

Síndrome de Gregg y Oligofrenias

Dr. Carlos Albornoz Medina

Si la bibliografía mundial se encuentra escasa de datos referentes a las embriopatías producidas por virus y, oligofrenias, la nuestra no tiene ninguna publicación al respecto, dicha circunstancia me mueve a presentarles este trabajo dando a conocer cuatro observaciones personales.

Casi todos los casos que se describen de síndrome de Gregg, ya sean debidos a rubeola o a otras enfermedades producidas por virus, se refieren principalmente a defectos oculares y cardíacos, pero es interesante hacer resaltar la influencia, que pueden tener estas enfermedades sobre el desarrollo mental del niño, ya que en ocasiones resultan idiotas, imbéciles y débiles mentales.

Este síndrome lo escribió Gregg por vez primera en 1941. Había reunido 78 casos referentes a niños con malformaciones congénitas, todo ellos hijos de madres que sufrieron rubeola durante el embarazo, especialmente durante el segundo mes. Las malformaciones consistían en catarata bilateral asociada frecuentemente a microftalmos, cardiopatías, sordera y oligofrenia. Posteriormente este concepto fue ampliado y no solo se tuvo en cuenta la rubeola sino otras enfermedades que sufre la madre durante los primeros meses del embarazo, producida por virus como paperas, hepatitis y poliomielitis, finalmente se formó un tercer grupo llamado de rubeola fatal (sin rubeola) en el cual existen combinaciones de catarata, sordera, cardiopatías y oligofrenia sin que se encuentre, aparentemente infección materna en el embarazo.

Por orden de frecuencia las principales malformaciones han sido, según Franceschetti y sus colaboradores análisis de 479 casos, citado por Alfredo U. Ramón Guerra (1) las siguientes:

Oculares: Cataratas 273 casos.

Cardiopatías: 64 acianóticas y 5 cianóticas.

Sordera: 215 casos.

Otros: microftalmia, estrabismo, déficit mental.

Estos defectos se deben a que los virus filtrables atraviesan fácilmente la placenta y se desarrollan muy bien en las células fetales, especialmente en las de gran metabolismo, cosa que ocurre en los primeros meses del embarazo.

Durante la segunda etapa del desarrollo embrionario, que finaliza al segundo mes, las diversas fases transcurren tan rápidamente que el ataque del virus produce diferentes lesiones en los distintos órganos de acuerdo con la época en que sea atacado el embrión y así, un mismo factor lesionante puede dar lugar a diversos trastornos según la fase en que actúe. Esto se ve en el (Horario embriopático de Bourkin), quien encontró que el enturbiamiento del cristalino coincide entre los 29 y los 35 días de gestación: las lesiones del oído interno de los 50 a los 63 y las malformaciones cardíacas entre los 29 y los 49 días.

De acuerdo con Swan si la madre enferma dentro de las 8 primeras semanas el hijo estará afectado en un 100% de los casos, si ocurre en el tercer mes tendrá el 50% de probabilidades y en períodos posteriores no será afectado, aunque esto no es aceptado por muchos autores, la mayoría está de acuerdo en que después del tercer mes la enfermedad no provoca ninguna alteración, en cambio antes de la octava semana las anomalías son frecuentes.

Es interesante observar que una enfermedad tan benigna pueda producir efectos tan desastrosos en el embrión. Ribbert, con Raúl P. Beranger, José Castelari y Félix Olivieri (2) dicen que las lesiones pueden ser de dos clases: 1.—debidas a detenciones en su desarrollo, como en el caso de la embriopatía cardíaca en la que se estanca el crecimiento de los tabiques cardíacos y 2.—por grave destrucción de las células que forman la estructura de los órganos como ocurre con las fibras de cristalino, las del epitelio del oído interno y adamantoblastos de los órganos que forman el esmalte de los dientes.

Para explicar esto es necesario tener en cuenta que la primera formación embrionaria del cristalino aparece en el curso de la quinta semana en el embrión de 4 milímetros y la transfor-

mación de las células epiteliales en fibras del cristalino termina al fin de la séptima semana. El tabique interventricular se desarrolla entre los 33 y los 46 días de embarazo (el septum primum se forma el 32º día y el secundum entre el 32º y el 35º). El virus parece no entrabar sino el septum secundum. Esto resulta comprobado en el excelente estudio del Dr. Nick, quienes estudiaron quince embriones humanos y cuyas madres se habían diagnosticado rubeola, estos embriones fueron observados desde los 17 hasta los 232 días y después de aparecer el exantema en la madre.

Los hechos mencionados inclinan a tomar medidas profilácticas y cuando una embarazada no ha padecido rubeola se aconseja su aislamiento precoz así como la inmunización con suero de convalecientes o gammaglobulina; inclusive hay autores que estiman necesario someter a la contaminación de la enfermedad a todas las niñas. En cuanto al aborto lo consideramos exagerado y no debe practicarse.

