

NORMAS GENERALES DE TRATAMIENTO Y PROFILAXIS DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS

Dr. L. GUBERN SALISACHS

Ex-profesor A. por oposición de la Facultad de Medicina de Barcelona. Cirujano del Hospital de Niños y del Hospital Clínico (Servicio del Prof. Ramos). Jefe de la Sección de Traumatología, Ortopedia y Cirugía Infantil de la Clínica Corachán. Miembro de la Real Academia de Medicina

LAS malformaciones congénitas son a veces incompatibles con la vida o están por encima de los recursos quirúrgicos (figs. 1 y 2).

Otras veces una intervención practicada de suma urgencia, a ser posible acto seguido del nacimiento, puede ser salvadora. Tal ocurre en las imperforaciones anales y uretrales en la oclusión intestinal congénita y en las aplasias de la región umbilical (fig. 3).

En otros casos las malformaciones congénitas requieren una intervención que ha de practicarse más tardíamente (figs. 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10 y 11).

Pero siempre es preferible que el recién nacido que presente una anomalía sea visitado cuanto antes por el médico especialista, el cual intervendrá ciertas malformaciones (figs. 12, 13 y 14), corregirá inmediatamente un pie zambo congénito (figs. 15, 16 y 17) y planteará el momento adecuado para intervenir un labio leporino, una fisura congénita del paladar y, eventualmente, una escoliosis congénita (fig. 18).

Hay que tener presente que a veces el primer síntoma de una malformación congénita hasta aquel momento ignorada, puede ser un cuadro de oclusión intestinal que requiere una intervención quirúrgica de urgencia. Tal puede ocurrir con el divertículo de МЕСКЕЛ. y las aberturas congénitas del epiplón o del diafragma.

Las malformaciones congénitas son con frecuencia hereditarias, aunque no siempre se hereda la misma malformación que los progenitores (fig. 19).

En un recién nacido, toda malformación sólo plantea problemas técnicos. Hay que prescindir dentro de lo posible de los factores psicológicos paternos que podrían incitar a la intervención antes del momento óptimo.

A partir de los cinco años, todo dismorfó puede plantear un problema psicológico, que requiere la colaboración del psicoterapeuta. La resonancia espiritual de las malformaciones es en ciertos individuos muy intensa.

El vulgo tiene determinadas opiniones respecto a las malformaciones congénitas, que, como es natural, no son generalmente admitidas entre el elemento médico. Por ejemplo, se considera que no existe o es muy rara la cortedad congénita del frenillo, malformación congénita cuya existencia es indudable en ciertos casos (fig. 20).

El vulgo considera de gran importancia en la génesis de las malformaciones, los choques *emotivos* de la madre durante el embarazo, factor que actualmente vuelve a valorarse (LELIO ZENO y PIZARRO) (1). Con ello estamos de acuerdo con una concepción milenaria de la génesis de las malformaciones. Recordemos que los griegos recomendaban a las embarazadas que acudieran a los templos y se extasiaran contemplando la belleza de las estatuas.

Es evidente la importancia de las *infecciones e intoxicaciones crónicas* en la etiología de las malformaciones. Aunque quizás se haya dado importancia excesiva a la *sífilis* (como dice FONT y SASTRE, la sífilis, enfermedad feticida y abortadora por excelencia, debe causar pocas malformaciones fetales) (2), es indiscutible que puede jugar algún papel en las afecciones que nos ocupan. Generalmente, se trata de lúes antigua (de tercera o cuarta generación) con reacciones serológicas negativas.

La *irradiación* genital de los padres (profesional o terapéutica) puede ser un factor a tener en cuenta en la génesis de las malformaciones.

RECAMDTE cree que el hambre es un factor etiológico de importancia en las malformaciones. Parece dar veracidad a esta opinión el incremento de ciertas malformaciones vertebrales en Rusia, en la época en que la harina del pan fué reemplazada por flores de acacia. HALE, en 1933, y más recientemente WERKANY (3), han comprobado también la importancia de la *deficiencia nutricional materna* en la génesis de las malformaciones. En sus experiencias en ratas, este último autor comprueba que el riboflavina es indispensable para la formación del esqueleto membranoso a expensas del mesénquima primitivo.

La influencia de cualquier factor lesivo, durante el embarazo, repercute de un modo más desfavorable cuanto más precozmente actúa, no sólo por las mayores potencialidades de las células lesionadas, sino además porque la rapidez del crecimiento disminuye durante el desarrollo y según la ley de JANSEN existe una mayor vulnerabilidad de las células de crecimiento rápido.



