

Etiología y tratamiento de la distrofia. (*)

Por la Dra. GLORIA VARELA PUENTE

La distrofia, enfermedad de escasa complejidad diagnóstica, constituye uno de los grandes problemas médico-sociales en nuestro medio, debido a su gran frecuencia y elevada mortalidad.

La distrofia ha estado vinculada estrechamente al desarrollo de la Pediatría, ocupando extensos capítulos en los tratados de enfermedades del lactante y siendo objeto de estudio por parte de los grandes clásicos de la Pediatría: Czerny, Keller, Marfán, Parrot, Finkelstein.

Considerada al principio, por Parrot, como enfermedad digestiva, se debe a la escuela alemana con Czerny a la cabeza, su separación de la dispepsia y la diarrea, considerándola desde entonces como enfermedad nutritiva.

Ha sido conocida con diferentes nombres: Diatrepsia (Cozzolino), Hipotrep-sia (Marfán), Marasmo (Morquio), Distrofia (Finkelstein). Ultimamente Malnutrición por los autores americanos y Desnutrición por F. Gómez con la escuela Mexicana.

Nosotros conservaremos aquí el nombre de distrofia, consagrado por la costumbre.

(*) Lección ofrecida durante el Ciclo de Conferencias sobre Pediatría organizado por la Comisión de Perfeccionamiento Médico del Colegio Médico Nacional. (Hahaua-Holguín, 1961).

Consideramos como Distrofia el trastorno nutritivo de tipo deficitario del lactante, de carácter primario, y de evolución crónica, que se manifiesta clínicamente por una disminución, estancamiento o escaso desarrollo ponderal.

De acuerdo con este concepto, veamos como situamos la Distrofia en el gran cuadro de los *trastornos nutritivos deficitarios*.

Como toda enfermedad nutritiva de tipo primario, la distrofia es una enfermedad de países subdesarrollados, es conocida y padecida en muchas regiones de Africa, Asia y Latino-América; se presenta también en ciertos núcleos de población de algunos países desarrollados en que dicha población no participa de los beneficios económicos de las clases privilegiadas, como sucede en la población negra del Sur de los Estados Unidos. Por otra parte, se presenta con verdaderos caracteres trágicos durante y después de las guerras en los países desarrollados.

En los países subdesarrollados su incidencia no es uniformemente distribuida en toda la población, sino que se produce en las clases sociales bajas; por ejemplo en Africa no es padecida por la población europea, pero afecta núcleos numerosos de la población africana.

En Cuba todos hemos vivido la experiencia de ver nuestros Hospitales y consultas hospitalarias llenas de niños distroáficos contrastando con la casi ausencia de esos casos en las consultas privadas. Es, pues, la distrofia, consecuencia directa de la pobreza, de la miseria.

Además de la causa puramente económica, hay causas de tipo cultural como son la ignorancia, las supersticiones, malos hábitos alimenticios, etc., si bien es cierto que estos factores culturales son también compañeros inseparables del subdesarrollo económico, no es menos cierto que existen grupos que poseyendo medios económicos suficientes para proporcionarse el alimento, estos factores actúan de bloqueo para impedir una alimentación adecuada.

Otras condiciones, si no determinantes como las anteriores, pueden jugar un papel predisponente, favorecedor o desencadenante de la distrofia. Analicemos algunos de ellos.

Edad: Chossat en 1843 establece que mientras más pequeño es el animal, peor soporta el hambre. Este principio puede ser aplicado al ser humano en sus diferentes edades, es decir que mientras más pequeño es el niño, más sensible es a la distrofia.

El prematuro sería, por ejemplo, mucho más sensible, y lo es en efecto, desarrollando formas de distrofia casi agudas.

Tipo de alimentación: La distrofia es mucho menos frecuente en los niños lactados al pecho, y teóricamente es imposible que se produzca si ésta se realiza correctamente; cuando se presenta en casos de hipogalactia es más benigna y de pronóstico mejor. Pueden, no obs-

tante, producirse verdaderas atrepsias en niños sometidos a lactancia natural, cuando en estos casos de hipogalactia se insiste en ese tipo de alimentación, así como la prematuridad marcada en que la leche materna no es el apropiado.

