

ESPASMOFILIA: PRESENTACION DE 11 PACIENTES

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE DEL CERRO

Dr. Regino Piñeiro Lamas,* Dr. Oscar Jiménez Pantoja,** Dra. Teresa Montesinos Estévez*** y Lic. Idania Gutiérrez Hernández****

RESUMEN

Se estudiaron 11 pacientes (9 hembras y 2 varones) de 12 a 15 años de edad, provenientes de la Consulta de Endocrinología del Hospital Pediátrico Docente del Cerro, los cuales presentaron tetania normocalcémica idiopática (espasmofilia). Se constató una mayor frecuencia de esta afección en hembras que estaban en cambios puberales. El motivo de consulta fue retraso del crecimiento en 6 pacientes y lipotimias repetidas en 5. El estudio de la glicemia en ayunas, el calcio y el fósforo, así como la fosfatasa alcalina sérica fue normal en todos los casos. Se realizó estudio radiográfico de maduración ósea en 8 pacientes, para ser normal en 6 y 2 retrasada más de 1 año. Se plantea que es desconocido aún el mecanismo de producción de esta tetania crónica, por lo que es importante profundizar en su estudio futuro. Es de señalar el hecho de que en 6 pacientes el único motivo de consulta fue retraso del crecimiento.

INTRODUCCION

Existen modalidades de tetania crónica en las cuales no es posible encontrar un trastorno bioquímico en el líquido extracelular que explique el mecanismo de hiperexcitabilidad neuromuscular.

Estos pacientes presentan al examen físico signos de tetania latente, la cual se hace evidente al realizar distintas maniobras.

* Especialista de II Grado en Endocrinología. Asistente de la Facultad "Dr. Salvador Allende".

** Especialista de II Grado en Pediatría. Asistente de la Facultad "Dr. Salvador Allende".

*** Especialista de I Grado en Endocrinología.

**** Licenciada en Bioquímica.

Se supone que el trastorno bioquímico reside en el espacio intracelular, principalmente en su constitución iónica sin repercusión sobre el espacio extracelular.

Este grupo de tetanias crónicas normocalcémicas, llamadas también tetania crónica constitucional¹ de conocimiento reciente y de incremento continuo, es de gran interés, y por el desconocimiento de su causa nos enfrenta a un campo de investigación de esta afección.

Se plantea que la afección^{1,2} de estos pacientes es rica en síntomas físicos y psíquicos.

El objetivo de este trabajo es analizar en un grupo de niños con tetania normocalcémica crónica idiopática (espasmofilia), las causas que motivaron la consulta y hacer una revisión del tema.

MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron 11 niños de 12 a 15 años de edad (2 varones y 9 hembras), procedentes de la Consulta de Endocrinología del Hospital Pediátrico Docente del Cerro. A todos se les realizó historia clínica completa, donde se obtuvieron las causas que motivaron la consulta médica.

El peso y la talla fue tomado por un técnico de Antropometría, con la utilización de tallímetro y la balanza modelo "DETECTO"³. Se compararon estas cifras con las curvas nacionales de peso y talla. El examen físico incluyó la detección de la tetania latente mediante la maniobra de Chvostek, que consiste en percusión de la cara en la zona media de una línea que une el lóbulo de la oreja con la comisura labial. El Chvostek grado I se consideró cuando existía contracción del labio en la comisura bucal únicamente; el grado II, contracción adicional de las alas de la nariz y el III, contracción del orbicular del ojo, además de lo anterior, y el grado IV, contracción de todos los músculos conservados de ese lado.

La respuesta grado I como observación aislada no la consideramos como significativa, pues se encuentra en el 25 % de adultos normales y su mayor proporción en niños.^{2,4} por lo que se consideró tetania latente grado II en adelante. Es de señalar^{1,4} que su ausencia no descarta la entidad y su presencia la confirma.

A todos los pacientes se les realizó determinación de glicemia en ayunas, calcio y fósforo en sangre por los métodos de Alizarina y Fiske, modificado⁵ respectivamente, y la fosfatasa alcalina, por el método de Rosk Seard.

