

ESTUDIOS DE TERATOLOGIA

III

Por I. OCHOTERENA.

ALGUNAS MALFORMACIONES CORRELATIVAS DE LA CARA *

EN esta pequeña contribución deseamos referirnos a las monstruosidades de la nariz y a las que concomitantemente se le asocian, que son las de los ojos y las de la boca. En lo que corresponde a las malformaciones correlativas sólo nos concretaremos a lo que sea preciso, para la unidad doctrinaria y para intentar acercarnos al conocimiento de su etiología.

El Dr. *Stupka* ha tratado recienemente esta cuestión, pero, por desdicha para nosotros, sólo conocemos su trabajo a través de citas bibliográficas. El citado sabio, en la parte correspondiente, trata de las malformaciones y anomalías de la nariz de una manera muy amplia, analizando lo que concierne tanto a las malformaciones y monstruosidades simples como a las dobles. Consideraremos nosotros en esta contribución lo relativo a los monstruos simples.

Stupka comprende estas malformaciones en tres grandes grupos: la Aprosofia, la Ciclopia y la Arrinocefalia. La Aprosofia, según la autorizada opinión de *Duval* y *Herve*, implica la detención del desarrollo de las diversas partes de la cara y cuando no concurren procesos patológicos, según la feliz expresión de *Duval*, pueden estas monstruosidades considerarse como piezas macroscópicas de embriología; por tanto, se deduce que las monstruosidades nasales quedarán capitalmente comprendidas en las dos grandes divisiones que el sabio alemán instituye: la Ciclopia y la Arrinocefalia. Nos parece interesante hacer notar que la modernísima clasificación concuerda en su esencia, salvo determinadas felices adiciones, con la que *Isidore Geoffroy Saint-Hilaire* instituyó en su monumental "Histoire Gene-

* Estudio presentado en la Academia Nacional de Medicina.

rale et Particuliere des Anomalies de l'Organisation Chez l'Homme et les Animaux", publicada en el año de 1836.

Desde un punto de vista didáctico cabe la separación de la Ciclopia, la Arrinocefalia y la Estomocefalia; pero cuando se estudia concretamente un monstruo se ve que estas malformaciones están tan íntimamente ligadas, que una condiciona la otra y que según es el grado que alcanza la monstruosidad, así es también proporcional la repercusión sobre otros órganos; en suma, según el insigne sabio francés ya citado, "la monstruosidad no es un desorden ciego, sino otro orden también regular, asimismo sometido a leyes, que no injurian a la naturaleza como pensaba *Riolan* "*Nature et generi humano facit injuriam*", sino que, por el contrario, explican las leyes que rigen la evolución ontogénica.

En la actualidad es posible precisar que las malformaciones tienen dos causas, unas de carácter hereditario y otras adquiridas, originadas por factores exógenos, tóxicos e infecciosos: las que provienen de causas exógenas de naturaleza mecánica son, sobre todo, malformaciones amnióticas como desde hace mucho tiempo lo precisó *Camilo Dareste*, verdadero fundador de la teratología experimental; es oportuno precisar que las heredopatías de ninguna manera excluyen por sí mismas las amnioanomalías, cuya génesis amerita un particular estudio que con antelación hemos hecho y que "in extenso" haremos nuevamente en otra contribución.

El punto de partida de las monstruosidades en los órganos de la visión, de la olfacción y en la boca, fué percibido desde 1826 por *Meckel* y radica en las alteraciones del desarrollo del encéfalo. Su causa, dice *G. Saint-Hilaire*, se encuentra en las modificaciones constantes de un órgano importante y este órgano es el cerebro; detenido en una de las primeras fases de su evolución, imperfecto en el momento del nacimiento, como en los primeros meses de la gestación, no basta para la vida nueva que ha menester el niño y el monstruo ciclocefaliano provisto de un cerebro incompleto, casi rudimentario, parece como el anencefaliano y por las mismas causas. Esta verdad fundamental fué confirmada años después por *C. Dareste* y *Huschke*: es bien sabido que los primordios retinianos se derivan de las porciones laterales del neuroporo cefálico; pero si éste prematuramente se cierra, los primordios oculares se separan de una manera imperfecta o no se separan y de este hecho provienen las diversas mo-

