

Sesión del 25 de noviembre de 1965 °

ASPECTOS HUMANOS DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

DR. L. GUBERN SALISACHS

*Jefe del Servicio de Malformaciones Congénitas
del Hospital de Niños*

Barcelona

J'aime beaucoup votre pays; il est pour moi une deuxième patrie. D'abord je m'appelle Louis, comme le bon Roi de France mort à Tunis. Quand j'étais enfant, j'ai appris comme les vôtres cette chanson: «Le bon Roi Dagobert a mis sa culotte à l'anvers». A l'âge de dix-huit ans, j'ai vécu quelques temps en face du Sacré Coeur de Montmartre; et puis, il y a quelques années, j'ai reçu plusieurs litres de sang français après una hémorragie post-opératoire très grave. Vous dites: «Tout passe, tout lasse, tout casse et tout se remplace». La vie des globules sanguins est éphémère, mais je crois que les globules français ont laissé dans mon âme un souvenir que je conserverai toute ma vie.

Je regrette de ne pas connaître suffisamment votre belle langue pour pouvoir vous montrer le chemin par lequel je suis arrivé au bout de ma pensée à l'égard des malformations congénitales.

Par rapport aux autres espèces de mammifères, notre nouveau-né entre sans défense dans la belle aventure de la vie. Mais cette misère naturelle, aggravée en cas de malformation congénitale, se transforme en grandeur lorsqu'il acquiert la conscience et la responsabilité propres de l'adulte et, fidèle à ses idéals, il capte «les messages de la nature, de l'homme et de l'infini».

Que signifie donc: malformation congénitale? La réponse diffère pour le biologiste, le philosophe et l'homme religieux qui sent le mystère que Dieu planta dans le jardin de son âme. Les malformations congénitales doivent être parfois considérées comme bienvenues, car elles pou-

° Sesión celebrada en el Instituto Francés dentro del ciclo "Aspectos de la Pediatría actual", organizado por la Asociación Hispano-Francesa de Cooperación Técnica y Científica, en colaboración con la SOCIEDAD CATALANA DE PEDIATRÍA.



sent le mal formé à atteindre les cimes les plus élevées du règne des valeurs. L'attitude de l'humanité a changé au cours de l'Histoire et personne ne penserait, comme au Moyen-Age, à brûler vive, en l'accusant de sorcellerie, la pauvre mère d'un enfant monstrueux. Mais l'attitude des parents ne s'harmonise pas toujours avec le moment présent, ce qui rend difficile le labeur du médecin et donne même lieu à des crimes, comme celui de Liège, il y a quatre ans.

Je crois que les malformations congénitales représentent quelque chose d'important dans l'évolution biologique. Cette idée — que je croyais originale —, je l'ai retrouvée dans une petite note marginale de «*La Vision du Passé*», de Teilhard de Chardin. A mon avis les aspects humains des malformations congénitales ont une importance extrême pour le chirurgien et pour les parents. Pour le chirurgien, parce que dans quelques cas il est difficile de prendre une décision en face du dilemme: opération ou abstention. Parfois, le mal formé ne pourra jamais avoir une vie véritablement humaine et il pourrait alors être préférable de laisser agir la sélection naturelle. Mais dans certains cas, la décision constitue un problème terrible. Les parents sont désespérés et ont besoin de notre protection, non seulement technique mais humaine. Connaître, c'est comprendre, et nous devons donc connaître les réactions des parents pour les soulager, si possible, et trouver leur collaboration à nos gestes thérapeutiques.

Un enfant peut avoir des malformations multiples, de telle façon que la valeur des possibilités de guérison soit presque zéro. Mais cet enfant, pour ses parents, c'est l'infini, la source même de leur vie.

Pascal a dit: «Vous vous lasserez de concevoir, avant que la Nature ne se lasse de vous donner». Ce qui revient à dire que le progrès technique ne finira qu'avec le monde. Mais ce progrès technique ne grande malheureusement pas un parallélisme avec le progrès moral. Dans tous les pays, les «blousons noirs» sont souvent la conséquence d'un progrès technique qui est en train de détruire la famille, la plus belle invention humaine bénite par le bon Dieu.

L'origine et le traitement des malformations congénitales est un thème d'actualité passionnante, d'autant plus que le cancer est actuellement la deuxième cause de mort après la première année de la vie dans les pays plus développés. Et, par ailleurs, il ne faut pas oublier que le cancer est presque toujours une malformation congénitale quand il apparaît dans les premières années de la vie.

Nous nous heurtons à des problèmes qui exigent un travail d'équipe et tous les moyens actuels de recherche dans laquelle la Génétique a un rôle important. Mais cela ne suffit pas et nous devons agir avec amour car, comme Rabelais l'écrivit: «Science sans conscience n'est que ruine de l'âme».



Parodiant cette phrase, j'ose dire que la technique sans amour pourra être la ruine de l'humanité. On peut vivre avec beaucoup de limitations matérielles, mais on ne peut pas vivre sans amour.

Nous devons être capables de collaborer avec la Création —comme le fait l'artiste, le savant, le technicien— mais aussi avec la Rédemption, en sachant voir dans les mal formés et leurs parents, Jésus-Christ crucifié dont l'agonie, selon Pascal, se prolonguera jusqu'à la fin du monde.

Antes de entrar de pleno en el tema, comentaremos algunos puntos de las malformaciones congénitas relacionados indudablemente con los aspectos humanos de las mismas.

¿Qué es una malformación congénita?

Consideramos como malformación congénita toda alteración estructural presente en el momento del nacimiento y no originada por el traumatismo del parto. Evidentemente que, en sentido lato, en este concepto pueden incluirse las alteraciones calificadas sólo como funcionales, pues, como ya hemos comentado otras veces, la estructura y función representan en realidad dos aspectos del mismo fenómeno biológico. Ambos están en relación biunívoca (SANVICENS).

Copiamos de ORTS LLORCA: «Por otro lado muchas *anormogénesis* son principalmente *malfunciones* que no repercuten en la forma del individuo o del órgano. Debe quedar claro, sin embargo, que si entendemos por forma de los seres vivos toda la morfología visible valiéndonos de todos los recursos técnicos a nuestro alcance, desde el ojo humano hasta el microscopio electrónico, llegando al nivel molecular, entonces es fácil admitir que las malformaciones tengan también un substrato morfológico. Así, en la anemia falciforme, la alteración de la forma pertenece al nivel celular y sólo puede observarse valiéndonos del microscopio, pero es que, a su vez, esta forma es la consecuencia de la existencia de una hemoglobina anormal (hemoglobina S), caracterizada por un cambio cualitativo en la composición de sus aminoácidos (alteración morfológica al nivel molecular) y esta alteración se debe a un gen.»

Las criaturas deformes se denominan monstruos que viene del latín *monstrare* (mostrar). Esta denominación no es debida, como se afirmaba erróneamente, a que estos desgraciados hayan sido mostrados al público en ferias, circos, etc., sino a que «mostraban» el porvenir del rey o del reino. Esta creencia se comprueba en las inscripciones caldeas de hace 4.000 años. Por ejemplo, en una tabla babilónica se refiere el nacimiento de un niño con un apéndice implantado en la región sacra, hecho calificado de buen augurio, pues consideraban que la existencia de un tercer pie situado entre los dos normales significaba prosperidad para el país. Comenta Gros que, al menos aparentemente,



los caldeos estaban más interesados en el futuro que en los pobres seres malformados.

¿Desde cuando existen malformaciones congénitas?

Como la sombra al cuerpo, las malformaciones congénitas han acompañado a la vida desde el origen de la misma. Es más, creemos nosotros que las malformaciones congénitas representan, hasta cierto punto, un mecanismo análogo al que ha facilitado la evolución de las especies. En efecto, supongamos una malformación congénita de cierta importancia y que represente una modificación sustancial en relación con el arquetipo de la especie; si esta modificación afecta a cierto número de individuos, éstos son viables y pueden reproducirse; ya tenemos abierto un camino que conducirá a la aparición de una nueva especie.

Se ha comprobado que existían malformaciones congénitas ya en los albores de la humanidad. Figuras que representaban una doble cabeza humana o «hermanos siameses» que han sido halladas en civilizaciones correspondientes a la Edad de Piedra.

Interés actual por las malformaciones aparentes.

Si las malformaciones son tan viejas como el hombre o incluso como la vida, puede afirmarse que el *tratamiento* de las que son *inaparentes* es algo que se ha iniciado en nuestra generación. OMBREDANNE, en la última edición de su libro publicada en 1949, varios años después de haber sido jubilado, consideraba las atresias del intestino por encima de los recursos terapéuticos. No se crea que OMBREDANNE exageraba demasiado, ya que ARHEIM, en 1945, sólo pudo encontrar en la literatura doce casos de atresia yeyuno-ileal curados, incluyendo un caso propio que tuvo que ser intervenido tres veces.

Desde que HEIGTH, en 1941, efectuó con éxito la primera anastomosis en una atresia de esófago, el porcentaje de curaciones ha ido en incremento. En el Hôpital des Enfants Malades, de París, PELLERIN había conseguido obtener la curación en un 60 por ciento de casos, porcentaje que en estos últimos años ha disminuído al 40 por ciento, lo que se explica porque opera casos en muchas peores condiciones procedentes algunos de ellos de provincias.

Desde que GROSS, en 1938, ligó el primer conducto arterioso, la cirugía cardiovascular ha iniciado un exultante desarrollo, en tal forma que nos resulta difícil llegar a imaginar sus características dentro de dos o tres generaciones.

Hemos sido, pues los primeros testigos de la cirugía de las malformaciones inaparentes, pues las aparentes —labio leporino, onfalocèle, espina bífida, etc.—, eran tratadas con mejores o peores resultados, según los cirujanos y la época, desde finales del siglo pasado e incluso algunas de ellas mucho antes.

IMPORTANCIA ESTADÍSTICA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS.

Indudablemente que para conocer la importancia de cualquier enfermedad debemos recurrir a las estadísticas, las cuales constituyen uno de los soportes fundamentales del método científico natural.