A 8 niños se les realizó rayos X de maduración ósea, la cual se interpretó según al Atlas de Greulich y Pyle.⁶

RESULTADOS

SEXO Y EDAD (TALLA 1)

De los 11 pacientes estudiados, 2 eran varones y 9 hembras con edades entre los 12 y 15 años. Todos estaban en desarrollo puberal.

TABLA 1. Sexo y edad

Sexo	Edad		Años	
	12	13	14	15
Varones	1	1		
Hembras	1	3	3	2
Total	2	4	3	2

TALLA (TABLA 2)

Hembras: observamos 4 pacientes en el tercer percentil, 2 en el décimo, 2 en el 50 y 1 en el 75.

Varones: observamos 1 en el 50 percentil y otro en el 75.

TABLA 2. Talla y peso

Percentiles	Hembras		varones	
	Talla	Peso	Talla	Peso
3 ó <	4	2		-
10	2	1		-
25	-	1		1
50	2	3	1	1
75	1	2	1	-
90	-	-	-	-
97	-	-	-	-
Total	9	9	2	2

PESO (TABLA 2)

Hembras: tres estaban entre el tercer percentil y el décimo y las 6 restantes entre el 25 y 75.

Varones: uno estaba en el 25 percentil y el otro en el 50.

MOTIVO DE CONSULTA (TABLA 3)

El retardo de la talla se observó en 6 pacientes (en uno coincidió con alopecia generalizada ligera): en los 5 pacientes restantes el motivo de consulta fue síndrome lipotímico.

ESTUDIO DE LA GLICEMIA EN AYUNAS, DEL CALCIO Y FOSFORO (EN SANGRE) Y FOSFATASA ALCALINA

Se realizó en todos los pacientes, y los resultados fueron normales.

TABLA 3. Motivo de consulta

Motivo de consulta	Sexo		Total
	Hembras	Varones	
Retardo en la talla	6	-	6
Lipotimia	3	2	5
Total	9	2	11

RAYOS X DE MADURACION OSEA (TABLA 4)

Se realizó en 8 pacientes, 2 la tenían retrasada más de 1 año (2 niños con talla en el tercer percentil) y 6 la tenían normal (2 niñas con talla en el tercer percentil, 2 con talla en el décimo percentil y 2 pacientes con síndrome lipotímico).

TABLA 4. Maduración ósea

Rayos X de edad ósea	No. de pacientes
Retrasada (más de 1 año)	2
Normal	6
Total	8

COMENTARIOS

Las tetanias pueden deberse a diversas causas, y se clasifican en hipocalcémicas y normocalcémicas, ^{2,7-9} independientemente de su causa. Los síntomas y signos fundamentales de la tetania son la expresión de un trastorno común "el aumento de la excitabilidad neuromuscular".

Desde el punto de vista clínico, la tetania se va a manifestar de 2 formas distintas: La tetania latente (crónica) y la tetania manifiesta (aguda).

En la tetania latente no existen manifestaciones espontáneas, pero se podrá poner en evidencia por signos exploratorios, entre los cuales tenemos: la maniobra de Chvostek, la maniobra de Trousseau (ligadura del brazo que produce la "mano de comadrón"), la de Hayer, percusión del nervio cubital con la aparición de la "mano de comadrón" y la maniobra de Weiss (percusión del ángulo externo de la órbita con la contracción palpebral).

Todas las maniobras varían de intensidad de un día a otro, esto se debe a que son expresión de un estado funcional del sistema neuromuscular periférico que suele experimentar oscilaciones.

