

Pie de la sombra

Diálogo entre Historia, Arte y Enfermedad

Dr. Cristóbal Miguel Papendieck^a



Sciapodas

INTRODUCCIÓN

Tal vez, como una “Nota al Pie”, realizar una entrevista al pie, es un tema original y distinto. Puede ser también, una “entrevista” a un pie, “huérfano”. Como tema alejado e infrecuente, busca hacer “hincapie” en su dimensión, el crecimiento asimétrico, el sobrecrecimiento y su consecuente significado. Para ello hay muchas razones, y algunas de ellas, inesperadamente desconocidas. En consecuencia, el pie, no puede cumplir adecuadamente con su función; motivos hay muchos; pero hay un común denominador, que es su dimensión mayor. La macropodia¹ (*Imagen 1*).

Imagen 1. Macropodia por dismorfia sin angiodisplasia



En realidad, la macropodia, es también, un animal.² Especie marina, araña del mar, cangrejo de caparazón triangular; rostrata, deflexa, tenuirostris. Pero *makro*= grande, *po-dia*= pie, significa también eso, el pie grande - el *sasquatch*.³

De inicio, el tema pie involucra 26 huesos cortos y largos, vinculados entre sí por 34 articulaciones, y 20 músculos propios.⁴ Tal despliegue anatómico habla de mucha función. La macropodia, comprende todo el pie, por “sobrecrecimiento”⁵ *overgrowth*, término que no existe en latín, por hipertrofia,⁶ pseudohipertrofia (*Imagen 2*), e hiperplasia. Eventualmente enorme. En buena medida, por razones congénitas, genéticamente condicionadas. Dismorfias, grandes síndromes angiodisplásicos, facomatosis, hamartomatosis. Tienen aquí especial significado los Síndromes de Klippel Trenaunay, Weber (*Imagen 3*) y Servelle (*Imagen 4 y 5*), Proteo (*Imagen 6*), Cobb, F.P. Weber, Maffucci (*Imagen 7*), CLOVEs (*Imagen 8*) y otros.

Imagen 2. Linfedema Primario bilateral



a. Médico Cirujano Infantil. Doctor en Medicina. Profesor USAL. Ex Residente Cirugía Infantil, 1968-1972. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Fundación Angiopediatria. Grupo Angiopediatria Buenos Aires. Grupo Fronteras de la Linfología. cmpapendieck@angiopediatria.com.ar

Existen al menos 144 síndromes con linfedema primario y 18 razones para justificarlo, entre otras causas, al menos 3 mutaciones identificadas. Otras, por patologías adquiridas, con igual significado, como lo son las enfermedades parasitarias, en especial las filariasis, geo linfedemas, como las podoco-

niosis o elefantiasis no parasitarias, las bridas amnióticas, los Síndromes por Torniquete del pelo y otros.

Aparecen los Síndromes de Wiedemann Beckwith, y Silver Russell (*Imagen 9*), como Síndromes congénitos con discrepancia de crecimiento o crecimiento asimétrico, entre

Imagen 3. Macropodia (hipertrofia de miembro inferior) en Síndrome de Klippel Trenaunay Weber



Imagen 4. Macropodia (hipertrofia de miembro inferior) en Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle



Imagen 5. Macropodia (hipertrofia de miembro inferior) en Síndrome Proteo



Imagen 6. Síndrome de F.P. Weber, miembro inferior



Imagen 7. Síndrome de Maffucci.
(hamartomatosis, malformación venosa, encondromatosis)



Imagen 8. Síndrome de CLOVEs.
Sobrecrecimiento lipomatoso congénito,
con malformaciones vasculares.
Escoliosis 1° o 2°



Imagen 9. Síndrome de Wiedemann Beckwith o Síndrome de Silver Russel:
discrepancia de crecimiento de miembros inferiores



muchos otros, que también se expresan en los pies.

En pediatría, para cada paciente y su familia, el tema tiene un tremendo significado psicosocial y médico.⁷ Siempre cabe la pregunta: ¿dónde están los adultos con estas patologías?. Es aquí la propuesta, de ver “nuevamente” este tema en pies de la pediatría. No hay en general consenso para su tratamiento, y sí actitudes de sentido común, y terapias de rehabilitación vascular^{8,9} (Imagen 7,8) ortopédicas, y técnicas de tratamiento específico de anomalías vasculares, su resección y/o su derivación, venosa¹⁰⁻¹² y/o linfática, como lo son las técnicas de C. Campisi¹³ (anatomosis vasculares linfovenosas), C. Becker¹⁴ (trasplante de ganglios linfáticos autólogos), W. Olszewski (anatomosis gangliolinfático vena),¹⁵ R. Baumeister¹⁶ (trasplante de vasos linfáticos autólogos), I. Koshima¹⁷ (digitaliación óptica y supermicrocirugía linfático venosa) y otras, que intentan resolver hiperplasias de tejido adiposo consecuencia de hipertensión linfática^{18,19} y el riesgo de sarcomas, como el Síndrome de Steward Treves, o las lipomatosis, lipoblastomatosis (Imagen 9) y lipodistrofias, incluido el Síndrome de CLOVEs (Imagen 10) o linfangiomatosis primarias.

Pero, nuestro tema, tiene una larga historia. Ha sido siempre, razón de expresión en relatos, cuentos, esculturas, pinturas. Camino se hace al andar, como las reflexiones a la par de los 777 escalones en la Historia de San Michele²⁰ en Anacapri, o los relatos tropicales novelados de “Nostromo”²¹ en Santa Marta, Barranquilla y la desembocadura del río Santa Magdalena, o La medición del mundo²² en la vida de Gauss y A. von Humboldt o tantos

Imagen 10. Lipoblastomatosis.
Imagen del pie



otros, por demás interesantes, y que es complejo analizar. Lo que importa aquí –ahora– es la historia del “Pie de la sombra”, la historia cuyo relato sigue.