Según GILBERT W. MELLIN, aproximadamente un 3 por ciento de niños nacidos vivos en los Estados Unidos, presenta una malformación congénita. Este porcentaje aumenta del 4 al 7'4 por ciento si el recién nacido es observado durante el primer año. En Estados Unidos, en 1959, del primero a los catorce años las causas de mortalidad y el porcentaje de las mismas era el siguiente: 1.º, accidentes, 34 por ciento; 2.º, cáncer, 12'3 por ciento; 3.º, *malformaciones congénitas*, 9'7 por ciento; 4.º, neumonía, 9'2 por ciento. La quinta, sexta, séptima, octava, novena y décima causas de muerte eran, respectivamente, la gastroenteritis, la meningitis, las afecciones cardíacas, la nefritis, la parálisis cerebral espástica y la bronquitis, con un porcentaje de 1'9, 1'6 y 1'4 las tres primeras, y 1'2 las tres últimas. Estadísticas análogas han sido publicadas en la mayoría de países de la Europa occidental.

Se explica perfectamente que al disminuir la mortalidad por procesos infecciosos y trastornos nutritivos, el cáncer y las malformaciones congénitas hayan pasado desde los últimos lugares a los primeros en relación con la morbilidad, y sobre todo mortalidad infantil. En 1900 las malformaciones congénitas eran responsables de uno por cada treinta casos de muerte en la infancia. En la actualidad de uno por cada cuatro o cinco casos, y probablemente esta cifra es más baja de la real, pues si, por ejemplo, un mongólico muere de bronconeumonía, el mongolismo no es siempre registrado en la defunción (CARTER).

Del estudio de las estadísticas se desprenden tres hechos que creemos de gran interés:

1.º La mortalidad de las malformaciones congénitas no sólo tiene importancia en el período neonatal en los primeros meses de la vida, sino que a partir del primer año son, como ya hemos dicho, la tercera causa de mortalidad. Ello quiere decir que en las estadísticas de malformaciones operadas en período neonatal o en los primeros meses, sólo son válidos los resultados a largo plazo, pues si no puede darse el resultado paradójico de que entre nosotros pueden algunos obtener mejores resultados que en centros extranjeros de mayor experiencia y que trabajan en condiciones mejores o iguales (pero nunca peores) que las nuestras. Vamos a comentar brevemente algunos casos propios en los cuales, por supuesto sin proponérselo, hemos incurrido en el mismo pecado que hemos mencionado. En marzo de 1963, en colaboración con MARQUÉS y CANALS, presentamos una comunicación a la SOCIEDAD CATALANA DE PEDIATRÍA, en la cual se exponían los resultados obtenidos en el tratamiento quirúrgico de 149 espinas bífidas en el recién nacido.

Entre los buenos resultados incluíamos una niña de dos años sin hidrocefalia y que empezaba a deambular mediante aparatos ortopédicos. Tenía la niña a veces unas pequeñas crisis de infección urinaria debida a disfunción vesical que, con antibióticos y drenajes periódicos con sonda permanente durante unos días, eran perfectamente toleradas. En marzo de 1965 hemos tenido que efectuar una pielostomía bilateral, debido a que la urea en sangre sobrepasaba un gramo. El pronóstico de este caso, calificado como bueno en relación con su cerebro, aceptable en relación con su aparato locomotor, debe considerarse grave por su aparato urinario cuyo estado no valoramos adecuadamente cuando presentamos la mencionada comunicación.



Fig. 1. — Primera atresia yeyuno-ileal, intervenida por nosotros en 1949 y operatoriamente curada. Fotografía a las 48 horas de la intervención y a los ocho meses de la misma. Cinco meses después, presentó un cuadro de oclusión intestinal provocado por una peritonitis plástica que dió lugar a la muerte.

La primera atresia yeyuno-ileal intervenida por nosotros y operatoriamente curada fué observada en 1949. A los ocho meses la niña estaba perfectamente normal, a los trece meses, después de una toxicosis, presentó un cuadro de oclusión intestinal (fig. 1). En la intervención encontramos una intensísima peritonitis plástica que no pudo ser resuelta satisfactoriamente y que dió lugar a la muerte seis semanas después.

El segundo caso de atresia intestinal operatoriamente salvado fué intervenido en 1952. Tuvimos que resecar 59 cm. de intestino debido a que la atresia era múltiple y a las lesiones existentes en el intestino. La evolución fué normal, pero a partir de los dos años el niño empezó a presentar diarrea que impedía la normalidad de su desarrollo. Afortunadamente este caso pudo ser seguido por nosotros y, mediante una dieta y medicación adecuadas, se ha conseguido que a los doce años su estatura y peso puedan considerarse normales (fig. 2).

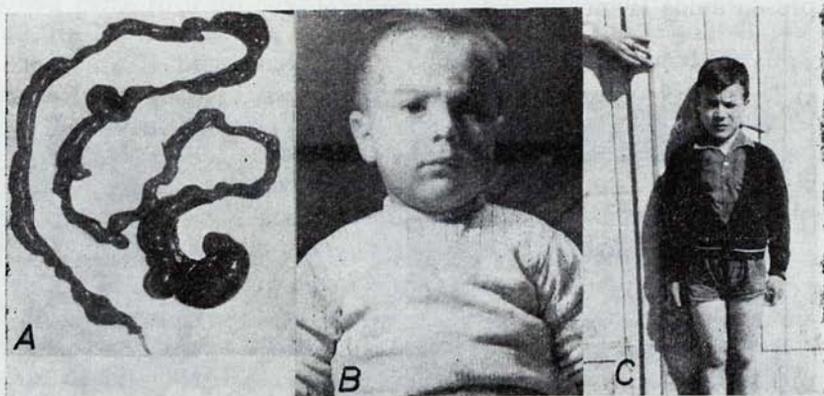


Fig. 2. — A) Fotografía del segmento intestinal resecaado en un caso de atresia intestinal múltiple, intervenido antes del tercer día. Se resecaron 59 cm. de intestino. Dadas las lesiones del mismo, es indudable que una demora operatoria de uno o dos días, incluso con una óptima medicina paraquirúrgica, hubiera sido fatal. B) Fotografía del niño a los dos años de edad. C) Fotografía a los doce años. Peso 29 kg., talla 129 cm. Un tratamiento dietético-medicamentoso ha permitido que la anatomía funcional del desarrollo fuera prácticamente normal.

2.º Muchos adultos mueren por procesos relacionados más o menos directamente con una malformación congénita, como son: una hipertensión provocada por una malformación vascular renal, una uremia secundaria a las alteraciones renales provocadas por una lesión obstructiva congénita, un cáncer por degeneración de un tumor disontogénico, muchas veces ignorado. El número de casos en que un proceso congénito provoca la muerte en un adulto es indudablemente mucho mayor de lo que nos muestran las estadísticas, ya que en ellas no quedan incluidas las observaciones cuyo origen congénito ha sido ignorado.

3.º La mortalidad por malformaciones congénitas es mucho mayor de la que nos muestran las estadísticas, porque éstas no tienen en cuenta el cáncer, incluido en otro apartado. En efecto, si el cáncer es la segunda causa de muerte debemos tener en cuenta de que éste,

aparte de la leucemia —raramente congénita— es casi siempre una malformación congénita, al menos histológica, en los primeros años de la vida.

La afirmación de STOCKARD de que una cuarta parte de los seres humanos mueren, antes o después del nacimiento, de malformaciones congénitas, afirmación que muchos considerarán exagerada, da una idea de la mortalidad por malformaciones congénitas inferior a la real. En efecto, aun suponiendo que en las estadísticas constaran todos los casos de malformaciones congénitas —lo que indudablemente no ocurre, en especial en el adulto—, hemos de añadir un 50 por ciento de la mortalidad infantil provocada por el cáncer. Es curioso que éste presenta una característica común en la infancia y en la madurez: ser la segunda causa de muerte.

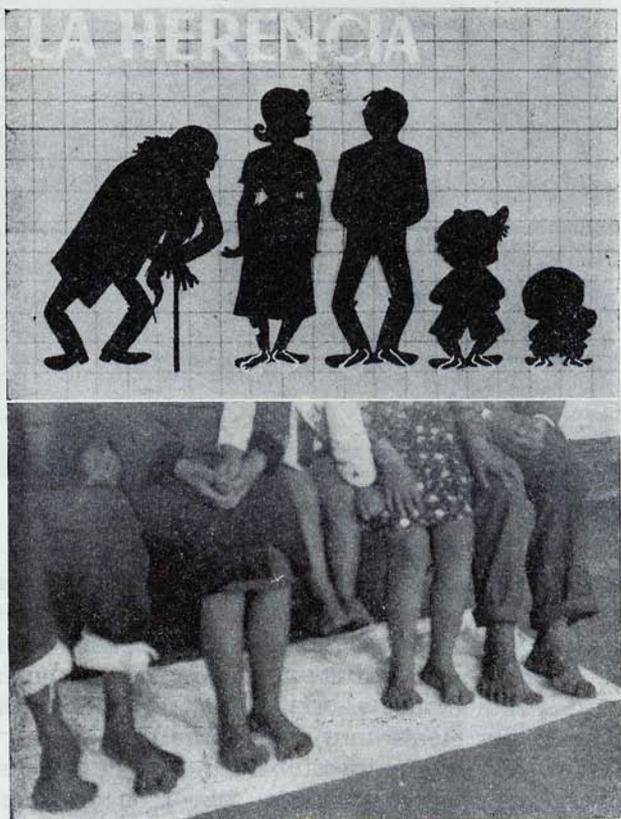


Fig. 3. — Polidactilia de los pies en tres generaciones.

ORIGEN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS.

Es extraordinaria la bibliografía existente sobre este particular. Uno de los factores desde antiguo conocido es el hereditario (fig. 3). Es curioso que el factor hereditario parece tener mayor influencia en el aparato locomotor que en los otros sistemas o aparatos, lo cual en parte puede ser debido a que dicho aparato es mucho más aparente que los otros.

Es conocida también la acción de la hipoxia. Los incas decían que cuando la mujer estaba embarazada debía descender al valle para evitar la acción de los espíritus malignos de las altas montañas. Claro que en éstas las radiaciones cósmicas también son mayores, aunque la acción de las mismas debe ser probablemente inferior a la hipoxia.



Fig. 4. — La acción de los virus en la génesis de las malformaciones congénitas es conocida desde los trabajos de GREEG, en 1941.