Fig. 1. Extensa aplasia de la pared abdominal. Daba la impresión como si el feto estuviera dividido en dos segmentos: Uno, que mira hacia adelante, formado por la cabeza, extremidades superiores y tórax y otro que mira hacia atrás, constituido por la pelvis y extremidades inferiores.

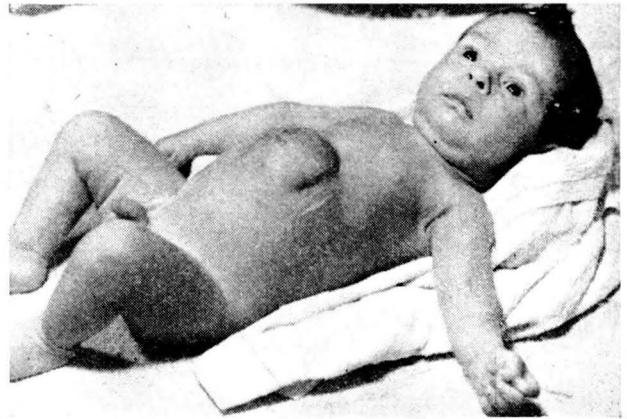
(Feto extraído por el Dr. CASANOVA).



Fig. 2. Microcefalia. Pies zambos. *Genu-recurvatum* derecho. A los once días, cuando ingresó en el servicio del Prof RAMOS, pesaba 2 kilos. Murió al mes por debilidad vital y prematuridad.



Fig. 3 A Extensa aplasia congénita de la pared abdominal. Por transparencia, se observa a través de la pared del saco, el hígado y casi todo el paquete intestinal. Intervención practicada a las seis horas.



Fi. 3 B. Fotografía practicada a los diez meses. (Este caso fué presentado a la Sociedad de Pediatría, junto con otras observaciones semejantes, en noviembre de 1945 y publicado en «Revista Española de Pediatría», número 1, tomo II.)

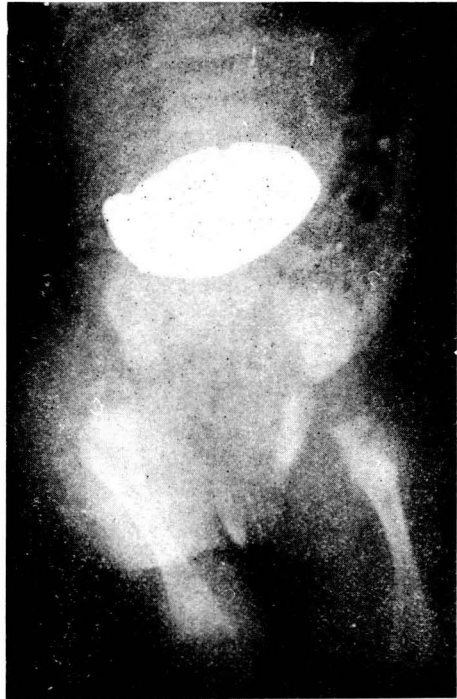


Fig. 4. Estenosis congénita del piloro en una niña de treinta y cinco días. Como es típico en estos casos los síntomas se presentaron después de un *intervalo libre* de varios días (a los treinta días en este caso). Radiografía practicada treinta y ocho horas de haber ingerido la papilla. Fase de fatiga; ausencia de contracciones peristálticas. El pronóstico de esta afección es bueno si la intervención se practica a tiempo.

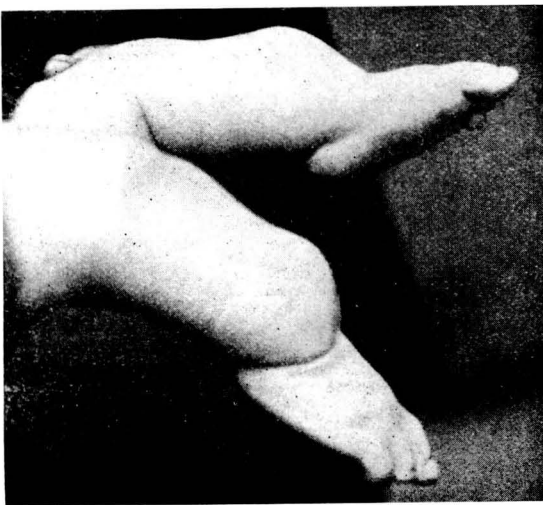


Fig. 5. Incurvación congénita de la tibia. Ausencia del peroné. Sólo existen tres dedos en cada pie.