LA HISTORIA

Han sido muchas horas, cerca del “pie”. A veces, nada, o poco que ver con ortopedia. Nada que ver con trauma, podología, reflexología... pero, una curiosa circunstancia, para compartir. Abrir y cerrar páginas, recorrer tiempo, y el presente convocante. Tener en mano la Imagen increíble, de un Ave Fénix (*Imágenes de la 11 a la18*), recortado con extraña habilidad en un papel seda, en Shanghai; y de cada corte sutil –es intención

rescatar episodios vinculantes al pie de la sombra, una compleja realidad– expresión de un conjunto de patologías, misteriosas, huérfanas, inesperadas, con un enorme significado en la experiencia de la vida, realidad en millones de seres humanos y tema, del cual no tenemos la oportunidad de tomar conciencia adecuada. Saben ellos, estos pacientes, sobre todo en pediatría, y sus padres, jóvenes, del significado del pie de la sombra, del peso de no saber, como calzar; o calzar dos zapatos, simplemente distintos, o no calzar. “Todos estamos de visita en este momento y lugar. Solo estamos de “paso”. Hemos venido a observar, aprender, crecer, amar y volver a casa”, a pie... –de un antiguo proverbio australiano– salvo las dos últimas palabras.

Imagen 11. Dismorfia podal no vascular



Imagen 12. Síndrome Proteo



Imagen 13. Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle



Imagen 14. Neurofibromatosis. Ambos pies



Imagen 15. Linfedema Primario con reflujo de quilo



Imagen 17. Linfedema Primario



Imagen 18. Linfangiomatosis unilateral del pie



Imagen 16. Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle



Imagen 19. Linfedema Primario



Hace poco, se difundió una “cartografía de avistaje” del “*sasquatch*”, ser peludo a medio camino entre un mono y un humano; pie grandes, como en una Imagen captada en Bluff Creek, California, en 1967. Pero, un tal B. Hieronimus, confesó el engaño en 1998, por utilizar un traje “humanoide”. A pesar de todo, los mitos en la criptozoología existen y tienen una capacidad de sobrevivencia que asombra... aunque Usted... no lo crea.

Tal el relato, de S. Campanario, en sus reflexiones sobre la creatividad: “Adiós a los mitos. Falsas creencias en el mundo de las ideas”. Diario La Nación, 18/01/2014.

Como en un apunte, en una recorrida por el Museo de Arte Latinoamericano de Buenos Aires, MALBA, en el primer piso de este notable espacio, es seguramente posible una mirada sobre Abaporu (*Figura 1*), de Tarsila Do Amaral (1928). La Imagen de un hombre con un enorme pie, una cabeza pequeña, un cardón y el sol...,²³ de la notable colección de E.F. Costantini—como fiel testigo y reflejo del inicio del presente relato y síntesis. Algunos síndromes vasculares congénitos, en pediatría, tienen, y no por casualidad, los signos por analizar.

Objeto, es Abapuru, una posible realidad; sujeto la incomprendida imaginación...

Cuenta la historia, a través de la trilogía de Sófocles, Edipo Rey, Edipo en Colonna y

Antígona, que según la leyenda, el Rey Layo de Tebas, recibió del oráculo que al tener un hijo, este lo mataría y se casaría con su madre, Yocasta. Nació el hijo, y para eludir la predicción, fue desterrado y abandonado en el desierto con los pies atados por una firme cuerda. Encontrado por un pastor, fue entregado a Polibo, Rey de Corinto, quien por el enorme volumen de sus pies, por edema, expresión de la ligadura, lo llamo Edipo. Para concluir este relato, valga recordar que existía en aquel entonces, cerca de Tebas, la Esfinge, un espantoso monstruo alado, que devoraba a quienes no sabían resolver los enigmas que planteaba. Los tebanos anunciaron que darían su reino, a quién matara dicho símbolo del mal. Edipo, se enfrentó a ella, y debió confrontarse con la pregunta: “¿Cuál es el animal, que por la mañana anda en cuatro pies, a mediodía en dos, y por la noche en tres?”. Con sabiduría, Edipo respondió bien... Por ello, la Esfinge, se suicidó y Edipo asumió como Rey, y se casó, sin saberlo, con Yocasta, su madre. Cuando tiempo después lo supo, se vació las órbitas, y vivió guiado por su hija Antígona, hasta su muerte en Colonna—santuario consagrado a las Euménides, o Erinias, personificaciones femeninas de la venganza, deidades de la mitología griega que regían el destino de los hombres.

Objeto de esta tradición, son los pies de Edipo, grandes por hinchados, edematizados por una cuerda; y sujeto, el acertijo de la Esfinge sobre los pies. No es el tiempo del complejo.

Urs Brunner (1931-2007), notable rehabilitador vascular y erudito escritor sobre el tema, relata en su obra “Der Fuss”—el pie—²⁴ un diálogo de un paciente con su herida, (*La plaie*, de C. Confortes), y entre muchos otros temas, la vida del mártir San Cristóbal—de Tiro—(del griego Christos, del latín Christophorus), protector de los viajeros, y su infatigable labor, de cruzar a los que estaban en camino, por el río Jordán, a la vera del desierto. Entre ellos, también, al niño Jesús-Jesús de Nazareth, el hijo de Dios. Este hecho, fue pintado por Paul Stöckli (1926) en la pared de la puesta del sol, de la Capilla de St. Martin en Brigels, Suiza. La Imagen muestra al Christophorus (*Figura 2*) parado en el agua, cruzando a Jesucristo, y se observan los pies y piernas, asimétricos, pero ambos hinchados, seguramente por la reflexión, como extremo de la refracción de la luz por el agua, y el producto de las largas marchas por la arena y el sol. Hoy se inter-

Figura 1. Abaporu. Tarsila do Amaral



preta el fenómeno como un clásico linfedema,^{25,26} que solo pocas veces, es simétrico, o está presente en ambos lados. Edema intersticial –líquido entre las células, que formara la linfa. San Cristóbal fue decapitado en el siglo III, luego de crueles suplicios, por Dagnus de Samos, en Lycia.

