras que la glándula pituitaria estaba histológicamente intacta.

Camus y Roussy han logrado en el perro provocar el síndrome adiposo genital con poliuria, por simple lesión del suelo del tercer ventrículo y en estos experimentos han comprobado histológicamente la integridad de la hipófisis.

Tratamiento. — La terapéutica de esta enfermedad queda igualmente subordinada a las mismas consideraciones hechas sobre el tratamiento de los síndromes anteriormente citados.

Diabetes insípida La poliuria esencial, que Willis separó de la diabetes sacarina en 1674 y que Lacombe estudió en su tesis de 1841, ha sido atribuida después de los recientes trabajos de fisiología a una lesión hipofisaria.

Oliver y Schafer, en 1895 ponen de manifiesto la influencia de los extractos hipofisarios sobre la diuresis.

Estudio Clínico. — Comienzo. — Unas veces el comienzo es brusco, manifestándose después de un traumatismo craneal o de una emoción fuerte. Otras veces se produce después de una enfermedad infecciosa o en el curso del embarazo.

Puede también presentarse insidiosamente, y desde el principio llama la atención, la gran cantidad de orina eliminada, sin que a la vista nada haga suponer la causa.

Período de Estado. — El síntoma funcional de la enfermedad es la poliuria. Existen grandes poliurias de 8 a 15 litros, e incluso excesivas que alcanzan 20 a 24 litros; las medias oscilan entre 2 y 8 litros en las 24 horas.

Las orinas son pálidas, apenas coloreadas, más abundante por la noche que durante el día. La diuresis que sigue a la ingestión de los líquidos es, en efecto más tardía que en los individuos normales, a veces no existe relación

entre la ingestión de los líquidos y la excreción orinaria. La excreción puede ser superior a la ingestión, provocando una deshidratación del individuo.

El análisis revela que dichas orinas son absolutamente normales. No contienen azúcar ni albúmina, y no existe fosfaturia ni oxaluria. Está simplemente diluida, pues su densidad es de 1001 a 1004.

Las funciones renales están intactas. Por consiguiente se admite que la poliuria hipofisaria consiste esencialmente en un trastorno regulador del agua y de la exageración de su eliminación.

La poliuria determina una polidipsia considerable. El enfermo es torturado por una sed imperiosa e irresistible, no pudiendo interesarse la reducción de líquidos sin correr el riesgo de provocar accidentes alarmantes: cefalea, fiebre, náuseas, supresión de la secreción sudoral y signos de deshidratación. La polidipsia es secundaria a la poliuria, al contrario de lo que se observa en la potomanía, en la

-cual la necesidad de beber es primitiva y engendra secundariamente La poliuria.

El examen de la sangre dosificada por Achard y Leblanc ha comprobado la elevación de la tasa de las albúminas, lo cual demuestra una concentración de la sangre, digna de tenerse en cuenta para explicar el mecanismo de la sed.

Aparte del trastorno del metabolismo hídrico, puede existir trastorno del metabolismo de los hidratos de carbono, utilizando estos enfermos mal la glucosa.

Evolución. — Esta depende ante todo de la causa. En los casos de tumor, es particularmente grave. De lo contrario, los individuos pueden continuar viviendo, sufriendo sólo por las molestias que les causa la poli-dipsia.

Excepeionalmente se ha observado las transformaciones de la diabetes insípida en diabetes sacarina.

Etiología. — Se observa en individuos jóvenes, tanto mujeres como en hombres.

Reconocen varias causas principales :

Los traumatismos, principalmente las fracturas de la región media de la base del cráneo.

Las neoplasias cerebrales. Todo tumor cerebral puede provocar la diabetes insípida. Pero con especialidad los de la región hipofisaria.

Las meningoencefalitis vacilares ,más a menudo sifilítica, y a veces una encefalitis supurada.

Patogenia. — Hay dos teorías que pretenden explicar la diabetes insípida.

Teoría Hipofisaria.—Esta teoría es la más antigua e invoca en su favor:

a). Argumentos anatomoclínicos. Por observaciones de poliuria asociadas a tumores hipofisarios, tubérculos, metástasis cancerosas y la coexistencia de poliuria y otros síndromes hipofisarios justifican esta manera de ver.

b). Argumentos experimentales. Harvey y Cushing han demostrado que el simple manoseo del lóbulo posterior en el curso de las intervenciones quirúrgicas pueden determinar una poliuria

c). Argumentos terapéuticos. La inyección de extracto de lóbulo posterior hace disminuir o suprimir la poliuria.

Teoría Nerviosa. — La teoría glandular que suponía ser la base de la poliuria por lesión o por un trastorno funcional del lóbulo posterior y de la parte intermedia, ha sido sustituida por una teoría nerviosa que localiza la causa del síndrome a una lesión superficial de la región del tuber cinereum.

Existen casos de atrofia pituitaria total y casos de atrofia del lóbulo glandular y de la parte intermedia que no van acompañados de poliuria. En 1903 Camus y Roussy, lograron provocar la diabetes insípida por la picadura media de la región tuberiana, sin provocar ninguna región hipofisaria. La ablación de la hipófisis sólo provoca una poliuria transitoria que no dura más que unos días. Cuando la diuresis ha vuelto a su cifra normal, una lesión de los centros nerviosos, en la región optope-

duncular subyacente, provoca de nuevo abundante poliuria. Por consiguiente esta última no puede reconocer un origen hipofisario, porque la hipófisis ha sido destruida en la primera intervención.

Por consiguiente, parece que la poliuria llamada hipofisaria depende en realidad, de lesión de los centros reguladores que asentarían en el suelo del tercer, ventrículo y que serían idénticas a las que Claudio Bernard, ha encontrado en el cuarto ventrículo.

Tratamiento. — La indicación más precisa en esta enfermedad es la opoterapia hipofisaria. La acción antidiurética innegable del extracto pituitario, ha sido puesta fuera de duda por diversas observaciones. La observación adjunta permite confirmar los hechos.

Observación N^o 1

Personal del Dr. Ubago.
Resumida.

Se trata de una joven de 20 años de edad, sin antecedentes personales y hereditarios de importancia. Cuando se nos presentó a la consulta tenía ya dos meses de fatiga cerebral, debido

a que por las noches tenía que levantarse con mucha frecuencia para orinar. Además Ja enferma presentaba gran debilidad y emaciación del cuerpo.

El análisis de la orina fue negativo en azúcar, pero la cantidad llegaba hasta 8 litros en las 24 horas; el examen químico de azúcar en la sangre arrojó la cifra de 0.80 por mil. Con esta investigación establecimos el diagnóstico de diabetes insípida de origen pituitario, y como una cosa particular en que se ha establecido *áe* una manera rotunda el pronóstico de esta enfermedad, es aunque lejos pero fatal, con el tratamiento que consistió en una inyección de pitui-trina cada dos días, en total tres, curó completamente y tiene ya diez años de haber terminado dicha enfermedad sin que se haya presentado nuevamente este síndrome; quedando reducida a 1 litro la cantidad de orina en las 24 horas y recuperando su robustez de antes.

Copia fiel.

V9 Vi* *Manuel Ubago.*

Marcial P. Ochoa.

{*Continuara.*}