Si bien es cierto para los lactantes pequeños, por encima de 6 y 8 meses, puede ser una causa de distrofia la lactancia natural como alimento único, sin suplementarla, o cuando ésta es prolongada indefinidamente.

Los lactantes alimentados artificialmente son más sensibles o susceptibles a la distrofia puesto que no tienen a su disposición un alimento equilibrado, y recibido directamente y que no está sometida a diluciones ni manipulaciones.

En el caso de la leche de vaca, la dilución excesiva, la falta de adición de hidratos de carbono, pueden ser causa de distrofia; asimismo una leche poco diluida puede también llevar a la distrofia a través del mecanismo de dispepsia, miedo al alimento, paso a un alimento de poco valor nutritivo, por ejemplo el babeurre o las leches descremadas mantenidas indefinidamente. Otro es el caso de la leche condensada, que es de por sí un alimento descompensado.

La alimentación exclusiva o precoz por harinas constituye una dieta muy distrofizante, llevando a una forma clínica de distrofia conocida muy bien por los clásicos, la distrofia farinácea.

La infección: Invocada como causa de distrofia es más bien una consecuencia de ella, aunque en algunos casos puede poner en evidencia una distrofia subclínica, sería más bien un factor en ocasiones desencadenante.

ETIOLOGIA Y TRATAMIENTO DE LA DISTROFIA

I) *Disminución de la Ingestión de Alimentos:*

- A) Primarias
- Pobreza { Inespecíficas Cuantitativas { Distrofia, Marasmo
 - Ignorancia { Específicas Cualitativas { Kwashiorkor
Escorbuto
Raquitismo
Beri-Beri
Xeroftalmia
- B) Secundarias { Anorexia por infección
Anorexia de origen nervioso

II) *Trastornos de la Absorción:*

- A) Deficiencia de enzimas digestivas { Aclorhidria
Enf. fibroquística del P.
Agenesia de vías biliares
- B) Dificultad del paso de los alimentos a través del tubo digestivo o tránsito rápido { Estenosis pilórica
Estenosis esofágicas
Diarreas crónicas

III) *Trastornos de la Utilización:*

- A) Déficit de enzimas o endocrino ... { Diabetes
Hipopituitarismo
Hipotiroidismo
- B) Anoxia o déficit de la utilización de O² { Cardiopatías
Enf. pulmonares crónicas

IV) *Aumento de Consumo:*

- A) De origen infeccioso
- B) De origen nervioso

Constitución:

Muy valorada por los clásicos, quienes consideraban en relación con la distrofia dos tipos de constitución, la hidrolábil y la hidroestable; postulaban que los niños de constitución hidrolábil presentaban congénitamente un trastorno en la fijación hidrosalina, siendo muy sensibles a la distrofia; la tendencia actual es interpretar la hidrolabilidad como una manifestación de discorticismo causado por las alteraciones que sufre la corteza suprarrenal frente a la desnutrición. No creemos que el niño nazca con constitución distrófica hereditaria de sus antecesores, lo que hereda es el hambre y las condiciones sociales transmitidas de generación en generación.

Patogenia:

La patogenia de la distrofia es común a la de todos los trastornos nutritivos de tipo deficitario, ya sean primarios como en la distrofia o secundarias. El denominador común en todos ellos es el hambre celular. Una vez que los elementos nutritivos dejan de estar a disposición de la célula por cualquiera de las causas señaladas, ésta sufre una deplección, que cuando es mantenida lleva primeramente a lesiones bioquímicas, posteriormente a alteraciones funcionales y finalmente a lesiones anatómicas.

Clasificaciones:

Innumerables son las clasificaciones que se han hecho de la distrofia. Entre las más prácticas con relación a la clínica tenemos en primer lugar la de Marfán y la escuela francesa. Esta clasificación tiene en cuenta la magnitud de la pérdida del tejido adiposo, llamando Hipotrofia ligera cuando se ha perdido el tejido adiposo de abdomen y torax. Hipotrofia seria cuando la pérdida se

ha extendido además a las extremidades y atrofia cuando se afecta finalmente la cara de esta pérdida del tejido adiposo.

Finkelstein toma en consideración la presencia o no de diarrea para hacer su clasificación; denomina Distrofia a los casos con peso estacionado o lentamente decreciente y la divide en: a) sin diarrea y b) con diarrea; y Atrofia a la consunción progresiva y a su período final, Descomposición.