Similar interpretación puede darse al dorso de los pies de algunos apóstoles, como puede observarse con mucha atención, en la obra de Michelángelo Buonarrotti (1475-1564) en el techo de la Capilla Sixtina del Vaticano²⁷ (Figura 3).

Objeto de este relato, son los pies edematizados, por la “fatiga vascular” vinculado a históricos aspectos teológicos, que como sujeto destaca al Mártir San Cristóbal, cruzando el río con Jesús.

El pie, los pies, son unidades anatómicas y funcionales propias del hombre, paralelo de la pata o garra animal. La actitud del pie, es principio de cimiento, y expresión de poder – pues inicia y termina el movimiento del andar; es el inicio del cuerpo, en oposición a la cabe-

Figura 2. San Cristóbal en el río Jordan. En el brazo izquierdo el niño Jesús. Urs Brunner



za– es el punto de continuo apoyo del hombre en la tierra, en la superficie de la tierra, que gira a una enorme velocidad. 1600 km por hora, 26.600 metros por minuto..., todas las horas. El pié del hombre, deja su huella en los senderos... ha dejado por primera vez, su huella, en la superficie lunar, como un símbolo de nuestro tiempo (Neil Armstrong, 7/1969).

Cuenta la historia el último camino, de Pie Grande, el cacique Sioux perseguido por el ejército americano, desde el desierto más temible, a las nevadas praderas de Dakota. En ese camino, termina la historia en la batalla de Wounded Knee, “de la rodilla herida”, el 29 de diciembre de 1890. Por la “misteriosa” y agresiva nieve, tenía los pies envueltos en cueros, lo cual motivo las enormes y crecientes huellas que dejaba, como el *Sasquatch* de la lengua salish, que significa hombre salvaje, y que hiciera posible su persecución y traición. La muerte en dicha batalla, tiene como recuerdo una triste Imagen fotográfica, en blanco, negro y los grises del momento, ampliamente difundida, donde yace en la nieve, el indio más buscado, indefenso, herido, y acribillado.

Figura 3. Pie en el techo de la Capilla Sixtina. Miguel Ángel



Patagonia se supone denominación de pies grandes. Key Marie Ritchie, en sus estudios filológicos, se ocupa de este análisis. La toponimia Patagonia se refiere sin duda al pie, por pata, donde gon no tiene significado específico. Es así como el término, tiene otras connotaciones en el Diccionario Yamana de Thomas Bridges. Se refiere a los indios tehuelches del norte y sur, a los onas, laush, alakalufes, yamanas y otros, canoeros y pedestres. Envolvían sus pies y cuerpo, con pieles de los animales del mar y la estepa de la Patagonia. En realidad, así, el término Patagonia también puede provenir de Patagón, personaje de Primaleón de Grecia, héroe de novela de Caballería, del mismo nombre, (Salamanca, 1512) escrito por Francisco Vázquez, y que fuera lectura favorita de Hernán de Magallanes, según relata Antonio Pigafetta, cronista de aquel viaje. Los Palmerines y los Amadises, son los libros más importantes de caballerías; en el segundo libro, narra las aventuras de Primaleón, junto a Don Duardos de Inglaterra. De este libro deriva la pieza dramática "Don Duardos" de Gil Vicente y la Gridonia o cielo de amor vengado, de Paravicino.

El objeto de estos relatos, son los enormes pies, sin patología, y el objeto son las razas en los extremos de nuestro continente y su extinción.

El simbolismo del pie. Su significado en puntos de partida. Su poder. En el Jardín de la entrada de la Facultad de Medicina de la Universidad de Freiburg, se encuentran dos pies, descalzos, enormes, como inicio del camino. En el puerto de Génova, frente a los Magazines del cottone, y las ramblas de los muelles, se encuentra una escultura (Figura 4) de un hombre de dos tamaños, pero un enorme pie entre varios, un índice señalando al firmamento. Génova, como Marsella y Venecia, fueron punto de partida de grandes viajeros y objetivos de conquista, transacción y aventura.

Imagino que en este espacio, debo relatar la fantástica historia de la elefantiasis. Historia imaginada por muchos, escrita por algunos, en los escenarios reales de los tiempos, vida por pacientes aislados físicos y psicosociales, que involucran siempre, un 2,5% de la población mundial. Pacientes ignorados, o solamente imaginados en occidente, desdibujados a través de los relatos.