dalidades de la ciclocefalia. El aparato nasal se origina de dos invaginaciones del ectodermo que se insinúan en el mesodermo subyacente y no posee en tal estado evolutivo ninguna comunicación con las cavidades bucal o faríngea, pudiendo por esta particularidad compararse con el que existe de un modo permanente en los ciclóstomos; el ojo simple y mediano o los dos bulbos oculares más o menos juntos, forman un obstáculo que el primordio nasal no salva y las fosetas olfativas acaban por soldarse e integrar la proboscis de los rinocéfalos; la ausencia de los huesos propios de la nariz y del intermaxilar en la ciclopía afecta a su vez la formación de la boca, explicándose por estas correlaciones las profundas deformidades que son inherentes a la estomocefalia. *Et. Rabaud* interpreta con sutileza estos fenómenos como resultado de una "formación difusa"; si prescindimos de ciertas peculiaridades del estilo de este sabio, se advierte que admite los hechos tales como se han descrito, pero gracias a sus sagaces estudios se hace patente la importancia de las recíprocas relaciones que dan unidad a los seres y de la inducción que el desarrollo de unas partes ejerce sobre las vecinas, y se abre paso así a los conceptos que, ampliamente desarrollados por *Specmann* y *Mangold*, trajeron nuevas luces a la Embriología y por ende a la Teratología.

Sintetizando lo visto en las monstruosidades que hemos estudiado, es patente que el telencéfalo está como en el embrión, indiviso, a veces con hidrocefalia; el cuerpo estriado forma una saliente en apariencia hipertrófica, que se debe a la falta del desarrollo del techo de la vesícula; es además muy común en los monstruos de cerdo la total agenesia del rinocéfalo; el tálamo está fuera de la cavidad cerebral y el nervio óptico llega a los cuerpos geniculados; es a veces macroscópicamente simple, pero el examen microscópico de cortes transversales muestra una lámina conjuntiva que lo divide. El resto del encéfalo no presenta alteraciones anatómicas notables. Un estudio histológico efectuado con el auxilio de los métodos neurológicos, daría inconcusamente resultados de extraordinario valor, pero el material de que hemos dispuesto no ha permitido este trabajo.

Dice *Rabaud*, ajustándose a la verdad, que en los cíclopes dioftalmos la distancia que separa las fosetas olfativas es sensiblemente proporcional a la que separa los ojos; cuando la separación de las retinas es máxima, la separación de las fosetas alcanza también su más grande expresión; cuando las fosetas

están muy cercanas se confunden en una foseta única y como la retina doble ocupa la línea mediana de la cara, la foseta está en la misma línea, frente a la retina.

El mismo sabio observa que en los cíclopes monofthalmos, las dos retinas se forman, pero en tanto que una de ellas crece y ocupa la línea mediana, la otra se atrofia y queda oculta entre los tejidos profundos; paralelamente se forman dos fosetas olfativas, una bien desarrollada y la otra abortiva.

El doctor *Walther Stupka* clasifica las arrinomalformaciones simples en tres grandes clases: Aprosopia; Ciclopia, que a su vez abarca dos grupos, uno sin rudimento nasal visible exteriormente y otro con rudimento nasal en forma de proboscis. La arrinocefalia comprende la etmocefalia, la cebocefalia, la hendedura media del labio superior; la hendedura lateral del labio maxilar y palatino; la trigonocefalia, la microcefalia por defecto olfativo cerebral, y la ausencia del rinencéfalo; este último grupo, en nuestro concepto y de acuerdo con lo que hemos visto y estudiado, o es rarísimo o no existe, pues por su sola naturaleza implicaría la presencia de malformaciones correlativas. Como se ve, esta clasificación es en lo fundamental, como ya lo habíamos señalado, sólo una modalidad de la instituída por *G. Saint-Hilaire*.