Rominger clasifica la Distrofia en 3 grados de acuerdo con su intensidad siguiendo un criterio similar al de la escuela francesa; Gómez la clasifica según el peso en: Desnutrición de primer grado, aquellos con un peso entre 85 y 75 por ciento en relación con el peso average o normal para la edad. Desnutrición de segundo grado, peso entre 75 y 60 por ciento del peso average teórico y Desnutrición de tercer grado por debajo del 60 por ciento. Esta clasificación tiene la ventaja de que introduce un elemento objetivo que no depende de la apreciación puramente visual del enfermo.

Sintomatología Clínica:

Piel: Pierde la turgencia y la elasticidad que caracteriza la piel del niño eutrófico. Los pliegues normales transversales son sustituidos por pliegues longitudinales principalmente en la cara interna del muslo y región glútea. Los caracteres de la piel van variando hasta llegar en la atrofia a la cianosis que conjuntamente con la frialdad se presenta principalmente en la parte distal de las extremidades y éstasis capilar.

Mucosas: Las mucosas, secas, adquieren una rubicundez que contrasta a veces con la palidez de la piel que la rodea.

Paniculo adiposo: Su disminución es uno de los signos clínicos más característicos del Distrofio y como vimos, en él se basa Marfán para su clasificación. Esta disminución comienza primero por la cara anterior del vientre y tórax, a continuación las extremidades superiores e inferiores y finalmente la cara. Toma el distrófico un aspecto que en su etapa de atrofia se caracteriza: en el tórax por costillas visibles, punto del esternón saliente, clavículas y escápulas muy acusadas; los miembros delgados con piel rugosa y pliegues, dando la sensación de que sobra piel para cubrirlos; la región glútea con el aspecto de saco vacío; en la cara las arrugas transversales con surcos nasogenianos marcados, aplanamiento de las mejillas, maxilar inferior prominente, orejas separadas del cráneo y de aspecto grande y arrugado. Los huesos del cráneo a menudo cabalgados y la fontanela anterior deprimida. En resumen presenta un facies simiesca, la cual se ajusta con pocas variantes a todos los atróficos de modo que todos se parecen.

Tono muscular: Los músculos inicialmente hipertónicos, evolucionan hacia la hipotonía y atonía; algunos grupos musculares no se relajan hasta sobrevenir la muerte. La flacidez total es signo de muerte inminente.

Psiquismo: En ocasiones irritabilidad con llanto inmotivado, sueño superficial e intranquilo; en una segunda fase pasa a la apatía, a la inmovilidad, propias de un organismo que reduce su vitalidad al mínimo. En las fases terminales sobrevienen estados de agitación, ojos abiertos con mirada lejana e imprecisa de mal pronóstico.

Peso: Disminuido en magnitud en proporción con la gravedad de la Distrofia. La curva de peso tiene cierta tipicidad en relación con el grado y la in-

tensidad de la enfermedad, siendo más útil que el peso aisladamente en este sentido así como para el pronóstico. Al comienzo y en las formas ligeras, la curva es por encima de la horizontal con oscilaciones poco intensas. En un estadio más avanzado tiene tendencia al descenso con oscilaciones mayores. En la atrofia, el perfil general de la curva ofrece un aspecto de descenso notable y las caídas son intensas y súbitas. En la descomposición este carácter es franco con pérdidas de peso enormes y elevaciones raras.

Talla: La talla es poco influenciada por lo menos al comienzo en que el niño continúa creciendo, con el progreso de la enfermedad la talla se estaciona pero siempre en grado ligero.

Temperatura: Hay pérdida de la normotermia que se observa en el niño eutrófico, notándose oscilaciones diarias mayores de 3 o 4 décimas. En la atrofia y descomposición, hipotermia franca con temperaturas de 33 y 35.5 grados C., y a veces menos. El niño se comporta pasivamente a los cambios ambientales, tanto al frío como al calor. Esto es debido a varios factores, la pérdida de calor de irradiación por falta de tejido adiposo, y por aumento de la superficie corporal, falta de suficiente aporte calórico y alteraciones del centro termorregulador.