La acción de los virus es conocida desde los trabajos de GREEG en 1941 y los de SWAN en 1943 en Australia (fig. 4). La acción de las radiaciones también es admitida por todo el mundo, ya sea consecuencia de una exploración radiológica (fig. 5), o como resultado de las explosiones atómicas (fig. 6). El 28 por ciento de las mujeres japonesas expuestas a estas radiaciones abortaron; de los niños que llegaron al nacimiento, un 25 por ciento murieron durante el primer año y de los supervivientes un 25 por ciento estaban afectados de graves alteraciones del sistema nervioso. El porcentaje era mayor cuanto más al principio de la gestación estaba la mujer que sufrió las radiaciones (en Hiroshima, de 11 mujeres que estaban entre la cuarta y decimoséptima semana de la gestación, cuatro de sus hijos fueron microcéfalos).

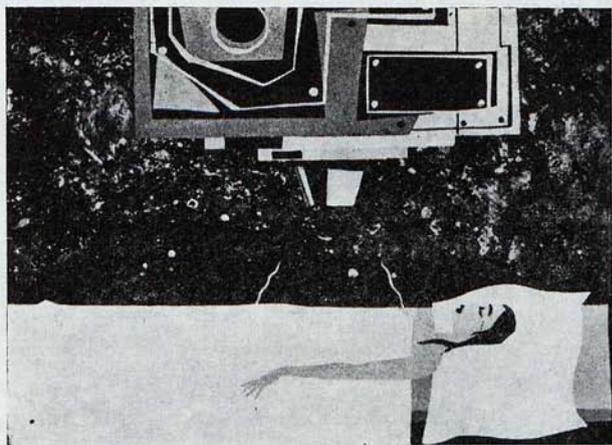


Fig. 5

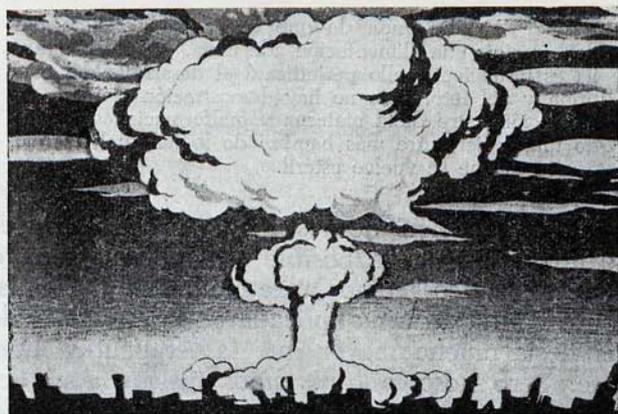


Fig. 6

Experimentalmente se ha conseguido obtener malformaciones con carencias diversas: ácido fólico, ácido pantoténico, vitaminas E, B₁₂ y A. El exceso de esta última también provoca malformaciones. Ahora bien, ya que las condiciones experimentales son tan drásticas y específicas que difícilmente pueden presentarse en la especie humana, aparte de que la diferente constitución placentaria condiciona que las relaciones feto-maternas varíen extraordinariamente de una especie a otra. Nadie duda de que una madre embarazada debe recibir una alimentación adecuada, ya que si aquélla es insuficiente ello perjudicará el desarrollo del embrión y del feto (fig. 7). Pero no hay demostración clara de la asociación entre dieta materna y malformaciones. Cuando

una mujer sufre más hambre de la habitual, lo que ocurre es que se vuelve estéril.



Fig. 7. — Nadie duda de que una madre embarazada debe recibir una alimentación adecuada, ya que si aquélla es insuficiente, ello perjudicará el desarrollo del embrión y del feto. Pero no hay demostración clara de la asociación entre dieta materna y malformaciones. Cuando una mujer sufre más hambre de lo habitual, lo que ocurre es que se vuelve estéril.

Es conocida la acción de los medicamentos, especialmente del síndrome de la talidomida, la posible acción teratógena de productos citotóxicos y antimetabólicos como la actinomicina D, de las sulfamidas hipoglicemiantes, de la aspirina aplicada en los animales de experimentación a una dosis mucho mayor que la terapéutica humana, de las hormonas, etc. Pero nosotros queríamos insistir aquí acerca de dos factores: el mecánico y el psíquico, el primero subestimado y el segundo considerado como de efecto nulo.

Es curioso que el vulgo tiene tendencia a atribuir la mayoría de enfermedades a un traumatismo físico y psíquico. Esta creencia también se aplica a las malformaciones y quizá, como reacción a las mismas, podría explicarse la actitud negativa del científico en el momento actual.

En la Biblia se comprueba la creencia en la acción de los factores psíquicos en las características del fenotipo. En efecto, ya en el Génesis se refiere que Jacob conseguía cabras rayadas y moteadas —que se consideraban de mayor valor— colocando varas descortezadas ante los animales en celo.

«Cogió Jacob varas verdes de estoraque, de almendro y de plátano, y ha-



ciendo en ellas unos cortes las descortezaba, dejando lo blanco de las varas al descubierto. Puso después las varas, así descortezadas, en los canales de los abrevaderos a donde venía el ganado a beber, y las que se apareaban a la vista de las varas parían crías rayadas y manchadas. Jacob separó el ganado poniendo delante cuanto de rayas y manchado había en los rebaños de Labán y puso su grey aparte, sin dejar que se mezclara con la de Labán. Era cuando las reses vigorosas entraban en calor cuando ponía Jacob las varas a su vista en los abrevaderos, para que se apareasen ante las varas; pero ante las débiles no las ponía, y así las crías débiles eran las de Labán y las fuertes las de Jacob.»

Los factores psíquicos y mecánicos eran valorados por los griegos del siglo de Pericles. Ellos recomendaban que las embarazadas se extasiaran contemplando bellas estatuas para que su supremo valor, la belleza, fuera uno de los atributos fundamentales del ser en formación (figura 16). En cuanto a los factores mecánicos —traumatismos— eran considerados de extraordinaria importancia por HIPÓCRATES, padre de nuestra Medicina, y por AMBROSIO PARÉE quien ya hablaba, como DENIS BROWNE en la actualidad, de posturas inadecuadas:

«Monstruos pueden producirse por la pequeñez del vientre de la madre, por las posturas inadecuadas o por enfermedades hereditarias: un jorobado produce un jorobado, un lisiado otro lisiado, un chato otro chato..., y bien pueden producirse por la fuerza e hipocresía del diablo.»

Factores psíquicos.

En la etiología de las malformaciones congénitas hay unos factores, los psíquicos, a los cuales no se da en el momento actual beligerancia alguna. Estos factores ni siquiera fueron mencionados por WARKANY, en el Symposium Ciba de 1960 y en otros trabajos anteriores y posteriores, niega su existencia. Hay algunos trabajos aislados en relación con el factor psíquico, pero desde el año 1945, no conocemos publicación alguna sobre el particular, excepto alguna nuestra. Sin embargo, en una revista norteamericana —cuya cita no recordamos— leímos que durante la guerra de Corea, se había observado una mayor frecuencia de labios leporinos en las madres que quedaron viudas en los primeros meses de gestación.

He aquí un caso cuyo origen psíquico es posible, pero que no podemos demostrar que no sea debido al azar.

La esposa de un lampista, entre el primero y el segundo mes del embarazo, observa que se funde una bombilla, la cual daba una imagen que ella y progresivamente mucha gente del pueblo interpretaron como el símbolo de la Virgen de Fátima. Se hicieron peregrinaciones para ver la mencionada lámpara y tuvieron incluso que intervenir las autoridades eclesiásticas. Le ofrecían sumas elevadas de dinero a cambio de la mentada lámpara. Nació una niña con un onfalocelo de gran tamaño al que intervenimos. Al médico de cabecera le dimos



Fig. 8. — En la fotografía de la lámpara fundida podía observarse un dibujo que parecía casi idéntico al que mostraba el onfalocele que habíamos fotografiado antes de la intervención.

un ejemplar de un trabajo nuestro acerca de la etiología de las malformaciones congénitas y en el cual, entre otros factores, mencionábamos el psíquico. Ocho días después nos dijo que ya conocía el origen de la malformación congénita en este caso. Nos contó la historia que acabamos de relatar y nos entregó una fotografía de la lámpara fundida en la cual podía observarse un dibujo que parecía casi idéntico al que mostraba el onfalocele que habíamos fotografiado antes de intervenir (fig. 8).

He aquí otros tres casos seleccionados de nuestra casuística y cuyo origen no puede explicarse por las leyes del azar.

1.º Una mujer, al ajustar una bombilla, sufre una descarga eléctrica en su dedo *índice* y pierde el conocimiento. No sabe que está embarazada. Su hija nace careciendo del *índice* y del meñique de la mano derecha, la misma en que la madre sufrió la descarga eléctrica (figura 9).

2.º Una mujer, próxima al tercer mes de embarazo, limpiando con un destornillador y un trapo un enchufe sufre una fuerte descarga en su *mano derecha*. Nace el hijo con una malformación de la mano derecha, que vista desde su posición dorsal, remeda extraordinariamente la posición en la cual la mano empuñaba el destornillador (fig. 10).

3.º Una mujer, trabajando en Alemania con una máquina de planchar, sufre un accidente y queda su *mano izquierda* aprisionada por la máquina. Estaba embarazada de cerca de tres meses y nace una hija con una malformación de la mano izquierda (fig. 11).

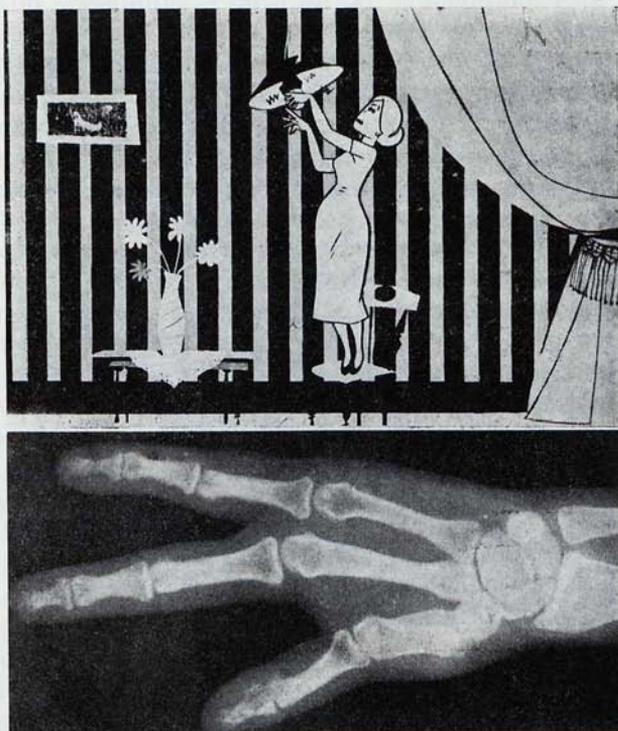


Fig. 9. — Una mujer al ajustar una bombilla sufre una descarga eléctrica en su dedo *índice* y pierde el conocimiento. No sabe que está embarazada. Su hija nace careciendo del índice y del meñique de la mano derecha, la misma en que la madre sufrió la descarga eléctrica.