La tetania manifiesta (aguda) presenta 3 expresiones clínicas que son: los espasmos carpopedales, el laringoespasma y las crisis convulsivas o eclampsias. En el niño mayor en las formas de tetania hipocalcémica crónica, se pueden presentar trastornos del comportamiento o conducta (inadaptación escolar y familiar, signos obsesivos, ansiedad, hipermotivación, etcétera) así como trastornos tróficos (de uñas, dientes, cabellos, etcétera); también pueden observarse palpitaciones, dolores abdominales y musculares, así como acroparestesias, astenia y lipotimia,^{1,4,10} y este último síndrome (lipotímico) fue encontrado en 5 de nuestros 11 pacientes. Los 6 restantes acudieron por retardo en el crecimiento exclusivamente, hecho no señalado anteriormente; los síntomas restantes reportados en la literatura médica no fueron encontrados en nuestra serie. Constatamos mayor frecuencia en hembras, hecho señalado por otros autores,¹⁰ las cuales estaban en cambios puberales. Los estudios radiográficos de maduración ósea realizados en 8 pacientes, fueron normales en 6 (tablas 1-4).

Debemos recordar que en el mecanismo de la excitabilidad neuromuscular es aceptada la influencia de determinados iones, así como el coeficiente de Loeb, dado por el sodio y potasio en el numerador y el calcio y magnesio en el denominador, determina que si hay un desequilibrio como aumento de los numeradores o disminución en los denominadores, existirá un aumento de la excitabilidad neuromuscular.

Aunque la tetania se asocia más típicamente a la hipocalcemia, tiene varias causas más, como son: alcalosis metabólica, hiper o hipopotasemia y la hipomagnesemia. La hiperventilación disminuye el calcio iónico, por una parte porque la alcalosis aumenta la capacidad ligadora de calcio de las proteínas, y por otra porque hay una acumulación de ácidos orgánicos que forman complejos con el calcio.²

La hipocapnia por hiperventilación produce muchos otros efectos como la vasoconstricción periférica con piel pálida y húmeda, mareos, visión borrosa, sensación de cabeza liviana debido a vasoconstricción cerebral y a la hipoxia hística. Con la hiperventilación voluntaria los síntomas de tetania pueden tardar 10 minutos en aparecer y el espasmo carpopedal franco, 20 minutos. Algunos individuos son excepcionalmente susceptibles a los efectos de la alcalosis respiratoria y un período mucho más breve de sobreventilación induce tetania como primer síntoma.^{1,2}

El grupo de tetanias crónicas normocalcémicas de conocimientos recientes y de incremento continuo es de gran interés; engloba aquellas modalidades de tetania crónica en las que no es posible descubrir un trastorno bioquímico del líquido extracelular para explicar el mecanismo de la hiperexcitabilidad neuromuscular. Se supone,⁷ entonces, que la alteración resida en los iones del espacio intracelular.

Debemos tener en cuenta también que cualquier situación que aumente la producción a la sensibilidad a la acetilcolina aumentará la excitabilidad neuromuscular como, por ejemplo, ocurriría en la distonia neurovegetativa;⁷ aunque debemos señalar que en una investigación realizada por nosotros,¹¹ donde estudiamos 28 pacientes que presentaban el síndrome lipotímico por

distonía neurovegetativa, no encontramos en ninguno al examen físico signos de tetania latente: es de señalar también que el estado de tetania latente del hipoparatiroidismo abarca síntomas neurovegetativos y neuropsiquiátricos.¹²

Podemos considerar que tenemos ante nosotros un campo de investigación dentro de esta afección, la cual es frecuente en la práctica médica y su causa no está aún precisada;¹⁰ en la literatura médica cubana no existe reporte alguno al respecto.

Algunos investigadores⁷ han señalado que las tetanias en niños con malnutrición proteica no presentan trastornos bioquímicos en los iones que intervienen como reguladores de la excitabilidad neuromuscular, pero han detectado disminución del magnesio por biopsia muscular.

Otros autores han dado gran valor al estudio del magnesio eritrocitario y al electromiograma^{4,13} en la espasmofilia, señalan la posibilidad del déficit de magnesio como causa de la misma.