Hace mucho tiempo, tiempo de las mil y una noches. Tiempo de Sherezada y Simbad

el marino y sus siete viajes; siete son los colores, los días de la creación y el descanso, los planetas de aquel entonces, y por cuatro, el ciclo lunar...; desde Basora, un gran escenario de partida de aquellas aventuras; insospechada imaginación y asombro, desde puertos como Génova, Marsella o Venecia. Desde aquí, Marco Polo, con 17 años, (1254-1328) junto a su padre realiza su travesía hasta la corte del nieto de Gengis Khan, en Khanvaliq, hoy Beijing, Pekín, Capital de la República Popular China y el relato de seres fabulosos, seres antropomorfos, confundidos a menudo con los monstruos y demonios.²⁸ Se hablaba del confín de la tierra... Tiempos de Abu Bakr Muhammad ibn Zakariya al Razi, Rhazes o Rasis, en latín, nacido en Razy, provincia de Teheran, Persia. Año 865. Sabio, filósofo, médico, y gran pediatra. Escribió cerca de 200 libros en árabe, que impactaron en Occidente. Descubrió el ácido sulfúrico, y el etanol, hoy también, esclerosante en malformaciones del sistema venoso, gran pensador del Islam, que supo descubrir un tipo de elefantiasis, limitado a los miembros inferiores, hoy conocido como podoconiosis –de podo: pie y konis (griego): polvo.²⁹

Figura 4. Estatua en el puerto de Génova



Más allá de la lepra, las filariasis (*Figura 5*), y posiblemente, malformaciones vasculares congénitas, presentes al nacimiento, reconocidas o no, es la podoconiosis un bloqueo del sistema linfático, por la absorción a través de la planta del pie, de cenizas volcánicas en aéreas tropicales, salvajes, con frecuente lluvia, donde los agricultores realizan su labor descalzos. Por tal, una causa de linfedema secundario regional, una elefantiasis no parasitaria. El país más afectado en el mundo, por el número de volcanes activos, es Etiopia. El termino elefantiasis alude al paquidermo, por su piel, gruesa, gris e inelástica, y desde ya por su tamaño.

El objeto es *podas*, el pie, y sujeto la elefantiasis no filariásica, adquirida.

El relato de estas patologías, llega al mundo occidental adornado por la imaginación; los viajeros transformaron lo visto en seres impresionantes, a tal punto, que entre otros, Humberto Eco, en su obra *Historia de la Fealdad Humana*, agrupa las Imágenes en los monstruos, en el capítulo de los maravillosos, en el capítulo de los mirabilia. La carta del Preste Juan, y el mito de un reino cristiano en Asia, produjo la descripción de pueblos maravillosos, y entre ellos, del Ave Fénix, los pigmeos, los gigantes, los sátiros, los hombres salvajes... y con ellos, algunos monstruos. Así se contaba, que en algunas regiones del África ecuatorial, vivían los Sciapodes o Sciapodi, relatados por Isidoro de Sevilla, y el obispo escolástico Agustino de Hippo de Tunesia, seres corredores del

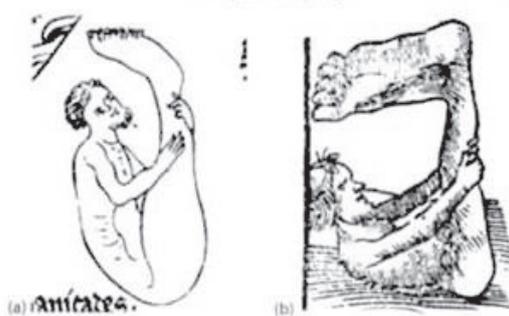
desierto y pradera, muy veloces, con un solo miembro inferior y enormes pies, con cinco o diez dedos, A la hora del necesario descanso, reposaban de espalda con los pies como pantalla, como protección del sol (*Figura 6*). También se habla de los antipodi, seres similares a los anteriores, pero con los pies al revés... Relatos llenos de misterio y contradicción, pero han quedado los escritos, y los dibujos, como en la *Cosmographia Universal de Sebastián Muenster* (1488-1552) y los dibujos del Renacimiento Germano, de Hans Holbein, el joven, Hans Deutsch, Urs Graf y tantos otros. Todas las variables fueron posibles. En la Catedral de Heresford, se encuentra el Mapa Mundi (1300) con seres con un solo pie, y en la iglesia de Dennington, Suffolk, las tallas en la madera de los respaldos de los asientos, del hombre recostado con los pies de la sombra. Nada que ver, con *Shadow feet*, de la cantautora neozelandesa contemporánea (2014) Brooke Fraser, que repite en varias estrofas: cuando el mundo se haya caído debajo de mí... *shadowfeet*.

Figura 5. Filariasis (*Wuchereria bancrofti*) Elefantiasis parasitaria en un miembro inferior de un niño (Madras)



Figura 6. Sciapoda (izq) un pie, un miembro inferior, corredor del desierto.... Macropodía con 10 dedos. Sciapoda (der) un pie, un miembro inferior, pie con 5 dedos.

Talla en la Catedral de Dennington, madera, sciapoda recostado con una enorme macropodia (Libro de E.W. Price)



Sin duda, los viajeros al oriente, vieron las elefantiasis por filarias en el hombre, parásitos adultos, filiformes, como hilo fino de coser, de unos 5 a 12 cm lineales. La filaria más agresiva para el ser humano, es la *Wuchereria Bancrofti*,³⁰ nematode identificada por Otto Wucherer y Joseph Bancroft en 1876 y descrito como microfilaria en el mosquito por Patrick Manson³¹ en 1877, que compromete a unos 150 millones de habitantes de nuestro globo, de los cuales, 70 millones viven en la India.³² Es una antroponosis, pues el huésped del parásito adulto es el hombre, y el vector solo la hembra de un mosquito identificado como *Anopheles* o *Culex*, de zona tropical, que incorpora por picadura las microfilarias, desde la sangre periférica del hombre. Solo al anochecer. Solo durante la puesta del sol, o durante la noche, pues es el único momento en que la microfilaria está presente en la sangre periférica humana. La microfilaria, se transforma en larva en el mosquito femenino (*Figura 7*), que se ubica en la trompa, la proboscide, (hecho descubierto por George Carmichael Low en 1900) y las patas del mosquito, y cae sobre la piel humana, al momento de posarse el mosquito en su siguiente víctima. Las larvas penetran la piel de su víctima, y se reinicia su ciclo. La provincia India más comprometida, ha sido Goas, ex colonia portuguesa. Esta filaria ha llegado a América Latina, con los esclavos negros africanos a Barbados, y fue descrita como el *Glandular Disease* de Barbadoes, en 1784 por James Hendy.