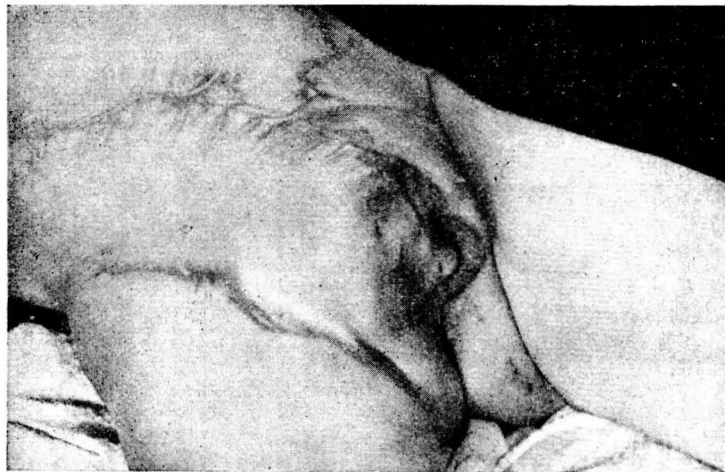


Fig. 6. Extrofia vesical en un niño de seis años. Reconstrucción autoplástica de la pared vesical anterior según la técnica de LOMBREDANE. Mediante un aparato ortopédico se puede conseguir perfectamente la recogida de la orina.

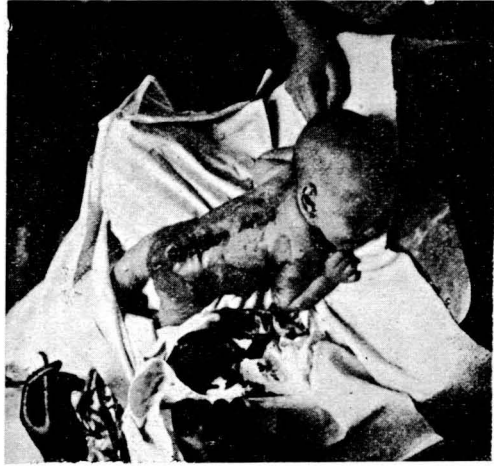


Fig. 7. Espina bífida con área medular recubierta. Intervención practicada a los cuatro meses, por amenaza de ruptura de la bolsa. Si existe una zona medular al descubierto, la intervención debe practicarse acto seguido del nacimiento.

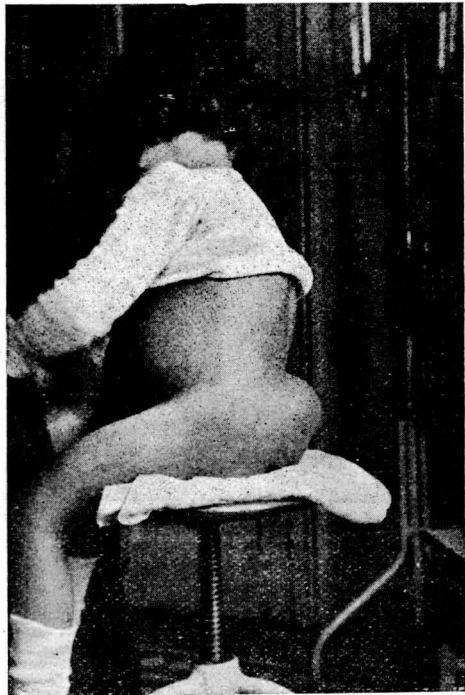


Fig. 8. Espina bífida (mielosistocele y parálisis completa de ambas extremidades inferiores) operada a los cinco años y medio. Muerte con el síndrome, palidez e hipertermia a las dieciocho horas de la intervención.