Sintomas del Aparato Digestivo: El apetito puede estar disminuido, pero a veces es voraz. Al progresar la desnutrición hay retardo en el vaciamiento gástrico, disminución del jugo gástrico, con acolorhidria, que contrasta con la acidez producida por los ácidos volátiles de cadena corta. Melenas ocultas, debidas a una modalidad de úlcera péptica duodenal, exclusiva de esta enfermedad.

La diarrea es un síntoma que se encuentra en el distrófico en algún momento de su evolución y a veces la acompaña durante todo su curso. Puede ser de presentación aguda, con afectación del estado general en cuyo caso su etiología obedece bien a una transgresión del régimen o a infección enteral o parenteral. La diarrea crónica, solapada, tenaz, mantenida, bastante bien tolerada por lo general puede ser producida por diferentes factores; en ocasiones una verdadera dispepsia por alimentación incorrecta, y basta establecer una alimentación correcta para que desaparezca; otros casos son producidos por exageración del peristaltismo intestinal; puede ser producida también por verdadera enterocolitis.

Síntomas endocrinos: La participación global de las glándulas es de tipo pluriendocrino, de predominio hipofuncional, con alguna reactividad quizás de tipo compensadora. (Hipofísis, páncreas).

Síntomas cardiovasculares: Hay disminución del tamaño del corazón; los ruidos apagados, débiles; bradicardia, hipotensión. El trazado electrocardiográfico a ondas pequeñas.

Infección: El distrófico tiene poca resistencia a las infecciones. Este comportamiento frente a las infecciones fué llamado por los clásicos Disergia. La falta de inmunidad, debida principalmente a la capacidad disminuída de la disproteinemia que produce el déficit nutricional. De ahí que las infecciones se caracterizan por ser en estos pacientes de gran frecuencia, duración prolongada, recidivantes, tendencia a la latencia clínica, alta mortalidad.

Aunque el distrófico puede presentar toda la gama de procesos infecciosos durante su larga evolución, padece

con más frecuencia: Otitis y Otoantritis, con escasa o ninguna sintomatología clínica. Bronconeumonías larvadas con escasos signos estetoacústicos, poca o ninguna fiebre, siendo la causa de muerte de gran número de distróficos. No es raro encontrar infecciones urinarias y sepsis con cultivos en casos no sospechados clínicamente.

Alteraciones Hematológicas:

El distrófico presenta con frecuencia anemias moderadas, generalmente hipocrónicas, normocíticas. En algunos casos puede presentarse macrocitosis. La etiopatogenia más aceptada, a pesar que pueden intervenir otros factores, es la falta de materiales plásticos de síntesis de la molécula de Hemoglobina, es decir la falta de proteínas. En los casos con diarreas prolongadas se puede sumar el factor de falta de síntesis del Acido Fólico. Es corriente la rebeldía terapéutica de estas anemias del distrófico, siendo ferro-resistentes, siendo indispensable para su curación corregir la deficiencia protéica. En algunos casos de distrofia, el conteo de hematíes no está disminuído, a veces incluso aumentados debido a verdadera hemoconcentración, esta pseudo-normalidad desaparece después al mejorar la distrofia, presentándose entonces la anemia.

El recuento de leucocitos y sus alteraciones son inespecíficas. Las leucocitosis frecuentes encontradas están en relación con infecciones manifiestas u ocultas.

Eosinopenias:

Se constata eosinopenia, aún en presencia de parasitismo asociado. El volumen sanguíneo, reportado, distintamente, como aumentado o disminuído, parece normal cuando se refiere a la superficie corporal.

Alteraciones Bioquímicas:

Proteínas: Las proteínas totales están normales o ligeramente disminuídas a expensas de la fracción albúmina, produciéndose la inversión del índice S/G. En algunos casos el aumento de las globulinas no solo es relativo sino absoluto, siendo este aumento a expensas de la gamma-globulina.

Iodo proteico: Desde el punto de vista estadístico presenta una disminución significativa, sin embargo la cifra promedio está dentro de las cifras consideradas como normales.

Enzimas Pancreáticas: Están disminuídas globalmente.