En nuestra serie todos los pacientes tenían cifras séricas de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina normales, al igual como ha sido señalado por otros autores.¹

SUMMARY

Eleven patients (9 females and 2 males) aged 12-15 years from the Endocrinology Service, Cerro Children's Teaching Hospital, are studied. These patients had normocalcemic idiopathic tetany (spasmophilia). A higher rate of this disorder was found in females undergoing pubertal changes. The reasons for presentation were growth retardation in six patients and repeated lipothymias in five. The study of fast glycemia, calcium and phosphorus, as well as serum alkaline phosphatase was normal in all cases. A radiographic study of bone maturity was made in eight patients, being normal in six and retarded in two for more than one year. The mechanism for the appearance of chronic tetany is still unknown, so it is important to make further in-depth studies. It should be pointed out that in six patients the only reason for consultation was retarded growth.

RESUME

Les auteurs ont étudié 11 patients (9 filles et 2 garçons), âgés de 12 à 15 ans, provenant de la Consultation d'Endocrinologie de l'Hôpital pédiatrique universitaire du Cerro, qui ont présenté tétanie normocalcémique idiopathique (spasmophilie). Il a été constaté une plus grande fréquence de cette affection parmi les filles qui étaient en train de subir des changements pubertaires. Le motif de consultation a été le retard de la croissance chez 6 patients et des lipothymies répétées dans 5 cas. L'étude de la glycémie à jeûn, du calcium et du phosphore, ainsi que de la phosphatase alcaline sérique a été normale dans tous les cas. On a réalisé l'étude radiographique de la maturation osseuse chez 8 malades, étant normale chez 6 et retardée de plus d'un an chez 2. On signale qu'le mécanisme de production de cette tétanie chronique n'est pas encore élucidé; il faut donc approfondir dans son étude dans l'avenir. Il est à souligner le fait que dans 6 cas le seul motif de consultation a été le retard de la croissance.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. VEYRAT, J. G. ET AL.: Etude psychopathologique de 200 cas de spasmophilic chez l'adulte. *Ann Med Psychol* 136 (10): 1224, 1978.
2. PARLITT, M.: Hipoparatiroidismo. En: Grott, L. de: Tratado de Endocrinología. T. 2. Ciudad de La Habana. Ed. Científico Técnica, 1983, p. 1 009.
3. JORDAN, J.: Desarrollo Humano en Cuba. Ciudad de La Habana. Ed. Científico Técnica, 1979.
4. DUC, M.: Que retenir pour demontrer une spasmophile? *Ann Anesth Franz* 17 (2): 195, 1976.
5. Grupo Nacional de Laboratorio: Normas Técnicas de Laboratorio. Ciudad de La Habana, 1984.
6. GREULICH, W.; PYLE: Radiographic Atlas Skeletal Development of Hand and Wrist. 2nd ed. Stanford. Ed. University Press, 1959.
7. CRUZ, M.: Patología de las paratiroides. Tetanias. En: Tratado de Pediatría. 5ta ed. T. 1. Barcelona. Ed. Espaxs, 1983, pp. 766-781.
8. Manual de diagnóstico y tratamiento en Endocrinología y Metabolismo. Ciudad de La Habana. Ed. Científico Técnica, 1985.
9. GIULIO, J. B.: R. J. Mc KAY: Tetany. In: Nelson: Textbook of Pediatrics. 11nd ed. Philadelphia. Ed. W. B. Saunders Co, 1979.
10. HORENSTEIN, M.: Spasmophilie on attaque de pague? *Presse Med* 15: 1230, 1986.
11. PIÑEIRO, R. ET AL.: Síndrome lipotímico a repetición. *Rev Cubana Pediatr* 58 (6): 715, 1986.
12. COURVOISIER, B.: Hypoparathyroidism. In: Labhart, A.: Clinical Endocrinology. Berlin. Ed. Springer-Verlag, 1974, pp. 890-894.
13. GATAU-PELANCHON, J. ET AL.: Mitral valve prolapse and spasmophilia in children and adolescent. *Arch Med Coeur* 72 (5): 449, 1979.

Recibido: 9 de junio de 1988. Aprobado: 11 de agosto de 1988.

Dr. Regino Piñeiro Lamas. Calzada del Cerro No. 2002, Cerro. Ciudad de La Habana, Cuba.