En 1806, Alard, en Francia, realiza la primer linografía con mercurio, con lo cual pudo demostrar que la patología no era glandular. Los pies, y luego todo el miembro inferior y genitales, o el miembro superior, de estos

Figura 7. Mosquito *Anopheles* o *Culex*, posado en la piel



pacientes, presentan un tremendo linfedema, por bloqueo parasitario pre ganglionar inguinal, el primer nivel filtro y concentrador de la linfa del miembro inferior, nivel que identifica la calidad de la linfa aferente, pero posible en otros segmentos corporales, a diferencia clínica con la podoconiosis, y se lo conoce como el *Guyana Leg* o *Barbadoes Disease* o *Barbados Leg*.

Existen en el mundo, numerosos tipos de filarias, con el nombre de cada región geográfica, o apellidos de parasitólogos que los han descubierto, por caso las Mansonellas, presentes también en el extremo norte de nuestro país, como ha sido descrito por el destacado parasitólogo argentino Flavio Niño (1965) y cuyo vector, también pueden ser algunos jevenes culicoides y moscas negras. Por demás, pueden existir como parásitos adultos en el perro, alojados en el ventrículo derecho de su corazón, lo cual puede determinar su muerte por taponamiento del canal pulmonar. Los vectores son también mosquitos y algunos tipos de tábanos.

El pie de la sombra no acaba aquí. El mito, la fantasía, y la habilidad descriptiva, permitieron, sobre todo en el siglo XIX, identificar patologías humanas, que no se corresponden con la descripción anterior. Un enorme capítulo de la medicina, que abrió sus páginas en aquel entonces, adquirió vigencia, con nuevas bases fisiopatológicas.

En el siglo XIX, los detalles descriptivos de muchos aspectos de la medicina, tuvieron un notable despliegue, que quedaron plasmados en tratados de persistente actualidad. Por caso, la anatomía descriptiva de L. Testut y A. Latarjet, que obtuvo el premio Saintour en 1902, ilustrado con más de mil dibujos con detalles del cuerpo humano, realizados por G. Devy y S. Dupret. Referente al tema en desarrollo, se publica en 1878, en Nueva York, la obra "La oclusión congénita y dilatación de los vasos linfáticos", cuyo autor Samuel E. Bussey,⁶ encontró aquí el común denominador de una supuesta causa de un gran conjunto de patologías que se destacaban por el sobrecrecimiento y edema de las extremidades, y con ello, del pie. Años después, 1885, aparece la obra, *Die Elefantiasischen Formen*,—"Las formas elefantiascas" (*Figura 8*)—de Kulenkampff y Esmarch, este último diseñador además, de la venda elástica de goma para la hemostasia! Las formas elefantiascas, son un conjunto de patologías, hoy diferenciadas, pero que con impresionantes Imágenes de

dibujos de aquella época, acercaron una realidad, que tiene particular vigencia en pediatría y en nuestros días. De algo raro, pasan a ser síndromes vasculares combinados, en el contexto de sobrecrecimiento de segmentos corporales hasta límites insospechados, en general genéticamente condicionados. Una de las láminas descriptivas, muestra una joven mujer, sentada en dos sillas, en una de ellas apoyado su pie, con una extremidad inferior que pesa más que todo su cuerpo. Sentada, por el resto de su vida. Siempre existieron, pero hoy sobreviven, y merecen ser integrados a la sociedad. Pueden y quieren vivir. Tienen derecho a la vida. Son tan inteligentes como los demás...

Un conjunto de síndromes vasculares combinados, es decir, que pueden involucrar, dos o los tres sistemas de la circulación, los hemicircuitos arterial, venoso y linfático, este último, el así llamado tercero, pues es adquisición específica y solo, de los vertebrados, a los cuales sin duda, pertenecemos. La linfa es producto del trabajo celular en todos los tejidos. Algunos de estos síndromes, han adquirido identidad, por el nombre de sus autores, entre los cuales, se destacan M. Klippel, y su médico asistente, P. Trenaunay (1900) conocidos también por la denominación de un Síndrome como Nevo Varicoso Osteohipertrófico,³⁴ haciendo referencia al compromiso óseo como partícipe del sobrecrecimiento, en un síndrome angiodisplásico combinado.

Figura 8. Grabado de una mujer, con una elefantiasis no filariásica. Gran síndrome angiodisplásico combinado. Linfedema en el pie, úlceras vasculares, sobrecrecimiento tridérmico... (Atlas de Kulenkampf y Esmarch, 1878.



Friedrich Daniel Von Recklinghausen, es hoy conocido como autor de uno de los síndromes de las neurofibromatosis N1 a lo cual se agrega un conjunto importante de otros síndromes identificados como N2, y también motivados por ectodermodisplasias, algunas vinculadas a malformaciones vasculares. Gorham, Stout y Haferkamp, que definen síndromes vasculares congénitos con el compromiso del sistema del Quilo, linfa formada por proteínas y lípidos, absorbida específicamente y exclusivamente en la pared del intestino delgado, el yeyuno íleon, indispensable para la vida, con reflujo a quistes –lo cual significa una inversión del sentido de la circulación normal de la linfa– al esqueleto, lo cual conduce a la desaparición o borramiento radiológico de algunos segmentos óseo, situación conocida como el Síndrome del hueso fantasma o el *bone disappearing syndrome*.^{35,36}

En fin, nombres complejos para recordar, y de ellos hay muchos, que hoy son reemplazados por sinonimias vasculares, funcionales o anatómicas en general, lo cual no quita mérito a ninguno de los autores, que tuvieron la habilidad, el talento y la prolijidad descriptiva para identificar más de 200 Síndromes vinculados... entre ellos Frederik Parkes Weber,^{37,38} M. Servelle,³⁹⁻⁴¹ A. D. Maffucci,^{42,43} y otros.