Pruebas funcionales hepáticas: En la distrofia en general no hay alteraciones hepáticas definidas: en las formas leves e incluso en muchas graves la función hepática se encuentra normal. Las pruebas funcionales hepáticas son generalmente negativas en la distrofia simple, siendo más demostrativas en los casos con alteración protéica mantenida. La sensibilidad para cada prueba es variable. Así el Takata-Ara y el Timol son casi siempre negativas. El Hanger es frecuentemente positivo en los distróficos.

La bromosulfaleína realizada por Gómez es referida por éste como negativa.

Glicemia y Curvas de Tolerancia a la Glucosa: La Glicemia puede ser normal, baja o elevada. La hipoglicemia ha sido interpretada de diferentes maneras; algunos autores (Harris y Mattel) la atribuyen a Hiper-insulinismo debido a la falta de hormonas antagónicas de la corteza suprarrenal, (falta de neogluco-génesis.) Esto coincidiría con los hallazgos anatómicos de autores que han encontrado una hiperplasia de los islotes de Langerhans en autopsias de dis-

tróficos. La hipoglicemia en el distrófico ha sido encontrada con gran frecuencia, en algunas estadísticas hasta $\frac{1}{3}$ de los casos. Son muy bien tolerados por el Distrófico descensos extremos de la glicemia sin manifestaciones clínicas de hipoglicemia. Esto no puede generalizarse como lo demuestran algunos accidentes ocurridos en el tratamiento con insulina. Con menos frecuencia se encuentra la hiperglicemia negada por algunos investigadores.

Las curvas de tolerancia a la glucosa tienen más importancia clínica que la simple cifra de glucosa en ayunas. Han sido estudiadas por Salazar de Souza, quien encuentra curvas normales en $\frac{25}{100}$ de los casos, alta tolerancia en 13 por ciento y curvas diabéticas en 43 por ciento de los casos. De gran significación los trabajos de Aballí en este sentido por haber correlacionado las curvas de tolerancia con la biopsia hepática o la necropsia. Separa dos grupos: un primer grupo, con alta tolerancia metabólica a los hidratos de carbono, con prueba de adrenalina normal, o con débil subida, prueba de hipersensibilidad a la Insulina; la punción biopsica demuestra abundantes depósitos de glucógeno y normalidad hepática; un segundo grupo, con curvas de tipo diabético, con glicemia unas veces baja, otras alta, falta de respuesta a la adrenalina, respuesta a la insulina variable; disminución del glucógeno hepático, con pruebas de función hepática positivas. En la biopsia o en la necropsia encuentra esteatosis hepática con normalidad suprarrenal. Correlaciona estos dos grupos con la edad encontrando el primer tipo en niños pequeños y el segundo en niños mayores de 8 meses.

Tratamiento:

El tratamiento del Distrófico es fundamentalmente dietético.

El régimen dietético es individual y debe ser planeado y calculado cuidadosamente teniendo en cuenta factores como: edad del paciente, dieta anterior, grado de distrofia, presencia de diarreas, presencia o no de deshidratación.

No obstante la individualidad, hay una serie de normas, resultantes de la fisiopatología de estos pacientes que van a pautar la conducta del médico a la hora de instituir una dieta para un distrófico en particular.

Recordar que:

1.—El distrófico tiene necesidades calóricas altas y tolerancia baja, y que esta característica se hace tanto más divergente cuanto más acentuada sea la distrofia.

2.—Tiene mala tolerancia a las grasas, toleran bien las proteínas y mejor los Hidratos de Carbono; de estos últimos las harinas las toleran mejor que los azúcares cristaloides, y los dextrinomalosados mejor que los mono y disacáridos.

3.—Las necesidades calóricas son muy variables, progresando algunos con dietas de 100 y 120 C/kg. de peso y otros necesitan hasta más de 200 C/kg. La cantidad útil en cada caso debe determinarse sin temor pero sin osadía.

4.—La dieta ideal será aquella que se acerque lo más posible a la dieta normal, del lactante normal, en relación con su edad y que contenga los requerimientos óptimos de cada nutriente y las vitaminas que necesita para su desarrollo y crecimiento.

5.—En fin es una dieta dinámica, de vigilancia mantenida, de reajustes casi diarios, de valoración frecuente, en que la balanza será el mejor consejero del médico.