El ilustre *F. X. Lesbre*, basándose también en la ya citada clasificación, instituyó tres grandes grupos:

Con dos fosas orbitarias:

Étmocéfalo (G. S. H.)—Con dos ojos muy cercanos, separados; una trompa nasal arriba de las órbitas.

Cebocéfalo (G. S. H.)—Con dos ojos muy cercanos, separados, sin trompa.

Con una sola fosa orbitaria:

Rhinocéfalo (G. S. H.)—Con dos ojos contiguos o un ojo doble; con trompa.

Ciclocéfalo (G. S. H.)—Dos ojos contiguos o un ojo doble; sin trompa.

Éstomocéfalo (G. S. H.)—Dos ojos contiguos o un ojo doble; trompa; mandíbulas rudimentarias; boca muy imperfecta o nula.

Sin fosa orbitaria:

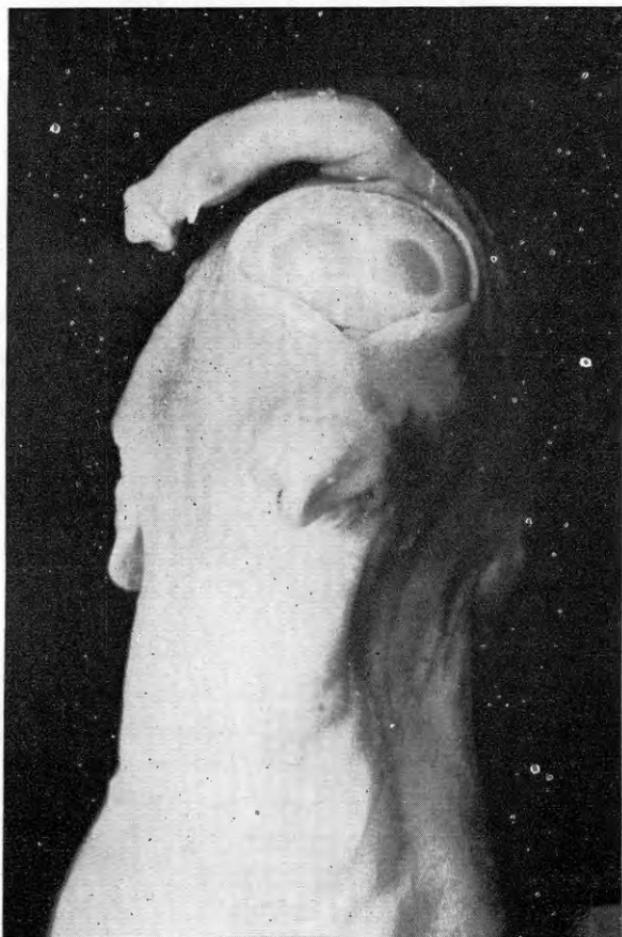
Oftalmocéfalo (Lavocat.)—Sin ojos, sin órbitas, sin aparato nasal; con mandíbulas.

Geniocéfalo (Lesbre).—Sin ojos; sin órbitas; sin aparato nasal y sin mandíbula superior.

Para la clasificación de los monstruos que integran la colección del Instituto de Biología en que se basa este estudio, seguiremos la clasificación de *Lesbre*, tomando de *Stupka* los grupos que comprenden malformaciones concurrentes palatinas y por ende labiales: *Queilosquisis*, *Gnatosquisis*, *Uranosquisis* y *Estafilosquisis* de *Karl Grünberg*, tal como se les considera en la obra de *Schwalbe*. Capitel IV, 113.

MONSTRUOS ETMOCEFALOS

Ejemplar N° 1



(Feto de cerdo)

Cavidad orbitaria única, tapizada en su interior por una membrana de color negruzco. Inmediatamente detrás de las córneas existen dos cristalinios esféricos, en contacto, sobre la línea media. La retina, desprendida.