Al escribir estas líneas, debe encontrar espacio una historia, que por emotiva y cruel, y como ejemplo de la realidad, está al alcance de todos –sin gran reparo o reflexión– en forma digital. Joseph John Merrick, el hombre elefante, que nació en 1862. El relato menciona, que su madre, embarazada, fue atropellada por un elefante al presenciar un desfile de presentación de un circo en su ciudad, razón que se atribuyó a su enfermedad congénita. (M. Dos Santos). Resulta que Elefantiasis no es lo mismo que aquel Síndrome. Detalle importante es, que un médico, Sir Frederick Treves, rescata de un circo a John, entonces su paciente protegido, con este síndrome, sistémico, pero con particular compromiso de cabeza y nuca. Posibilita su inclusión social y el acceso a algunos aspectos terapéuticos. En un momento sereno, sentado, cae durante el sueño su pesada cabeza, y fallece, en su casa, por accidente y por su patología a los 27 años de edad. Este síndrome, puede involucrar alguno o todos los segmentos corporales, incluidos los pies, motivo de una de las más frecuentes macropodias vasculares, luego de los linfedemas primarios.

Hace mucho, mucho tiempo, en los años de la Guerra de Troya, existían los 12 Dioses del Olimpo, de la mitología Griega, y otros, que no tenían su morada en aquella montaña, o eran hijos de la unión de un Dios con un mortal... Entre ellos, los “Demonios del Mar”, Proteo, Tritón y Glauco, del reino de Poseidón. Proteo era un Dios menor, protector de los navegantes, que aparece como Dios del Mar, pastoreando a los animales marinos en la costa de la pequeña isla de Faro, en el Mar Mediterráneo, frente a Canopus, Egipto, en la desembocadura del Nilo. Se construyó allí el Faro de Alejandría, entre los años 285 y 247 AC. de 180 m de altura, caído durante un terremoto en el siglo XIV. Proteo sabía dónde estaba Helena... raptada por Paris; guía a los navegantes que preguntaban por ella, para lo cual se transfiguraba en viento, un árbol o una piedra... una metamorfosis que le permitía guardar el secreto. De este modo, era todo, y nada de lo que debía ser. Proteo. Proteiforme. De allí puede derivar también el término proteína: muchas distintas formas y en consecuencia función; así también significa primario. Proteínas son macromoléculas formadas por cadenas de aminoácidos, significan tres cuartas partes del peso seco celular, y son la base de la estructura, función y reproducción de todo el material biológico. Existen síndromes vasculares, que se evidencian por un notable sobrecrecimiento, segmentario corporal, y sobre todo en los pies, que son siempre visibles. Una elefantiasis vascular, no parasitaria, no volcánica, y si congénita. Una hipertrofia corporal segmentaria, de origen vascular. Hans R. Wiedemann, médico pediatra alemán, da el nombre de Proteo(1983)⁴⁴ a un Síndrome vascular combinado, que en definitiva reproduce la historia de John Merrick. Surge así el nombre de Síndrome Proteo (*Figura 8*), que no es de Proteo, pues sería el Síndrome de Dios.

Joan Miró (1893-1983) pintó en 1926 el “Personaje (en la playa) (*Figura 9*)”, lanzando una piedra a un pájaro⁴⁶ –famoso cuadro, con un gran pie blanco con una macrodactilia II, una figura con cabeza pequeña, en la playa, junto al mar, una piedra lanzada, y un pájaro, con cresta de color-. Poco habrá sabido del Síndrome Proteo,⁴⁵ pero es la Imagen clásica de este Síndrome, justo en la arena, al estar descalzo. ¿Habría visto un Síndrome así?

También pintó el Gentleman (1924)⁴⁷ (*Figura 10*) figura sumariamente de líneas, un

bigote, sobre fondo verde, el numero romano doce, medianoche, hora de su salida... la cola del frac, la palabra yes, y un pie grande en detalle, anaranjado, signo de la puesta en movimiento...

Fernando Botero, nacido en 1932 en Medellín - Colombia, pintó, seguramente sin suponerlo, Una familia (1989), expuesta en Botero en Buenos Aires, en 1994, con una publicación referencial sobre el realismo mágico de Botero, del arquitecto R.A.J. Iglesias, que, desde la óptica crítica médica, puede representar un Síndrome, congénito, muy conocido en el capítulo de la endocrinología,

Figura 9. Macropodia en cuadro de J. Miró: “Hombre en la playa tirando una piedra a un pájaro...”



Figura 10. Gentleman. J. Miró



y genética que en este cuadro, compromete a toda la familia, y por extensión incluida su mascota gris, el perro con moño...⁴⁸ (Figura 11)

El mencionado Síndrome, significa con frecuencia, una linfangio adeno displasia,⁴⁹ malformación canalicular y nodal del sistema linfático, y su expresión como un linfedema primario⁵⁰ edema por lo demás presente ocasional o constante en más de 144 síndromes en pediatría (Figura 12). Edema en el espacio entre las células —el intersticio—, y discapacidad del transporte transcanalicular, de todas aquellas sustancias que forman la

linfa, trastorno que en general es congénito⁵¹ El término linfa (*lymph*) puede derivar de ninfa (del latín *nympha*) las ninfas solían ser hermosas jóvenes que vivían libres en la naturaleza, danzando, cantando, jugando, en el agua o las grutas en los bordes del mar y los lagos. El poeta romano Publio Virgilio utiliza el concepto *lymph* *fluvialis*, que significa agua clara.⁵²

Un salón lateral del Museo del Prado, ha sido dedicado a los dos trípticos mayores de Hieronymus Bosch, van Aeken, El Bosco — El carro de heno— y El jardín de las delicias (1500-1505).⁵³ (Figura 12) Tiempos de la Reforma. Aparece en este último, en un pequeño espacio sobre la laguna, una manzana flotando, y a través de su cascara brillante, se asoma un pie - solo un pie, sano. Símbolo original de esta síntesis. No está muy claro, porque... habrá que iniciar el estudio, con su primer cuadro, también en el Prado, “Mesa de los pecados capitales”.