No olvidar que la evolución de un distrófico en tratamiento está llena de dificultades que ponen a prueba la paciencia del médico y de la madre, dificultades que habrá que enfrentar con decisiones firmes pero flexibles.

Ahora bien, con estos principios dietéticos, miremos un poco más de cerca el problema dietético del distrófico. Supongamos que estamos frente a un distrófico cuya reparación vamos a emprender.

Para comenzar, tendríamos dos conductas a seguir: a) dieta hídrica; b) régimen hipocalórico de comienzo.

La dieta hídrica es un arma de dos filos, si bien por una parte tiene la ventaja de proporcionar reposo al intestino y reparar líquidos, por otra puede aumentar los estragos del hambre, tan mal soportada por estos enfermitos. Puede usarse en los casos con diarreas, pero nunca prolongarse más de 6 a 12 horas.

La dieta hipocalórica del comienzo consiste en ofrecer al niño una dieta con 70 C/kg que es la dieta llamada de entretrenimiento del niño normal, es decir un régimen calórico con el cual no aumenta ni baja de peso. En los casos leves hasta 90 C/kg. el alimento de elección será el Babeurre sin agregado de H de C.

Esta primera etapa tiene como objetivo:

Primero: Detener la pérdida de peso.

Segundo: Aumentar la baja tolerancia inicial.

Tercero: Su acción antidispéptica.

En estas condiciones pueden suceder tres cosas: que aumente de peso; que baje; que mantenga el peso.

En el primer caso no debe interpretarse como un aumento de la asimilación, principalmente si es brusco y considerable, sino que posiblemente se trata de una fijación hidrosalina, pero no despreciable, sobre todo si es mantenido.

Es necesario tratar de salir rápidamente de esta dieta hipocalórica de hambre y pasar a la fase de reparación.

Comenzaremos entonces a aumentar la ración calórica con incrementos diarios si es posible de acuerdo con la tolerancia, pasando a dietas de 80, 90 C/kg/día.

El alimento medicamento de esta etapa será, también, el Babeurre pero adicionado de Hidratos de Carbono, de preferencia Dextrinomaltoza. Es un período muy importante y es necesario la vigilancia y la pesada diaria para hacer las rectificaciones necesarias.

Seguros de la tolerancia, irá al aumento tanto cuantitativo como cualitativo según un orden determinado, hasta llegar a la cifra óptima de rendimiento, haciendo una dieta hipercalórica, hiperhidrocarbonada e hiperprotéica.

En cuanto a las calorías, se aumenta a 120, 130 calorías por kg., pudiendo ser necesario llegar hasta 200 C./kg. No existen normas fijas para el número de calorías. En general el número de calorías es mayor al que corresponde al peso real y menor al que correspondería a su peso teórico pero muy cerca de él.

Cualitativamente, debe comenzarse el régimen hipercalórico, primero a expensas de los hidratos de (C. 9 a 10 gramos kg. no pasar de los 20 gr./kg.)

Después de los 20 gr./kg. debe pasarse al régimen hiperprotéico, comenzando por las cantidades fisiológicas para el niño normal, 4 a 5 grs./kg. pudiendo llegar a 7 grs/kgs. o aún más.

En cuanto a la grasa, no será prudente rebasar la cantidad que recibe el niño normal (3 a 4 gr./kg.)

Con estos aumentos progresivos se llegará a una fórmula cualitativa y de coeficiente energético óptimos en que el distrófico aumentará de peso suficiente y regularmente.

Coficiente energético óptimo es el mínimo que hace progresar al niño suficientemente.

Si la tolerancia del niño ha aumentado y todo va bien, con este régimen aumentará de 250 a 300 gramos a la semana, a veces más.

Además de la mejoría de peso, ocurre también un mejoramiento de las funciones.

Después de alcanzado el coeficiente energético óptimo, ya no será necesario ir aumentando el número de Cs. Además a medida que el niño deja de ser distrófico las necesidades serán menores, y se regresará a los valores normales correspondientes a la edad, para lo cual basta con dejar inmodificado el régimen por un tiempo debido a que con el aumento sucesivo del peso va regresando al coeficiente energético.

Conjuntamente con el descenso calórico progresivo se va sustituyendo la toma del alimento medicamento por el normal para su edad; la lentitud será mayor cuanto más costosa haya sido la reparación.