Este trabajo se realizó en el Hospital la Misericordia de Bogotá. A los niños además del examen clínico y de órganos de los sentidos, se les midió la inteligencia por el método Gessel (4) y por el sistema preconizado por Escardón y Gareiso en su libro sobre neurología infantil (5) en el cual citan la ley del paralelismo neuropsíquico, que dice: "Todo retraso motor corresponde a un retraso psíquico especialmente en los tres primeros años" y nombran una serie de reflejos en el recién nacido, que van desapareciendo a medida que la corteza cerebral se desarrolla. Así a los 5 meses no debe existir el Moro, Abdominal difuso, collin y presión palmar. Al año el de succión, el patellar contralateral y el de presión plantar. El de Babinsky es normal al año pero debe desaparecer a los 2 y medio años. Además de estos tests se les practicó a los niños neumoencefalografía, inyectándoles a cada uno en el espacio subaracnoidiano un promedio de 45 c.c. de aire; las piacas fueron tomadas por el Dr. Angel María Corredor.

HISTORIAS

HISTORIA N° 1103 A - Nombre: R. D. C. Natural de Ibagué. Edad: 8 meses. Peso: 7.980 Gr. Talla: 70 cm. Fecha de ingreso: Mayo 18/55.

Antecedentes Familiares: En el tercer hijo de una pareja joven y sana; la madre tuvo al fin del segundo mes de embarazo paperas y el niño nació de

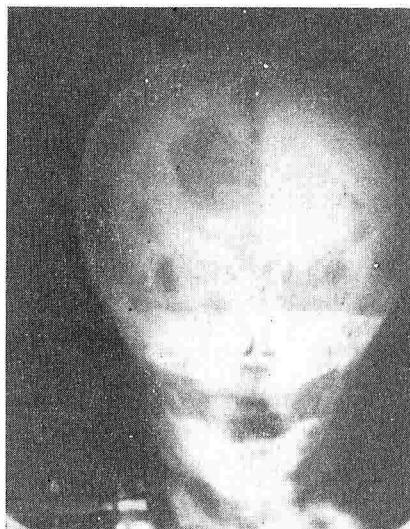
8 meses de gestación en un parto normal. Desde los tres meses presenta convulsiones que se repiten periódicamente.

Al examen físico encontramos un niño regularmente nutrido en el cual llama la atención la presencia de una catarata unilateral congénita.

Sistema nervioso: Hay retraso mental, hipotonía. Los reflejos de Collin, Resemblun, Patelar Contralateral, succión, abdominal difuso, Moro y Presión plantar persisten todavía.

Cociente de desarrollo: 35 corresponde a un Imbécil.

Examen de Laboratorio: L. C. R. Células 2. Albúmina C. 10. Pandi (—) Glucosa 45 mgr. Cloruros 750. Bemjuí: 0000032200000. W. y K.: (—). C. H. Hematíes: 2,500.000. Leucocitos: 10.600. Segmentados: 48. Linfocitos: 52. Khan.



Neumoencefalografía.

Placa Nº 13087.

Informe: "La radiografía muestra un sinostosis de la sutura coronal. Marcada atrofia cerebral derecha, gran dilatación del ventrículo lateral izquierdo.

Diagnóstico: Sinostosis de la sutura coronal. Atrofia del hemisferio cerebral derecho. Hidrocefalia compensadora".

HISTORIA N° 803 A. - Nombre: C. C. Natural de: Edad: 23 meses. Peso: 12.150 Gr. Talla: 70 cm. Ingreso: marzo 17/51.

Antecedentes Personales: Padres jóvenes y sanos, la madre dice no haber tenido abortos; en el segundo mes del embarazo presentó una hepatitis con ictericia intensa y el niño nació a término en un parto normal. Tienen otro hijo anterior a éste, que es perfectamente sano.

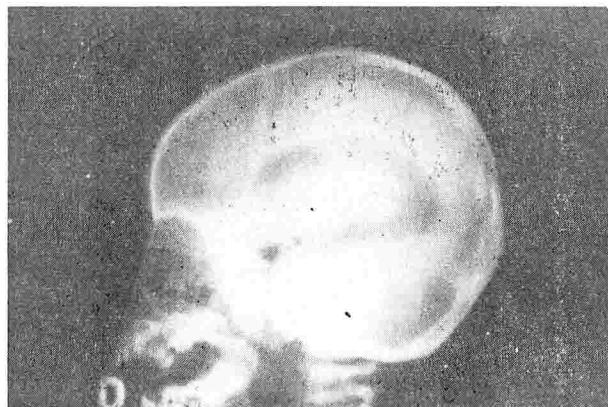
El niño sostuvo la cabeza a los 20 meses y aún no se pone de pies ni se sienta.

Al examen físico llama la atención cataratas congénitas bilaterales y un notorio retraso mental pues, como ya dijimos apenas sostiene la cabeza y es incapaz de ponerse de pies.

Cociente de desarrollo: 17.

Examen de laboratorio: L. C. R. Límpido. Células 12. Albúmina: 0.15. Glucosa: 55 mgs. Cloruros: 750. Benjuí: 0000032200000. W y K: (—). Glicemia: 0,98. N. P. N. 33.