Henry Toulouse Lautrec, “síntesis de la Comedia Humana”, pintó, dibujó, en 1893 a Jane Avril⁵⁴ que se encontraba (2013) en el *Design Museum de Kopenhagen*, y que muestra la silueta de un instrumento de cuerdas, y una bailarina, que en el centro, destaca de modo audaz y sutil, su pie, en negro... la imagen del pie, deseable, y centro del acontecer, objeto de estas líneas. La importancia del pie, en el escenario. Actitud, movimiento, poder... como ejemplo L'Almee, detalle de la “*Decoration de la Baraque de la Goulue*” (Figura 13).

Estos últimos dos ejemplos, destacan el significado del pie, sin enfermedad propia.

Figura 11. La familia. F. Botero



Figura 12. El jardín de las delicias. El Bosco. Detalle



Figura 13. Decoration de la Baraque de la Goulue. Detalle: L'Almee. 1895. H. Toulouse Lautrec. M. du Louvre, Paris



Muchas de estas patologías existen en pediatría. Y fueron motivo de las horas, cerca del pie, y alrededor del mundo. Caben muchas reflexiones,⁵⁵ para cada momento de esta etapa de la vida. Como recién nacido, en la primer y segunda infancia, y en los adolescentes. No solo pesa el aspecto psicosocial. Aparece el significado al ocuparse de ellos, comprenderlos, acompañarlos, y crear los pasos iniciales, para un futuro mejor. También para ellos, estas líneas son un mensaje; importante es saber, que en nuestro tiempo, hay muchos atenuantes y soluciones posibles para todos estos síndromes.^{56,57}

Muchas veces pensamos sobre aquello que sienten los pacientes; seguramente muchas veces sienten lo que nunca podremos saber...

En el camino de lo posible

Intención de esta breve presentación, es el relato del "pie de la sombra". Cada patología mencionada tiene aspectos propios y generales en su tratamiento. Como ejemplos, el protocolo WHO para las filiarisis, la prevención de las erisipelas, cirugías para las macropodias, extracción del pelo en el síndrome del torniquete por pelo, cirugía plástica en las bridas amnióticas, rehabilitación vascular con las técnicas de Vodder, Foeldi, Leduc, técnicas quirúrgicas específicas de hemi circuitos linfáticos en hipertensión, técnicas específicas de circuitos venosos en hipertensión, técnicas específicas ortopédicas para el tratamiento de la discrepancia de crecimiento, resección de anomalías vasculares o su tratamiento médico, tratamientos

del sobrecrecimiento adiposo y de otros tejidos, anti angiogénico y oncológico, soportes inelásticos a medida, terapéuticos, calzados a medida, asistencia psicológica, terapia ocupacional, entre muchos otros aspectos. Como un mensaje, las *figuras 15 a 19*, que no son de ningún modo, un resultado habitual... intención es, una adecuada integración física, y psicosocial.

De ninguna manera, están bien. Pero con seguridad, mucho mejor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nysten PH. Diccionario de Medicina (y otros) Imp. J. Roger 1848. Original de la Biblioteca de Catalunya. Macropodia.
2. WoRMS. World Register of Marine Species. Macropodia. 2014.
3. Todd Carroll R. The Skeptic Dictionary. Sasquatch-Bigfoot. 2008.
4. Testut L, Latarjet A. Tratado de Anatomía Humana. Tomo I. Osteología. Artrología. Miología. Salvat Ed. 1959. Tomo I: 421-458; 1180-98.
5. Papendieck CM. Crecimiento, sobrecrecimiento, crecimiento asimétrico y síndromes vinculados con anomalías vasculares. Flebología y Linfología. Lecturas vasculares 2013; 8(19):1173-83.
6. Busey SC. Congenital Occlusion and Dilatation of Lymph Channels. W. Wood. New York; 1878:1-176.
7. Laguado Acevedo D, Villanueva N, González D,

Figura 15. Post operatorio alejado de macropodias operadas, en un niño con Síndrome de Klippel Trenaunay Weber



Figura 16. Post operatorio alejado de macropodia operada, en un niño con macropodia no angiodisplásica



Figura 17. Macropodia angiodisplásica. Pre operatorio en un niño



Figura 18. Macropodia operada, con resección de dos dedos y vaciamiento parcial del pie. Post operatorio inmediato



Figura 19. Macropodia bilateral operada, en varios tiempos. En síndrome de Klippel Tre-naunay Servelle. Angiopediatria.