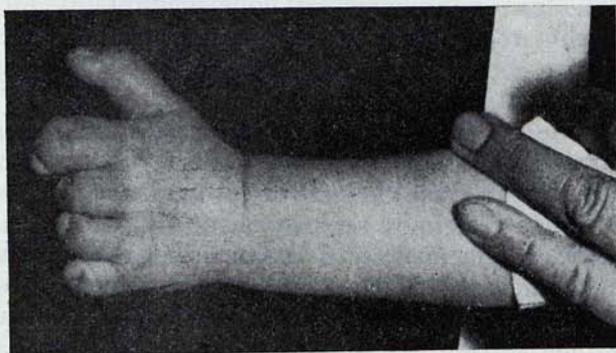


Fig. 10. — Fotografía de la mano derecha de un niño cuya madre, alrededor del tercer mes del embarazo, sufrió una fuerte descarga eléctrica en la misma mano.

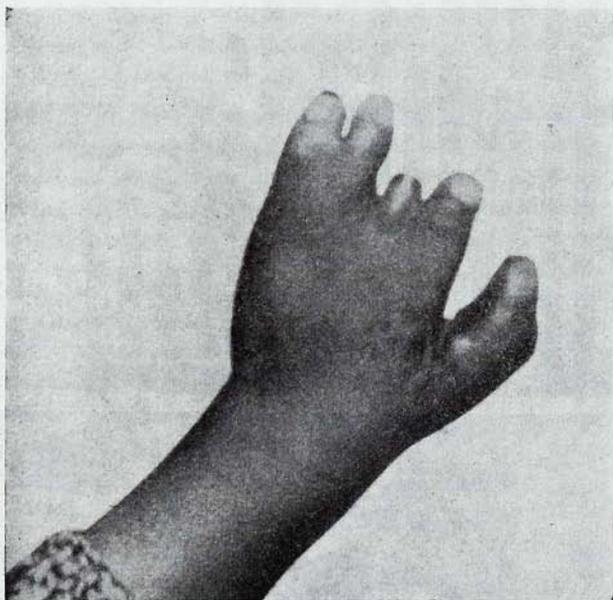


Fig. 11. — Fotografía de la mano izquierda de una niña cuya madre, trabajando en Alemania con una máquina de planchar, sufrió un accidente quedando su mano izquierda aprisionada en la mencionada máquina. Estaba embarazada de cerca de tres meses.

La primera respuesta que se le ocurre a cualquier convencido de que los factores psíquicos no pueden influir en la génesis de las malformaciones congénitas, es que lo observado por nosotros es debido simplemente al azar, pero como ya hemos apuntado, éste no puede explicar los hechos relatados. En efecto, según YULE, si en 10.000 casos un hecho se repite con una frecuencia mayor de un 0'03 por ciento hay que pensar que existe algo además del azar.

El número de malformaciones congénitas de todas clases observadas por nosotros, no sobrepasa las 5.000, cifra ya de valor estadístico, y que hace que el porcentaje de los tres casos mencionados corresponda al 0'06. Pero si nos referimos exclusivamente a deformidades por defecto localizadas en una mano y de características morfológicas análogas a las mencionadas, el número de casos observados no alcanza los 50, incluyendo un caso que nos comunicó CANIVELL en el que la abuela y la madre habían sufrido la amputación de un dedo de la mano derecha por accidente y esta última tenía, durante el embarazo, el temor constante de transmitir la deformidad a su hijo, temor que se cumplió, ya que nació una niña con la *amputación congénita de un dedo de la*



otra mano. Aun aceptando la cifra de 50, si incluimos este último caso, la frecuencia de malformaciones por defecto de una extremidad superior, cuyo origen psíquico parezca verosímil, es de un 8 por ciento, lo que representa 266 veces la propia del azar. Pero si nos limitamos sólo a los casos mencionados en los cuales la madre sufrió, durante los tres primeros meses del embarazo, un traumatismo en la mano, resulta una frecuencia de un 6 por ciento, doscientas veces mayor que la del azar, diferencia que en forma aproximada expresaría gráficamente la altura de un recién nacido (50 cm.) y la de la Giralda de Sevilla (97'52 m.). Pero como que tenemos dos manos y sólo está afectada precisamente la misma mano que la traumatizada en la madre, el porcentaje es de un 12 por ciento, cuatrocientas veces mayor que el del azar, lo que creemos tiene indudable valor estadístico a pesar que sólo se trate de cincuenta casos. La relación entre la frecuencia propia del azar y la observada por nosotros, la esquematiza la figura 12.

En ella hemos representado, a la misma escala, la altura del recién nacido (apenas visible) a la de la Giralda de Sevilla (97'52 m.) y la del edificio F.R.C.A. de Nueva York, cuya altura es de 210 m. La altura del recién nacido es, con bastante aproximación, a la del edificio F.R.C.A. de Nueva York, como el porcentaje propio del azar es al observado por nosotros en relación con los tres casos mencionados. Si sólo tuviéramos una mano la diferencia de la altura entre el recién nacido y la Giralda de Sevilla, sería útil para expresar la diferencia del porcentaje propio del azar y el observado por nosotros. Aunque indudablemente, aplicando en forma estricta el método estadístico, podría parecer incorrecta la conclusión de que el azar no puede explicar los hechos observados por nosotros, la objeción de que 3 casos en 50 no tiene significación estadística cae por su peso si se tiene en cuenta que la frecuencia observada es 400 veces mayor que la propia del azar.

Si uno intenta explicarse el mecanismo de acción de los factores psíquicos, debemos recordar que se han producido experimentalmente malformaciones inyectando adrenalina, cortisona, o hidrocortisona a hembras de cobayos y ratas al principio de la gestación (hormonas que hasta cierto punto inundan el torrente circulatorio en un *stress* de cierta importancia). Según LABORIT, la reacción oscilante pos-agresiva —agresión que, añadiríamos nosotros, puede ser sólo psíquica—, es disarmónica cuando es suficientemente intensa para hacer sobrepasar al organismo los límites de las reacciones homeostáticas corrientes. Entonces, después de una fase de *shock* neurohormonal, existe una fase catabólica, simpaticomimética, en la cual predominan la adrenalina y los glucocorticoides, y luego otra anabólica, vagal, en la cual predominan los mineralocorticoides y los andrógenos. La reacción neurohormonal y la fase catabólica —especialmente la primera— incrementan la circulación del corazón, cerebro y músculos, y son útiles para

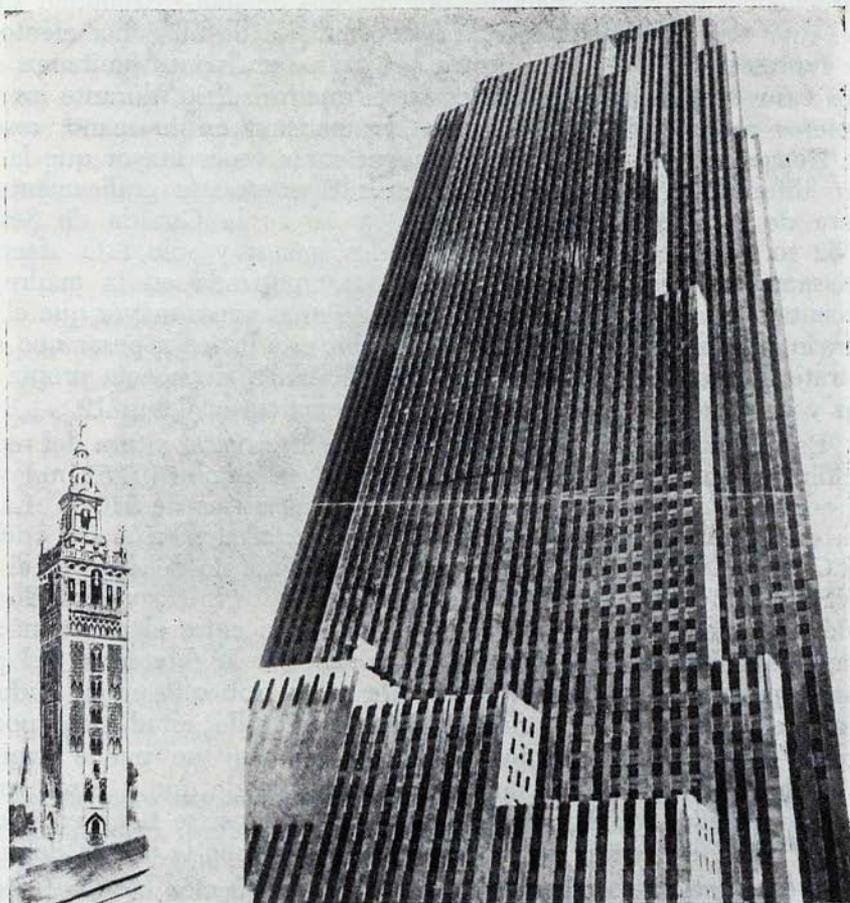


Fig. 12. — La altura del recién nacido es con bastante aproximación a la Giralda de Sevilla (97'52 m.), como el porcentaje propio del azar es al observado por nosotros, en relación con los tres casos mencionados, en el supuesto de que no hubiera habido correspondencia entre la mano afectada en la madre y en el hijo. Como que existía la mencionada correspondencia y tenemos dos manos, en lugar de la Giralda, debiera de colocarse un edificio de una altura de unos 200 metros, como el edificio de 70 pisos "RCA" de Nueva Yorck, cuya altura es de 210 m.

la huida y la defensa si el *schock* no es muy intenso, pero disminuyen la circulación visceral y por ende la del útero, lo que puede poner en juego uno de los mecanismos ya mencionados, de gran importancia en la génesis de las malformaciones: la hipoxia. Las descargas hormonales de origen emocional son equiparables a las que experimentalmente dan lugar a malformaciones y a las de la fase de *schock* neurohormonal y



fase catabólica de todo *stress* de cierta importancia. En ambas circunstancias las malformaciones tendrían que ser difusas o de acuerdo con el período crítico de determinadas zonas embrionarias. Pero el hecho de que en algunos casos observados por nosotros las lesiones tengan la misma localización en la madre y en el embrión, lejos de ser un argumento en contra es muy favorable a la tesis que sostenemos. De acuerdo con el somero estudio estadístico expuesto, para que el azar pudiera ser el único factor que explicara estos casos, tendríamos que haber visto un número de malformaciones extraordinariamente superior al que la breve vida del hombre puede permitir.