Existen dos bandas de tejido, al parecer muscular, que envuelven el globo del ojo y cuya sección forma un triángulo abierto hacia adelante, de vértice en el fondo de la órbita. El corte sagital de la órbita dibuja, también, un triángulo de vértice posterior.



Ejemplar N^o 2
(Feto de cerdo)

Levantado un colgajo, constituido por los tegumentos de la frente y el párpado superior, se encontró:

I.—Un globo ocular único, constituido por el adosamiento sobre la línea media y en toda su extensión, de dos ojos piriformes. En su interior, se halló una cavidad única, tapizada por restos negruzcos de úvea y conteniendo dos cristalinios esféricos, y la retina desprendida.

Debajo de él existe una cavidad, aproximadamente cuatro veces mayor, vacía, y de cuyas paredes se desprenden tabiques incompletos.

Estas dos formaciones (globo ocular y cavidad inferior) se hallan envueltas por abundante tejido muscular.

II.—La órbita, con las dos particularidades siguientes: el orificio del techo no es estrictamente central, sino que se halla situado un poco a la derecha de la línea media, es muy pequeño y no circular; y los dos orificios de la arista, que forma el fondo de la órbita, se hallan unidos en el centro, formando una ancha perforación.

Ejemplar N^o 3

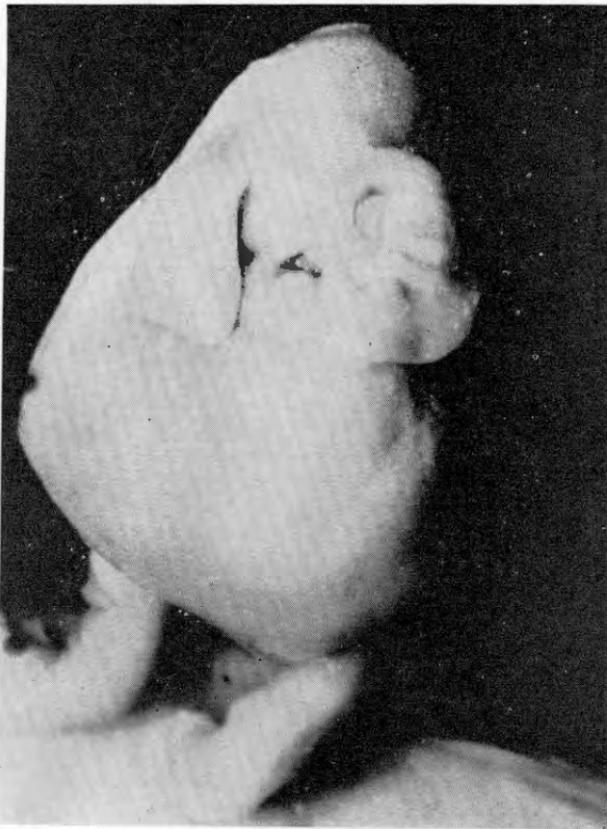


(Feto de cerdo)

Existe una gran órbita, que ocupa la tercera parte, en extensión, de la cara. En su interior se halla una masa de tejido conjuntivo y muscular, en cuyo seno se pudo descubrir, por disección, un pequeño globo ocular, con un cristalino rudimentario y restos de úvea.

MONSTRUO CEBOCEFALO

Ejemplar N^o 4



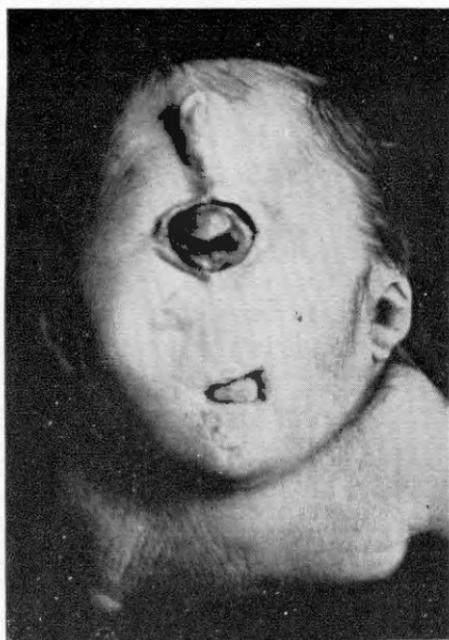
(Feto de cerdo)