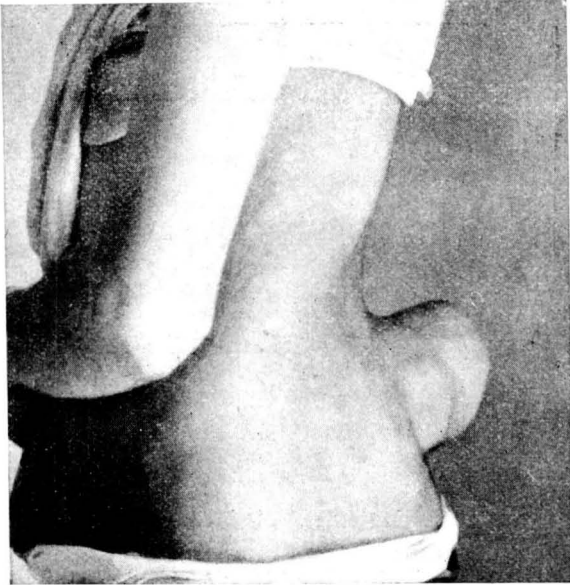


Fig. 9, A. Meningocele operado a los diecisiete años.



Fig. 10. Megacolon o enfermedad de HIRSPRUNG en una niña de siete años. La dilatación está localizada en la S iliaca y colon descendente. Las intervenciones sobre el simpático proporcionan la curación en muchos casos. No siempre esta afección es de origen congénito.

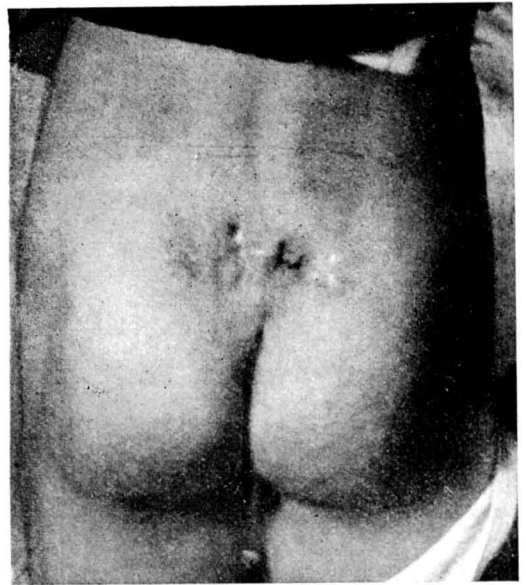


Fig. 9, B



Fig. 11. Agenesia del pabellón de la oreja. Existía además una escoliosis congénita (Fig. 18).



Fig. 12, A. Tubo cutáneo congénito que se extendía del esternón al hioides.



Fig. 12, B.



Fig. 13. Coalescencia congénita de los pequeños labios, unidos por una membrana avascular fácil de desgarrar con una sonda acanalada.

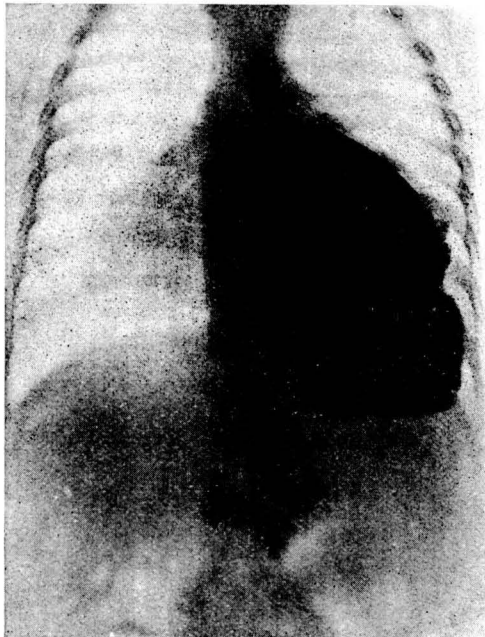


Fig. 14. Aplasia diafragmática izquierda. Dextrocardia. LADD y GROSS recomiendan practicar la intervención (en dos tiempos y con un intervalo de cinco a seis días) antes de las cuarenta y ocho horas del nacimiento.