Creemos nosotros que si en los primeros meses de la vida la relación emocional entre el lactante y su madre es intensa y de extraordinaria importancia, esta urdimbre primaria de ROF CARBALLO, debe ser más intensa cuando el embrión o feto y su madre forman una verdadera unidad somatopsíquica.

En el *Symposium* de mayo de 1964, en ocasión de la Reunión anual de la Academia de Ciencias Médicas, preguntamos al Dr. OBIOLS si era posible admitir que la madre tuviera, en una forma u otra, *un esquema corporal del embrión*, lo que nos parecía indispensable para poder explicar el que la malformación corresponda siempre a la misma mano —derecha en dos casos, izquierda en otro— en que la madre sufrió un traumatismo. El Dr. OBIOLS contestó que parecía lógica esta suposición, pero que no podía ser demostrable.

Si resulta difícil demostrar la acción del factor psíquico, creemos que es muy fácil comprender el por qué de la negación del mismo.

El método científico natural nos incita a negar lo que no podemos o creemos no poder demostrar, y esta actitud se apoya en fuertes raíces subconscientes que representan una reacción ante la creencia absurda del vulgo, en relación, por ejemplo, con los nevus.

En resumen, según nuestra experiencia personal y de acuerdo con el método estadístico, no hay razón alguna de índole científico-natural para no admitir la acción de los factores psíquicos en la génesis de las malformaciones congénitas.

Factores mecánicos.

Es admitida la existencia de anomalías posturales y DENIS BROWNE llega a atribuir a una postura inadecuada el pie varus equino y la luxación de cadera. Cree además que la atrogriposis es debida al aumento de la presión intrauterina que provoca un hidramnios. Según las leyes hidráulicas, la presión se distribuye igualmente en los cuatro miembros, pero afecta más a las manos y pies, situados a mayor distancia del corazón del feto. En la figura 13 puede verse la posición en el útero que provoca un pie varus y la que provoca un pie talus. Estas posiciones, exageración de la posición intrauterina del feto, nos expli-

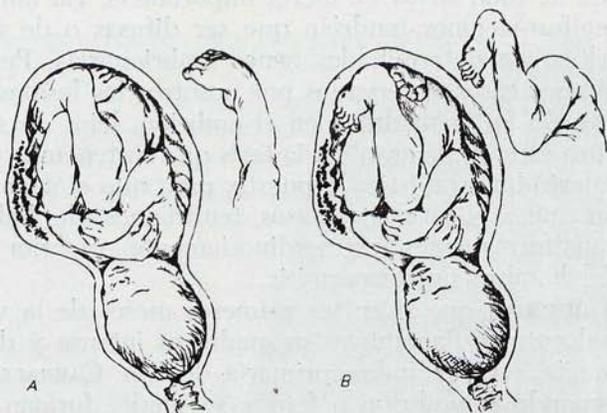


Fig. 13. — A) Posición en el útero que provoca un pie varus. B) Posición en el útero que provoca un pie talus. Es posible que en un futuro no lejano se puedan conocer precozmente las posiciones viciosas del feto en útero, con métodos que no expongan a una radiación peligrosa, y corregirlas sin peligro de interrupción del embarazo (según M. D. VERNET INMAN, modificada).

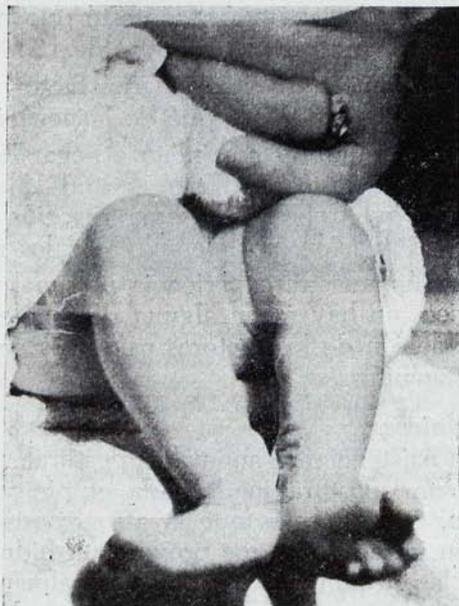


Fig. 14. — Demostración de la hipótesis del moldeamiento de los pies en el útero. La convexidad de la parte interna de un pie se corresponde con la concavidad del otro.

can que en el recién nacido, los codos, rodillas y caderas se extiendan menos que en el adulto y el pie se coloque con facilidad en talus.

La deformidad de los pies, que demuestra más la veracidad de la hipótesis mencionada, es la existencia de deformidades opuestas, en la cual la convexidad de la parte interna de un pie se corresponde con la concavidad del otro (fig. 14). Este tipo de deformidad es una demostración de la hipótesis de moldeamiento de los pies en el útero.

Es posible que en un futuro no lejano se puedan conocer precozmente las posiciones viciosas del feto en el útero, con métodos que no expongan a una radiación peligrosa, y corregirlas sin peligro de interrupción del embarazo.

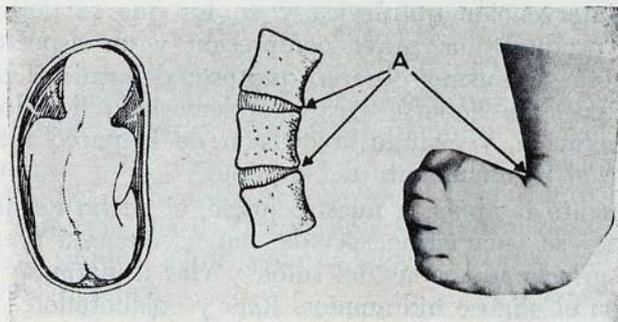


Fig. 15. — A) Hipotética posición del feto en el útero, causante de la escoliosis postural congénita. B) Puntos marcados con una A, en los cuales ocurre una displasia por presión en los pies zambos y en la escoliosis postural congénita (según DENIS BROWNE).

También DENIS BROWNE da mucha importancia a la posición del feto en el útero como causante de la escoliosis postural congénita, y encuentra analogía manifiesta en lo que ocurre en el pie varus equino y en la escoliosis (fig. 15). Cree que la escoliosis idiopática (afección que con razón calificaba FARKAS como la cruz de la ortopedia), se origina con certeza, en la mayoría de casos y posiblemente en todos, en el útero. Para él, las razones de que esta hipótesis no sea generalmente aceptada son:

- 1.^a La omisión en los libros ortodoxos de ortopedia de estudio, alguno relacionado con lo que podría llamarse «la ortopedia del feto».
- 2.^a La aparente banalidad de la enfermedad en los primeros períodos. En los primeros meses de la vida, cuando es esencial para una cura rápida y completa que el diagnóstico se haya efectuado prácticamente, no se percibe ninguna anomalía, ya que la posición de la

columna vertebral corresponde a la que con frecuencia adopta un lactante normal: existe simplemente la imposibilidad de adoptar el reverso de la curva. La curva es casi siempre cóncava hacia el lado derecho, lo que podría explicarse por una preponderancia muscular en este lado.

También demuestra la importancia de los factores mecánicos el hecho de que las anomalías observadas en cara, orejas, manos y pies, en el síndrome de la agenesia renal descrito por POTTER, se presenta en cualquier proceso que provoque oligoamnios, como un fallo en la micción renal por lesión obstructiva o un rezumamiento de líquido amniótico (A. D. RAIN, I. I. SMITH y I. K. GAULD). Confirman estos puntos de vista el que en experiencias de BEARN (1961), en fetos de mamíferos sometidos a intervención quirúrgica y en los que se deja ultimar la gestación, se produce una grave compresión y un aspecto «lagarto-similar» del feto; asimismo, observó que esta deformidad ocurriría en particular después de haberse escapado demasiado líquido amniótico durante la operación, y cuando la incisión de la pared interna al no curar permitía el rezumamiento del líquido.

Es interesante también, a nuestro juicio, el hecho de que la hipoplasia pulmonar se encuentra asociada con la agenesia renal bilateral y otras veces graves anomalías del riñón y vías urinarias, y estaría así relacionado con el oligo e hidramnios. RAIN y colaboradores comprobaron la existencia de hipoplasia pulmonar en los casos de oligoamnios. Para nosotros esta hipoplasia pulmonar es perfectamente explicable por la menor aspiración y espiración de líquido amniótico provocada por una escasez del mismo, lo que perturba la anatomía funcional del desarrollo del pulmón.

Conceptos básicos en la etiopatogenia de las malformaciones congénitas.

1.º Existen una minoría de malformaciones de origen principalmente genético o de origen primordialmente ambiental. La mayoría son debidas a la interacción de los dos factores (FRASER, 1959). Como ejemplo experimental podemos citar las observaciones de FRASER (1951) y LARSON (1962). La administración de cortisona a la rata preñada produce fisura palatina, con una frecuencia de 100 por ciento en la cepa A/JAX y sólo del 12 al 20 por ciento en la CAB. Como ejemplo clínico, el que existan bastantes casos de madres que han tomado talidomida en el período crítico y han tenido hijos completamente normales (SIEVERS y SCHRADER-BEILSTEIN). Incluso se ha citado un caso de gametos dicigóticos, uno con el feto muerto pero de esqueleto normal y el otro focomélico (ZAUSSIG).