En el plano de sección, se observan dos cavidades: una superior y posterior, y otra, inferior y anterior. *Cavidad superior*: Se observa en su interior un tabicamiento incompleto, sin que sea posible encontrar huellas del cristalino ni de las membranas oculares. *Cavidad inferior*: De tamaño ligeramente menor. Se halla completamente vacía, y de superficie lisa y regular.

El nervio óptico, una porción del cual puede seguirse de atrás hacia adelante, a partir del encéfalo parece ponerse en relación con la cavidad superior.

MONSTRUO RINOESTOMOCEFALO

Ejemplar N° 5



(Feto humano)

El cíclope rinocéfalo y a la vez estomocéfalo que muestra la figura, es un feto a término, de sexo masculino y de color blanco; mide 32 cms. de estatura y su voluminoso cráneo muestra un apéndice nasal imperforado. El ojo único está situado sobre la línea media, inmediatamente abajo de la región frontal y en la parte que correspondería en un individuo adulto, a la porción superior de la pirámide nasal. Se perciben por palpación dos arcos ciliares separados en la línea media por una eminencia profunda: arriba de ella se implanta el apéndice nasal y abajo sigue una superficie plana y regular que llega hasta la boca, cuyo orificio irregular con el eje mayor transverso está abierto y a través de él asoma la lengua.

La órbita se limita bien en todo el contorno, excepto en la parte inferior; los párpados están bien individualizados, son pequeños y de consistencia acartonada y afuera del borde palpebral existen pestañas rubias más abundantes arriba que abajo y fijas en 2 ó 3 líneas de implantación; la hendidura palpebral es ovalada, de gran eje horizontal y tiene una pequeña muesca central que divide en dos el borde libre del párpado inferior; el globo ocular tiene el aspecto de una esfera irregular que llena por completo la hendidura y hace saliente al exterior, es en una mayor parte de color negruzco y en el centro está la córnea ovalada en relieve, limitada bien por una línea blanquecina.

Abierto el globo ocular por su ecuador se puede ver el fondo de la cara posterior de la córnea oculta en su periferia por el diafragma del iris, este último órgano cuelga libremente en el interior del globo en forma de cinta negruzca de 2 milímetros de ancho y afecta el contorno la forma de un corazón de baraja. El interior del casquete esférico del segmento posterior está ocupado por la retina desprendida y plegada en dobleces irregulares y en la porción más anterior del mismo segmento penden dos filamentos insertos en la papila óptica y dos cristalinus globulosos perfectamente formados. En el polo posterior, la inserción de la coroides divide la mitad superior de la papila óptica; abajo falta el contorno continuándose la zona blanca del disco papilar con un coloboma de la coroides, que se prolonga a su vez en el segmento anterior del ojo por el surco inferior de la fóvea.

La cavidad orbitaria piramidal es única y en el vértice de cada lado de la línea media existen dos minúsculos orificios, separados por una distancia de 7 milímetros.

MONSTRUO GENIOCEFALO

Presenta un pequeño orificio en la piel de la región cefálica como único vestigio de los ojos. No tiene órbita, carece de apéndice nasal. Presenta agenesia de los maxilares. No tiene boca. Orejas colocadas a uno y otro lado de la línea media, formando un pliegue transversal situado en plano ventral.