C. Hemático: Hematíes: 3.460.000. Hemoglobina: 70%. Leucocitos: 7.500 Segmentados: 44. Linfocitos: 54. Eosinófilos: 2%.



Neumoencefalografía.

Placa N°

Informe: "No se aprecian los surcos y cisuras de los hemisferios."

Se ven los ventrículos dilatados.

Diagnóstico: Se trata de una lisencefalia con hidrocefalia interna".

Se trata pues, de un niño idiota con catarata bilateral, en el cual existe el antecedente de una hepatitis sufrida por la madre en el segundo mes del embarazo.

HISTORIA Nº 6517 A. - Nombre: B. M. Natural de: Pandy. Edad: 14 meses. Peso: 7.500 gr. Talla: 70 cm. Fecha de ingreso: marzo 17/50.

Antecedentes Familiares: Los padres son jóvenes y normales. A los dos y medio meses de embarazo la madre presentó rubeola y por una distocia uterina fue preciso practicarle cesárea cuando se presentó el parto.

Vemos al examen físico un niño hipertónico e hiper-refléxico; presenta todos los reflejos que han debido desaparecer a los 6 meses; sostiene la cabeza pero no camina ni se pone de pies.

Al examen del tórax se encuentra un soplo sistólico de la base; tiene 100 pulsaciones y una tensión de 8 x 5.

Se trata pues, de una niña imbecil y con una posible comunicación interauricular, cuya madre padeció rubeola a los dos y medio meses del embarazo.

Exámenes de laboratorio: W y G: (-). Calcemia: 10 mgs. Glicemia: 110 mgs. N. P. N.: 42. Cuadro Hemático: Hemáties: 3.600.000. Leucocitos: 12.000 Segmentados: 66. Linfocitos 34. L. C. R. Límpido. Células 8. Pandy (-) Glucosa 55 mgs. Benjuí: 000002220000.



Neumoencefalografía:

Placa N° 9929.

Informe: "Se inyectaron 25 c.c. de aire. Llama la atención el ligero aumento de tamaño de los ventrículos. Hay signos de atrofia cortical y porencefalía".

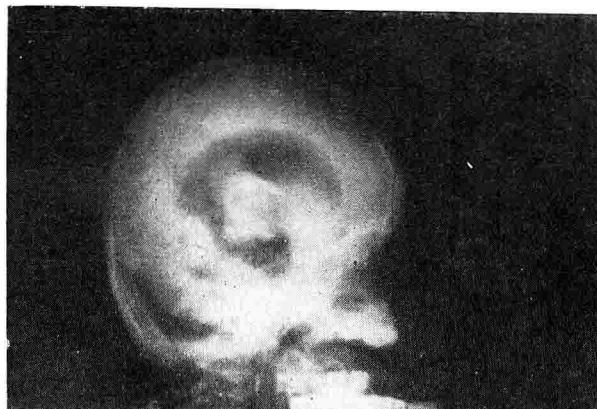
HISTORIA N° 655A. - Nombre: J. P. Natural de Bogotá. Edad: 8 meses. Peso: 5.735 gr. Talla: 61 cm. Ingreso: Marzo 11/55.

Antecedentes Familiares: Padres jóvenes y sanos; es el primer hijo y no ha habido abortos. Dice la madre que al finalizar el primer mes de embarazo presentó un exantema de dos días de duración; constituido por manchas rosadas y acompañado de adenopatía cervical, el parto fue normal y a término.

El examen físico se ve un niño mal nutrido, nervioso, hipertónico e hiper-refléxico con cataratas bilaterales. Existen aún los reflejos de More, Rosenthal y Patelar contralateral. Microcefalia.

Examen de laboratorio: L. C. R. Células: 15. Cloruros: 750. Glucosa: 0.15 Pandy (-). Calcemia 10 mgs. Glicemia 0.98. Cuadro hemático. Hematíes: 3.460.000 Hemoglobina: 70%. Leucocitos: 7,500. Polinucleares: 33. Linfocitos: 62. Eosinófilos: 5. W y K. (-).

Cociente de desarrollo: 13 corresponde a un idiota.



Neumoencefalografía: Se presenta Turricefalia y discreta acentuación de las impresiones circunvolucionales especialmente en la región posterior. Además los ventrículos se hallan enormemente dilatados. Se observa también Lissencefalia.

RESUMEN

Presento 4 casos de Síndrome de Gregg; 2 producidos por Rubeola, 1 por paperas, 1 por hepatitis a virus; que sufrieron las madres antes del tercer mes de embarazo.

Los niños además de defectos oculares y cardíacos, la lesión predominante fue la Oligofrenia, correspondiendo a 2 idiotas y 2 imbéciles.

La Neumoencefalografía. Mostró, 2 niños con Liscencefalia e hidrocefalia interna, uno de los cuales tiene microcefalia; los otros 2 presentan Atrofia cortical con Porencefalia.