Para explicar en forma metafórica el hecho de que habitualmente las malformaciones congénitas son debidas a la interacción de los dos factores, el genético y el ambiental, apelamos a la siguiente comparación: Supongamos que se ha planeado el robo de un banco en combinación con el cajero del mismo. El robo representa la malformación congénita —ya que ésta a fin de cuentas equivale a la sustracción, con más o menos repercusión funcional, en las características propias del arquitecto de la especie—, el cajero el factor genético, y la actuación de los ladrones el factor ambiental. Si el cajero no cumple su misión, de acuerdo con el plan previsto, el robo no podrá efectuarse, y lo mismo ocurrirá si, por ejemplo, el que lleva el dinero se cae, lo que permite su captura, o el conductor del coche ocupado por los ladrones y su botín no puede poner el motor en marcha. Es decir, si el factor genético, que identificamos con el cajero, o el factor ambiental identificado en este caso con el ladrón que lleva el botín, o con el conductor, no cumplen su misión, el robo —malformación congénita— no llega a ser una realidad.

2.º Muchas malformaciones son debidas a la ulterior destrucción, durante el período embrionario u organogenético de estructuras ya formadas. Si el raquisquisis, ausencia de tabiques cardíacos, o de parte de los miembros, o del tronco es debida habitualmente a una detención del desarrollo, puede también ser provocado por destrucción secundaria de las correspondientes estructuras (ello explicaría, por ejemplo, que la rubeola produzca una necrosis miocárdica que destruya tabiques cardíacos ya formados).

3.º Esta destrucción puede ocurrir en período fetal, ya terminado el embrionario u organogenético. Por ejemplo, en el momento actual se atribuyen a este origen la mayoría de atresias de intestino delgado, hecho que ha podido ser demostrado experimentalmente.

Hay que advertir que en algunos casos esta destrucción ocurre antes de terminar el período embrionario, como por ejemplo, en algunos casos de atresia secundaria a la incarceration del asa media en el anillo umbilical.

4.º Los factores mecánicos intrauterinos tienen probablemente extraordinaria importancia en la génesis de procesos del aparato locomotor. DENIS BROWNE cree que los pies zambos, luxación de cadera, y la mayoría de escoliosis idiopáticas, son debidas a posiciones intrauterinas defectuosas.

De estos cuatro conceptos básicos se deduce: *a)* Las dificultades que se nos plantean en la mayoría de malformaciones cuando intentamos explicarnos la etiología de las mismas. *b)* Que el horario embriológico no es siempre un dato seguro para descartar la acción de un factor que pueda actuar tardíamente en la vida embrionaria o fetal. *c)* Que debe prestarse una mayor atención a la postura intrauterina del feto, pues aparte de que en el futuro podrá tener una acción profiláctica, en

el momento actual nos muestra la conducta terapéutica a seguir. La aplicación, acto seguido del nacimiento, de estímulos biomecánicos opuestos a los que provocaron la malformación.

ACTITUD DE LA HUMANIDAD ANTE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS.
IMPORTANCIA DE LA COLABORACIÓN DE LOS PADRES.

Las malformaciones congénitas han sido consideradas por los profanos como algo que parece inspirar, al mismo tiempo, terror y piedad. El transcurso del tiempo ha hecho variar la reacción de la humanidad ante estos problemas. Ya hemos expuesto la actitud de los caldeos y

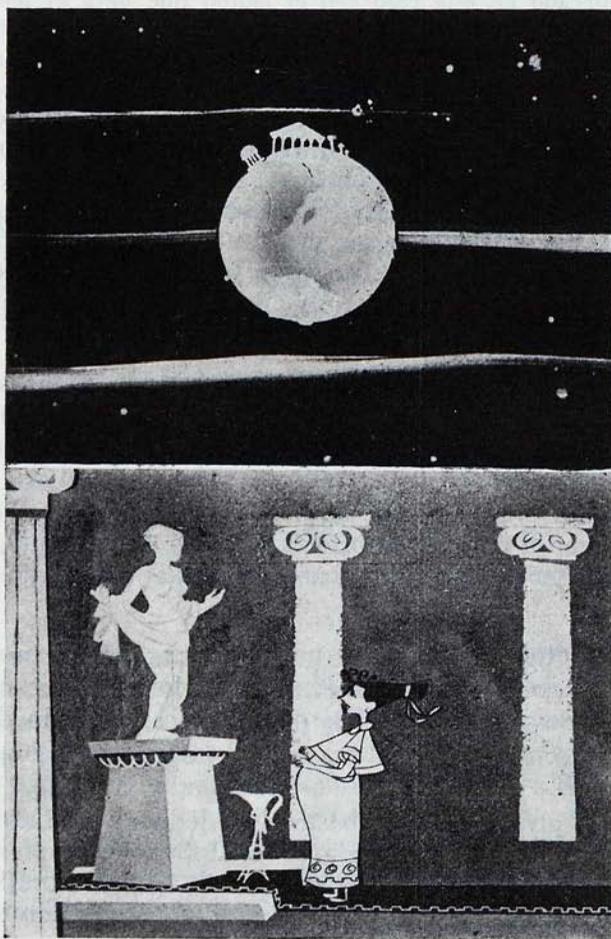


Fig. 16. — Los griegos recomendaban a las gestantes que se extasiaran contemplando bellas estatuas.



Fig. 17. — En la Edad Media se calificaba de bruja y era quemada viva la desgraciada que tenía un hijo monstruoso.

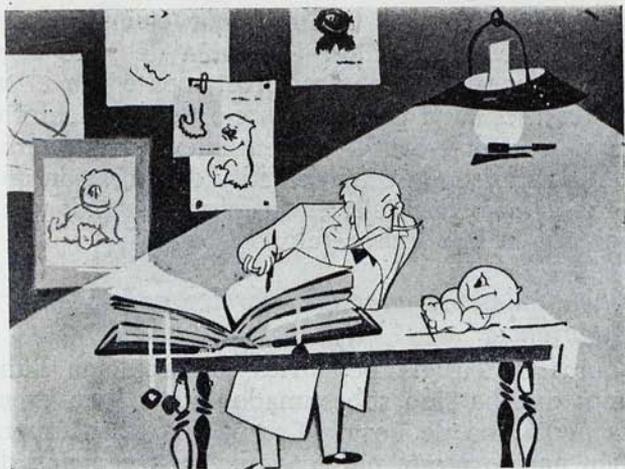


Fig. 18. — A finales del siglo pasado, las monstruosidades eran simplemente descritas y clasificadas.

la influencia que atribuye WARKANY a la misma. A nosotros nos interesa conocer especialmente la actitud adoptada por nuestra cultura occidental desde su cuna. Esta cultura se fundamenta, como dice ZUBIRI, en la cultura griega, el derecho romano y la venida de Jesucristo, aparte de su origen divino. Trasladémonos al siglo de Pericles y veamos la actitud adoptada ante las malformaciones congénitas. Comprobemos que los griegos recomendaban a las gestantes que se extasiaran contemplando

bellas estatuas, lo que representa dar importancia al factor psíquico, que actualmente tiende a valorarse (fig. 16). En la Edad Media se calificaba de bruja y era quemada viva la desgraciada que tenía un hijo monstruo (fig. 17). A finales del siglo pasado, las monstruosidades eran simplemente descritas y clasificadas (fig. 18). Ello creó una ciencia, la teratología, y en la época actual, se estudian las malformaciones con la finalidad no sólo de curarlas, sino también de evitarlas. Sin olvidar la acción de la herencia, se valoran los factores ambientales, psíquicos, las enfermedades a virus y toxoplasmosis, la acción nociva de las radiaciones, medicamentos, etc.; es decir, todos los posibles factores etiopatogénicos algunos de los cuales hemos someramente comentado.

Aunque la actitud de la humanidad ante las malformaciones congénitas ha ido variando en su trayectoria, la postura adoptada por los padres, si eran gente culta, reflejaba el sentir de la época en que vivían. Pero en el momento actual con frecuencia los padres adoptan una actitud que corresponde a épocas pretéritas, cuando esconden al hijo deformado como si se tratara de la víctima de un crimen, o del fruto de una mala acción, o peor aun cuando lo matan.

Como actitud lamentable tenemos, por ejemplo, la del llamado Juicio de Lieja, hace cuatro años. Una niña de siete días, afecta de focomelia —manos y pies insertados directamente con el tronco, como en las focas— es asesinada por un consejo de familia formado por la abuela, la tía y la madre, con el consentimiento del padre, y el asesinato es llevado a cabo con la complicidad y colaboración de un médico. Poco después del Juicio de Lieja, en la misma ciudad, una madre asesina brutalmente a su hijo hidrocéfalo.

Actitud habitualmente adoptada por los padres ante una malformación de importancia.

En las obras de cirugía pediátrica, el problema humano de los padres, creemos que ha sido subestimado, siendo una excepción notable la cirugía pediátrica de POTTs. Los padres están esperando la llegada del recién nacido y este presenta una malformación de importancia (fig. 19), entonces, con frecuencia, adoptan una actitud que dificulta nuestra labor.

Es fundamental que los padres adopten una actitud que favorezca nuestra labor y para ello es necesario que sepan: 1.º Que casi siempre la malformación sólo representa un accidente intrauterino. 2.º Que las posibilidades de curación más o menos completa van en aumento. 3.º Que, salvo casos excepcionales, los próximos hijos serán completamente normales.

Actitud que debe adoptar el médico.