MONSTRUO RINOCEFALO CON QUEILOSQUISIS

Se observan, asimismo, dos cavidades: superior y anterior e inferior y posterior, separadas por un tabique completo. *Ca-*

Ejemplar N° 6

(Feto de perro)

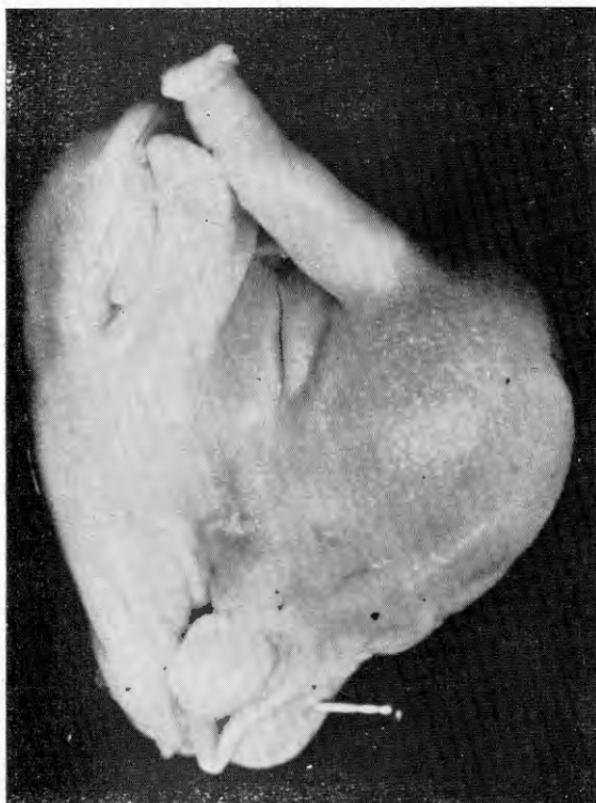
vidad superior: Se encuentra en su interior un cristalino irregularmente esférico, que ocupa las dos quintas partes de la cavidad; detrás de él, la retina, desprendida, forma pliegues irregulares. Existen restos de úvea, de color negruzco. *Cavidad inferior:* Vacía por completo. Dividida sobre la línea media por dos tabiques sagitales incompletos, en forma de hoz.

Existe un nervio óptico rudimentario, que puede seguirse hasta el encéfalo.

La ciclopia es incompatible con la vida; si un cíclope nace vivo, muere breve tiempo después del nacimiento.

Es digno, sin embargo, de reflexión discreta el hecho de que estos seres tan frágiles hayan dado el tenue punto de apoyo que la mente humana necesita para sustentar leyendas innúmeras, tenidas como verdades por hombres de notoria capacidad y reconocido talento. La fábula y la maravilla se han basado mu-

Ejemplar N^o 7



(Feto de cerdo)

chas veces en la Teratología; la Antigüedad y la Edad Media están henchidas de fantásticas tradiciones que no carecen de atractivo: el gigante Polifemo, sensiblemente herido en el corazón por la desdeñosa Galatea, queda ciego por haberle hundido su único ojo el prudente Ulises; inciertamente se afirma que se descubrió su esqueleto en Trepani; así repercutió el viejo mito como un eco de pretéritas edades. Según el libro De Mons-

tris et Bellis, de *San Agustín*, en su monumental "De Civitate Dei", libro XVI, capítulo VIII, los cíclopes habitan en el monte Etna; su ojo único está circundado de hirsutos pelos enmedio de su aspérrima frente; tienen estos monstruos la magnitud de un gran árbol y poseen singulares caracteres sexuales, que con minucia describe el santo Obispo de Hipona. Con los cíclopes, con los hipocentauros, con las quimeras y con los basiliscos, luchó con fuerte brazo y valeroso corazón Alejandro el Grande, según el relato que en sus "Maravillas de la India" hace el señor *Johan de Wauquelin*. El soberano *Aristóteles* contó cosas no menos singulares y prodigiosas, según se lee en el libro que con la autorización del Rey se publicó en la Real Imprenta, el año de gracia de 1806, debido a la incomparable erudición de *Jules Bergen de Xivrey*.