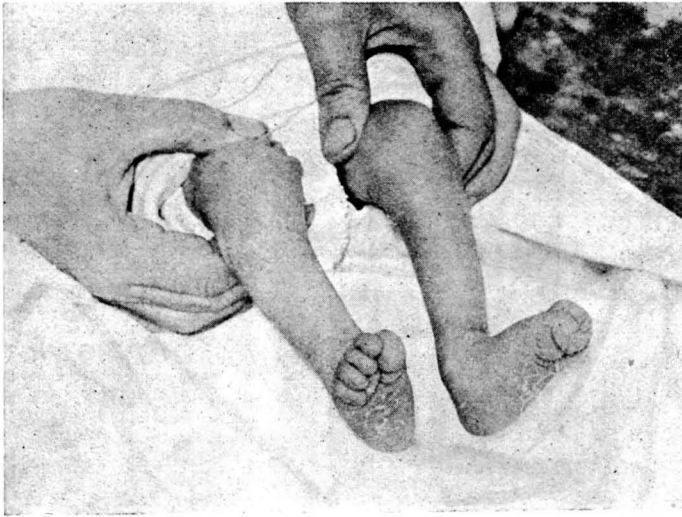


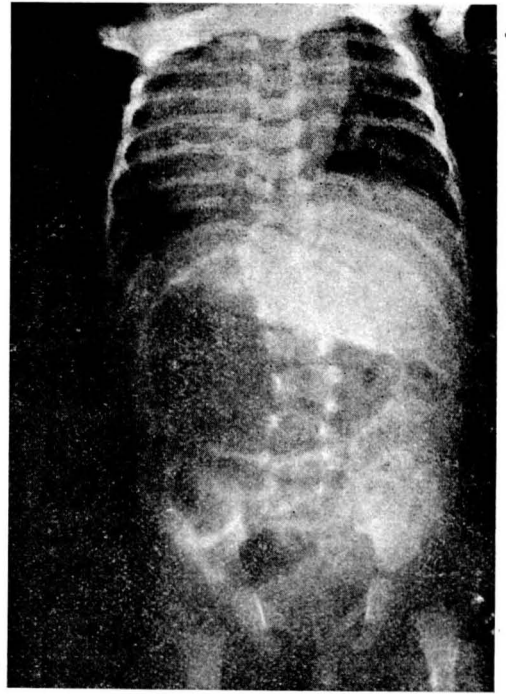
Fig. 15. Pie *talus valgus* congénito. Es la forma más benigna del pie zambo congénito. Si no es muy acentuado, cura espontáneamente.



Fig. 16. Pie *varus-quinus* congénito, visto a los tres meses del nacimiento. Cabe esperar la curación mediante la corrección ortopédica.

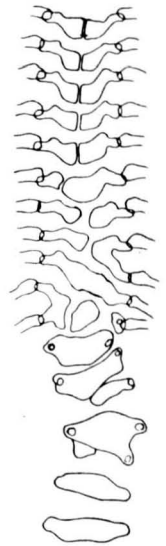


Fig. 17. Pie *varus-equino* congénito, a los 15 años de edad. Sólo una tarsectomía cuneiforme de la mediotarsiana y subastragalina pueden permitir la curación.



(Fig. 18)

Fig. 18. Escoliosis congénita, casi angular, con el vértice en II^o dorsal y de convexidad izquierda. A nivel de la 2.^a, 3.^a, 4.^a y 5.^a vértebras dorsales somatosquisis. Raquisquisis anterior completo a nivel de la 7.^a vértebra dorsal. En el lado izquierdo Hemivértebra 8.^a dorsal completa (Raquisquisis a este nivel). En el derecho, hemivértebra 8.^a dorsal con dos puntos de osificación de los arcos, correspondiendo, pues, en realidad, a las hemivértebras 8.^a y 9.^a dorsal con sus correspondientes costillas. 9.^a vértebra dorsal sin dehiscencia, pero colocada oblicuamente formada por los núcleos de las hemivértebras 9.^a dorsal izquierda y 10.^a dorsal derecha. Hemivértebra en cuña izquierda por unión de 10 y 11 hemivértebras dorsales izquierdas. Hemivértebras 11 y 12 dorsales izquierdas unidas formando una cuña y articulada con dos costillas. Sinostosis en la hemivértebra 12 dorsal y 1.^a lumbar formando una vértebra en forma de cuña con dos núcleos de los arcos en el lado derecho que corresponden a los segmentos 12 dorsal y 1.^o lumbar. Puente óseo oblicuo que une el núcleo del arco derecho del segmento 1.^o lumbar derecho con la vértebra siguiente. Puente óseo que une el cuerpo vertebral de la 2.^a lumbar en su parte media con el cuerpo vertebral siguiente, el cual tiene forma de cuña y presenta dos núcleos de los arcos en el lado derecho. El tratamiento ortopédico debe aplicarse precozmente. En algunos casos puede estar indicada la extirpación de las hemivértebras (BOYLE y COMPERE).



Esquema de la figura 18



Fig. 19. Padre poldactilico. Sus hijos presentan la misma malformación.



Fig. 20. Cortedad congénita del frenillo. Aunque dicha malformación es mucho más rara de lo que cree el vulgo, su existencia es indudable.