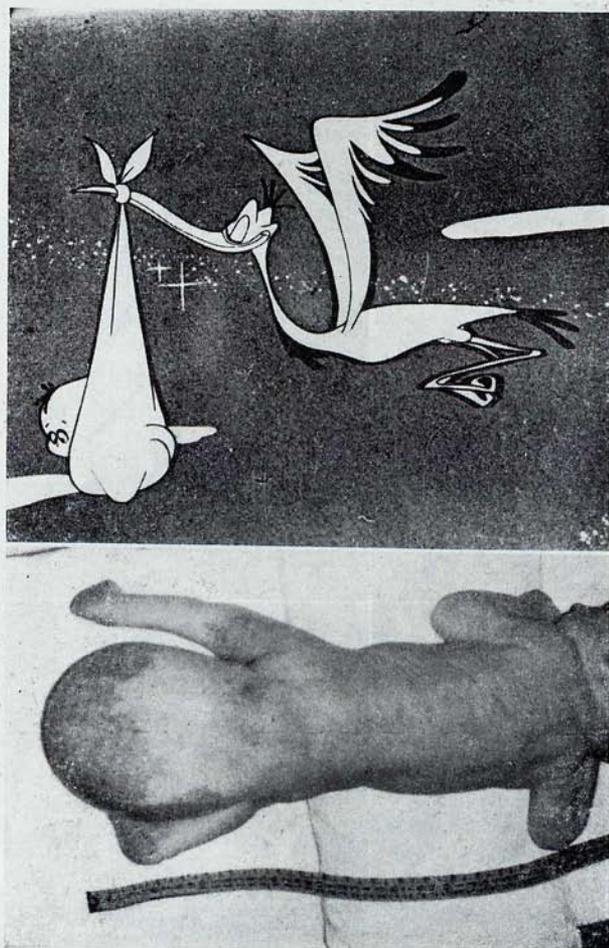


Fig. 19. — La cigüeña está a punto de terminar su viaje y pronto entregará a los padres el recién nacido. Este presenta una malformación de extrema importancia, un teratoma sacrocoxígeno, por ejemplo. Entonces los padres adoptan con frecuencia una actitud que dificulta nuestra labor.

Como médicos, las malformaciones congénitas nos provocan admiración, ya que ellas representan el fracaso, estadísticamente no elevado, de los maravillosos mecanismos que permiten el casi milagro de que nazcan cada día tantos niños normales. Pero también nos produce dolor el enfrentarnos con el problema humano de desencanto y sufrimiento de los padres, o con la imposibilidad de solucionar los problemas que plantea a veces el malformado.

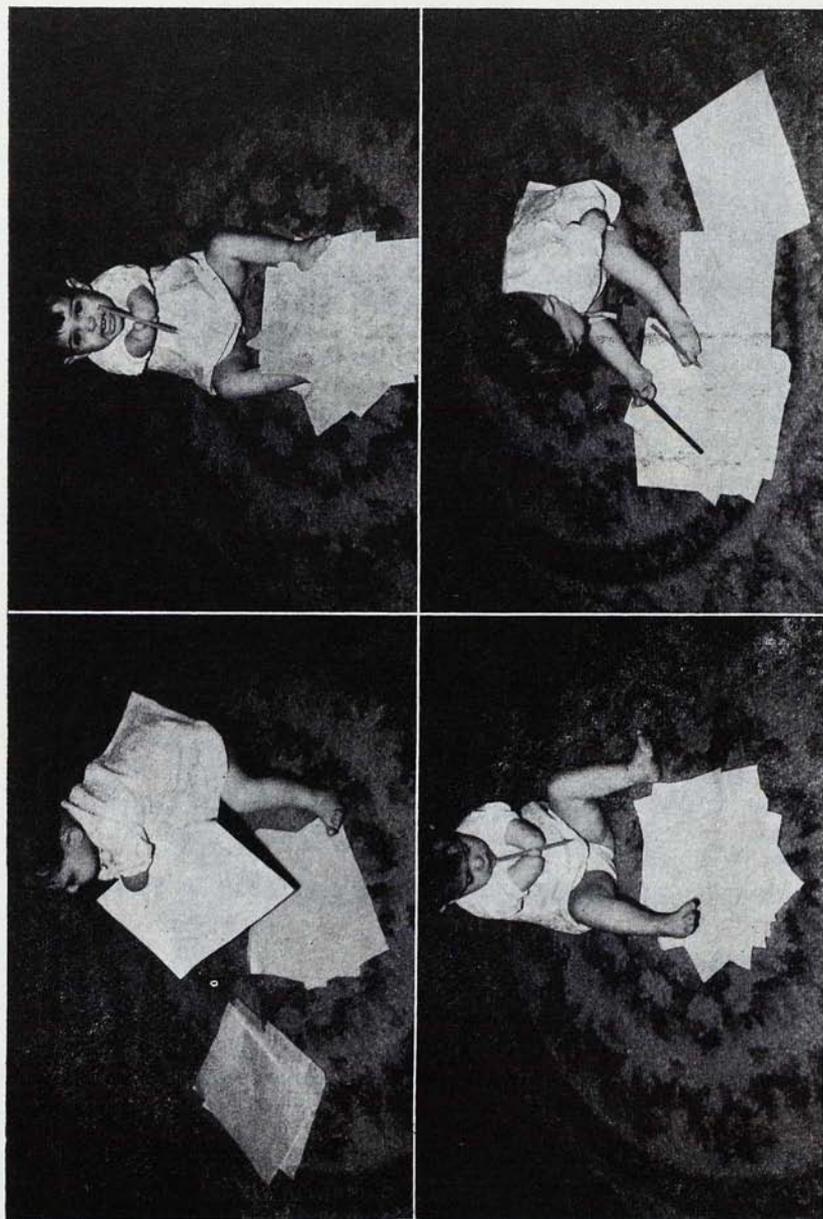


Fig. 20. — Niña de dos años afecta de amputación congénita de las extremidades superiores. Ha recibido una dosis adecuada de amor, sin superprotección. Sin haberle enseñado nadie, utiliza sus muñones y los pies. Es un ejemplo magnífico de nuestras posibilidades de adaptación.

Generalmente nos hacen estas tres preguntas: 1.^a ¿La malformación del hijo es debida a algún defecto nuestro? Y dicen estas palabras impulsados por un sentimiento de culpabilidad. 2.^a ¿Podremos tener



otros hijos? ¿Serán normales o anormales? 3.ª ¿Podrá obtenerse la curación completa del niño? Pues si no es así prefiero que se muera. Esta actitud del «todo» o «nada» corresponde a una moral espartana, pero no a la nuestra cristiana. Por otra parte, no debemos olvidar que la existencia de una incapacidad facilita, con frecuencia, el alcanzar las cumbres más elevadas del reino de los valores, como lo muestran los artistas mutilados, que se valen de la boca o de los pies para pintar (figura 20). La señorita Legrix, pintora y escritora, nacida sin brazos y sin piernas, ha dicho: soy feliz de poder asegurar que, a pesar de todo, mi vida no es inútil y que muy a menudo yo animo a los demás.

Actitud que debe adoptar el médico.

La labor del equipo médico viene a veces dificultada por problemas de tipo moral, o simplemente humano, que nos plantea la malformación.

¿Cuántas veces, ante un caso determinado, nos hemos planteado el dilema de si es mejor intervenir o dejar que la naturaleza, piadosa, cierre para siempre los ojos del recién nacido? Creemos que éste debe ser intervenido mientras sea probable que pueda llegar a tener «conciencia» y «responsabilidad», las cuales diferencian al hombre de los animales mucho más que la actitud erecta.

Al decidir nuestra conducta ante una malformación, hemos de actuar, como es natural, de acuerdo con los padres, después de haberles explicado la probable evolución del proceso espontáneamente o previa intervención quirúrgica. Pero en nuestra conducta, siempre que sea posible, se ha de tener presente que los padres están influenciados por la pena y el desengaño que representa la malformación, y que a fin de cuentas, ante Dios, somos nosotros en gran parte responsables del porvenir del recién nacido.

SIGNIFICADO E IMPORTANCIA DE UNA MALFORMACIÓN CONGÉNITA.

¿Sabemos el por qué, el cómo, el cuándo y el para qué de la misma?

Representan hasta cierto punto un aspecto humano de las malformaciones congénitas las preguntas que puede plantearse el médico como tal y como hombre, y las respuestas que él dé a las mismas.

La respuesta a la pregunta del *por qué* de las malformaciones congénitas nos la dan los diversos factores etiológicos conocidos; el *cómo* se identifica con el mecanismo patogénico; el *cuándo* puede aplicarse a la etiología y al mencionado mecanismo patogénico; en realidad el *por qué*, *cómo* y *cuándo* quedan incluidos en el vocablo etiopatocronia. También el *cuándo* plantea otra cuestión: ¿en qué momento determinadas características anatómicas pueden considerarse como anormales? Por ejemplo, el conducto arterioso no es una malformación en el recién nacido, pero sí su persistencia. El *para qué* parece más

difícil de contestar, pues ¿qué finalidad puede tener la malformación vista, como es inevitable, desde el punto de vista antropocéntrico? Sin embargo, es probable que lo que representa para la especie una malformación puede ser, en algún caso, un mecanismo de la evolución, o simplemente de supervivencia ante las variaciones del medio. «Esto que los seres vivos de una misma especie no sean todos absolutamente iguales, sino que difieran mucho entre sí, no lo hace la naturaleza para aumentar sus encantos o por azar, sino que obedece a una ley secreta que, en el fondo, está también al servicio de *la estabilidad* de los genes, de su *perduración a lo largo del tiempo*. En un grupo de individuos muy diferentes entre sí —sean bacterias u hotentotes— hay más probabilidades de que alguno se salve si sobreviene una catástrofe en forma de epidemia o de penicilina.

Frente a la Penicilina las razas microbianas susceptibles a la misma pueden defenderse de dos maneras: una, sucumbiendo toda la población bacteriana, excepto los rarísimos individuos que, por variación genética (la cual, por tanto, es un esencial mecanismo de supervivencia de la especie) presentan una posibilidad congénita de resistencia a la penicilina. Es decir, gracias a que todo grupo de seres vivos, hombres o bacterias, está formado de individuos distintos, con distintas susceptibilidades, cabe la posibilidad de que haya una única bacteria dotada con la cualidad de resistir a la Penicilina. Si esto ocurre al cabo de algún tiempo, a partir de estos escasísimos individuos supervivientes, se habrá desarrollado una población bacteriana penicilino-resistente. Nos encontramos ante una adaptación genéticamente condicionada y que, por tanto, aun cuando ya no vuelva a existir penicilina en el medio, va a continuar reproduciéndose perennemente de generación en generación, con la cualidad de resistir a la penicilina. El papel de la droga ha sido puramente selectivo; lo contrario ocurre en la formación adaptativa de fermentos, en la cual el substrato tiene un papel inductor activo.

Un segundo mecanismo de defensa contra la penicilina consiste en la producción, por los microorganismos de un fermento: la penicilinasas, que inactiva y destruye la penicilina. Dicho en otra forma: la penicilina induce a la célula en crecimiento al desarrollo de un sistema productor de penicilinasas, el cual, como el aprendiz de brujo, continúa trabajando aún después de haber sido eliminado el estímulo exterior (DAVIS). Es decir, nos encontramos aquí con una situación similar, ahora que perfectamente analizable, a la «modificación perdurable o persistente» (ROF CARBALLO).

En ciertos casos, pues, encontramos una respuesta satisfactoria al *para qué* de las variaciones anatomo-funcionales, que cuando sobrepasan un determinado dintel se califican como malformación congénita. Cumplen la finalidad de posibilitar la supervivencia de la especie o la evolución biológica, pero todo ello se cumple dentro de un determinismo de probabilidad.

Muchas malformaciones remedan, más o menos exactamente, disposiciones anatómicas propias de otras especies zoológicas; por ejem-

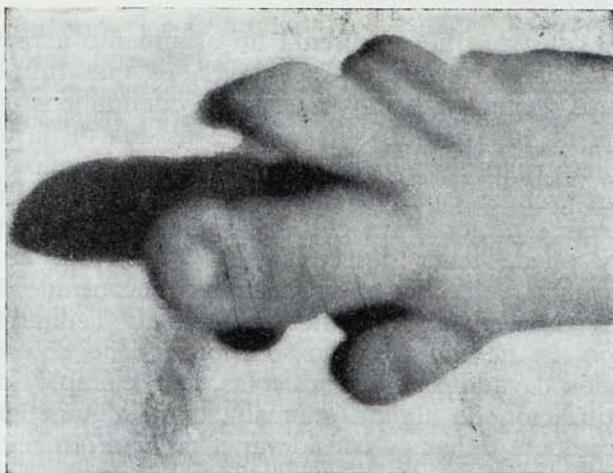


Fig. 21. — Crecimiento intenso del segundo dedo del pie, con cierta analogía con los antecesores del caballo (aunque éstos tenían primero cuatro dedos procedían indudablemente de animales de cinco dedos). A los dos años de esta fotografía el gigantismo del segundo dedo y el pequeño tamaño de los dos últimos dedos era mucho más manifiesto.

plo, hemos visto un niño que en varios meses su pie malconformado ha adquirido las características propias del antecesor del caballo (figura 21), algún caso de duplicación del pene (fig. 22), disposición normal



Fig. 22. — Duplicación del pene, disposición que es anormal en los ofidios.

en los ofidios, etc., lo que representa un argumento a favor de la evolución, lo cual, como sostiene CRUSAFONT, es una función biológica. Por otra parte, como ya hemos apuntado, cuando contemplamos una malformación de importancia a través del prisma de la anatomía funcional del desarrollo filogénico, inmediatamente vemos en ella algo análogo a los grandes cambios evolutivos que han permitido la aparición de nuevas especies. Para ello se requiere que el malconformado sea viable y pueda tener descendencia, y que ésta no desaparezca presto debido a la selección natural. Hemos encontrado una confirmación de estas ideas en las siguientes palabras de Teilhard de Chardin, en «*La visión del pasado*». «Nada se opone a que determinados phylums (animales cavadores o cavernícolas, por ejemplo) tengan en su origen la utilización de alguna anomalía o de alguna tara orgánica.»

Biológicamente debemos considerar a las malformaciones, con frecuencia, como algo accidental y que debe calificarse más como síntoma de una vida prenatal trastornada que como enfermedad (WARCANY).

Desde el punto de vista puramente humano no debemos olvidar que todo hombre o mujer es una promesa. Promesa de que en cualquier momento de la vida, y especialmente en la madurez, alcanzará las cumbres más elevadas del reino de los valores. Estos pueden ser *creadores*, como en la obra del artista, y *vivenciales* cuando paladeamos las obras de los demás o de la naturaleza en la belleza de una puesta de sol. Pero existe una tercera categoría de valores, para nosotros aun de más importancia. La *actitud que adopte el hombre ante un destino irremisible; la forma con que no sólo soporta, sino que domina su destino con el sufrimiento. Como lleva sobre sus hombros su propia cruz, como sufre con amor, pues sólo así nuestro dolor es fructífero. Para pisar el umbral del reino de los valores hay que amar, pues el amor es el valor de mayor jerarquía y el único que da sentido a todo, ya que las personas y las cosas representan para nosotros tanto más cuanto más las amamos. La magnitud de una vida no se mide por su duración ni por lo que llamamos felicidad, sino por algunos momentos cumbres que más allá del espacio y del tiempo, en el reino de las esencias y valores, abarcan a toda nuestra existencia.*

Toda pareja humana encarna una bella y misteriosa promesa. Poder ser un eslabón en la cadena de la vida, cuya antorcha se transmite de generación en generación a través del plasma germinal. Esta promesa puede no cumplirse y el huevo anormal estar destinado al aborto. Este hecho es mucho más frecuente de lo que se cree, y de un tercio a la mitad de los huevos fecundados perecen. *Muchos son los llamados y pocos los escogidos.* En el lector y en el que esto suscribe, la promesa se cumplió, pero no debemos olvidar que tenemos unos nueve meses más de lo que muestra partida de nacimiento, y *que estos nueve meses representan varios miles de años, ya que son formidables las trans-*



formaciones (incluso el solo aumento de tamaño) que se efectúan durante los mismos. Los chinos, para simplificar, consideran a cada uno un año más del correspondiente a su partida de nacimiento. La importancia estadística del aborto la resalta el I.C.C. JAVERT (EE.UU) al dedicar su libro a los millones de seres humanos que han superado la vida intrauterina y están luchando por la extrauterina, mucho menos peligrosa que la primera.

Fuimos primero un cigote u óvalo fecundado que en potencia era un genio, un idiota o un hombre normal. Eramos entonces una pequeña esfera que pasaba perfectamente por el ojo de una aguja. A la tercera semana el corazón empezó a latir; este corazón al que simbólicamente hemos achacado lo más elevado pero también lo más rastrero del ser humano. Finalmente a los nueve meses aparece un recién nacido normal, en el que debemos saber ver a Dios, ya que Él nos creó a su imagen y semejanza. Para nosotros no debe constituir ninguna sorpresa el que alguna vez aparezcan malformaciones congénitas. Lo realmente maravilloso es que dada la duración biológica del embarazo y la complejidad del desarrollo, cada día se repite el milagro de que nazcan tantos niños normales.

Hemos hablado del significado e importancia de las malformaciones en general, pero para los *padres* ¿qué representan? Para contestar esta pregunta debemos recordar el valor de un hijo normal. Los hijos son la fuente de la resurrección, del vigor y la belleza en nosotros, pues la madre ve en su hija reflejada la belleza que un día tuvo y el padre ve en el vigor de su hijo el que tenía en tiempos pretéritos. *Los hijos preservan el amor del hastío, pues éste debe evitarse*, no con nuevas experiencias, sino ahondando en el misterio. Y, ¿qué mayor hondura podemos alcanzar si vemos reflejado en nuestro hijo, toda la *grandeza del acto* en el cual Dios, infinito amor, creó al hombre? ¿Qué mayor misterio que ver cómo la madre *alumbra* al nuevo ser, con la luz de su vida? Pues durante nueve meses solares o de nuestros relojes la madre ha proporcionado al ser en formación todo lo que ha necesitado para su desarrollo.

En resumen, la actitud de los padres ante la malformación, especialmente si son gente culta, refleja la postura de la época en que viven, aunque a veces, por desgracia, corresponde a épocas pretéritas. Que sepan los padres las posibilidades que hay de tratamiento y no se dejen influenciar por la pena y el desengaño que les provoca la anormalidad a veces monstruosa del hijo, pues, salvo excepciones, la malformación es un accidente intrauterino que no volverá a repetirse en los hijos futuros. Que este recién nacido, que aparece anormal, tiene con frecuencia mayores posibilidades de curación de lo que creemos y que no sólo es hijo de sus padres, sino también del amor y



por lo tanto de Dios. Que fué Jesucristo quien nos dijo sed perfectos como lo es vuestro Padre que está en los cielos y que esta perfección es algo para nosotros inasequible, como lo demuestra a veces el fruto de nuestro amor. Pero debemos hacer el máximo esfuerzo para conseguir que este hijo recupere la perfección propia del arquetipo de la especie y, ello no es posible, evitar que los ulteriores hijos sean anormales.

BIBLIOGRAFIA

- DENIS BROWNE: *Talipes Equino Varus*. Reprint from the Post-Graduate Medical Journal of October, 1937.
- DENIS BROWNE: *Congenital Postural Scoliosis*. Proceedings of the Royal Society of Medicine, vol. 49, n.º 7, July 1956, pág. 395-401 (section of Orthopaedics, pp. 7-13).
- DENIS BROWNE: *Congenital Deformities of Mechanical Origin*. Archives of Disease in Childhood, vol. 30, núm. 149, febrero 1955, pág. 37.
- CARTER, C. O.: *Anormalidades congénitas de la infancia*. (A. P. Norman.) Ediciones Toray, S. A. 1965. Barcelona.
- GILBERT W. MELLIN. *Birth Defects*. Editado por Moris Fishbein, 1963.
- GUBERN SALISACHS, L.: *Normas generales de tratamiento de las malformaciones congénitas y anatomía funcional del desarrollo*. Archivos de Pediatría. Año XV, julio-agosto 1964, núm. 85, Barcelona.
- GUBERN SALISACHS, L.: *Prematuridad zoológica del recién nacido. Deducciones prácticas*. Anales de Medicina y Cirugía. Año XLI, julio-agosto 1965, número 190.
- OBIOLS VIE, J.: *Factores psíquicos en la etiología de las malformaciones congénitas*. Anales de Medicina. Suplemento de Vol. III, n.º 1, 1964.
- ORTS LLORCA, F.: *Malformaciones congénitas. Etiología y mecanismo patogénico de las anormogénesis*. Cirugía, Ginecología y Urología. Vol. XVII, mayo-junio 1963, núm. 3.
- RAIN y colaboradores: *Newborn After Prolonged Leakage of Liquor Amnii*. Department Pathology, Royal Hosp. Sick Children and Univ. Edimburgo. British Medical Journal. Londres 1964, núm. 5409 (598-560).
- ROF CARBALLO, J.: *Urdimbre afectiva y enfermedad*. Editorial Labor, S. A. 1961.