- Barbosa L, Papendieck CM. Integración psicosocial del niño con Síndromes Angiodisplásicos Combinados. XXXIX ESL Congress. Valencia 2013. Abstr.
8. Stossenreuter RHK, et al. Practical Instructions for Therapists-Manual Lymph Drainage According to Dr. E. Vodder. Foeldis Textbook of Lymphology. 2° Ed. Mosby Elsevier; 2006. Chapter 47.
 9. Asmussen PD, et al. Compression Therapy. Foeldis Textbook of Lymphology. 3° Ed. Mosby Elsevier; 2012. Ch.16:499-560.
 10. Palma EC, Esperon R. Vein transplant and grafts in the surgical treatment of the post phlebitis syndrome. J Cardiovasc Surg 1960; 1:94.
 11. Cockett FB, Thoma M. The iliac vein compression syndrome. Br J Surg 1965; 52(10):816.
 12. Papendieck CM. Venous Bridges as an alternative option for lympho venous shunts. ESL XXXVII Congress, Warsaw.2011.Abst.
 13. Campisi C, Bellini C, Campisi C, Accogli S, et al.: Microsurgery for lymphedema: clinical research and long term results. Microsurgery 2010; 30(4):256-60.
 14. Becker C, Hidden G, Pecking A, et al. Transplantation of lymph nodes: an alternative method for treatment of lymphoedema. Progress in Lymphology 1990; 11:487-493.
 15. Olszewski WL. Microsurgical Lymphovenous Anastomosis after 45 years follow up and indications. XXXVIII Congress ESL, Berlin. EJLRP 2012;23(66):36.
 16. Baumeister R. Transplante autologo de vasos linfáticos. III Conferencia sobre tratamiento quirúrgico del Linfedema. Barcelona 05.03.2014
 17. Koshima I, Narushima M, Yamamoto Y, et al. Recent Advancement on Surgical Treatment for Lymphedema. Ann Vasc Dis 2012; 5(4):409-15.
 18. Brorson H, Svensson H. Liposuction combined with controlled compression therapy reduces arm lymphedema more effectively than controlled compression therapy alone. J Plast Reconstr Surg 1998; 102(4):1058-67.
 19. Ryan TJ. Lymphatics and adipose tissue. Clin Dermatol 1995; 13:493-98.
 20. Munthe A. La historia de San Michele. Ed. Juventud. Barcelona 2005.
 21. Conrad J. Nostromo. Relato de un litoral. Laertes Edit. Barcelona 2005.
 22. Kehlman D. La medición del mundo. Ed. Maeva 2006.
 23. Tarsila Do Amaral. Colección E. Costantini. Ed. Fundacao Fimambrás: 1886-1973; 30-31.
 24. Brunner U. Der Fuss. Verlag Hans Huber. Aktuelle Probleme der Angiologie. Tomo 42.1982.
 25. Foldi M, Foldi E. Das Lymphodem und verwandte Krankheiten. Elsevier Ed 9. 2009.
 26. Ciucci JL. 1-5 consenso Latinoamericano para el tratamiento del Linfedema. Ed. Nayarit. Buenos Aires. 2006-2014.
 27. Papendieck CM, Pozo P. Angiodisplasias del pie en pediatría. CD Sidus. 2007.
 28. Eco H. Historia de la fealdad humana.
 29. Price EW. Podoconiosis. Oxford Medical Press; 1990.

30. Aupali T, Ismid IS, Wibowo H, et al. Evaluation of the prevalence of lymphatic filariasis. *Tras R Soc Trop Med Hyg* 2006; 100:1125-80.
31. Manson P. Elephantiasis arabum in the south see islands. *Brit Med J* 1894;1186-7.
32. Niño F. Parasitología. Ed. J. M. Cajica, Puebla; 1958;Cap 23:558-69.
33. WHO. Expert Committee on Lymphatic Filariasis. 1983. FIL7ECC7WWP782.23 TDR.
34. Klippel M, Trenaunay P. Naevus varqueux osteohypertrophique. *Arch Gen Med* 1900;3:641.
35. Gorham WL, Stout PH. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone disease, disappearing bone disease). *Bond Joint Surg* 1955;37A:985-1004.
36. Papendieck CM. Síndrome de Gorham Stout Haferkamp con reflujo de quilo. *Rev Argent Cirugia* 2000;799(1-2):7-10.
37. Weber FP. Angiomalformation in connection with hypertrophy of limbs. *Brit J Dis Child* 1918;15:13.
38. Weber FP. Haemangiectasic hypertrophia of the foot and lower extremity, congenital or acquired. *Presse Med* 1908:261.
39. Papendieck CM, Barbosa ML, Pozo P, Braun D, et al. Klippel Trenaunay Servelle Syndrome in Pediatrics. *Lymphatic Research and Biology* 2003;1(1):81-85.
40. Servelle M. Pathologie Vaculaire N°2. Les affections veineuses. Ed. Mason, Paris; 1978.
41. Papendieck CM. Malformaciones venosas en pediatría. *RACCV* 2004;2(1):46-55.
42. Maffucci AD. Un caso di encondroma e angio-ma múltiplo. *Mov Med Chir* 1881;3:399.
43. Papendieck CM. Angiodisplasias en pediatría. *Atlas Color*. Ed. Med. Panamericana 1989:186-87.
44. Wiedemann HR. The Proteus Syndrome. *Eur J PEDIATR* 1983;149:5.
45. Papendieck CM. El Síndrome Proteo en Pediatría. *La Prensa Médica Argentina* 1998;85:348-51.
46. Erben W. Joan Miró. 1893-1983 El hombre y su obra. Taschen 1992: 49.
47. Erben W. Joan Miró. 1893-1983 El hombre y su obra. Taschen 1992:35.
48. Allanson JE. Noonan Syndrome. *J Med Genet* 1987;24:9-113.
49. Barbosa ML, Papendieck CM. Linfangioadenodisplasias en pediatría. *Patología Vascular* 2000;4:323-27.
50. Papendieck CM. Linfedema en pediatría. Clasificación y etiopatogenia. *Rev Hosp Niños B Aires* 2003;45(201):14-22.
51. Hennekam RCM. Lymphatic Syndromic Maldevelopment. 4th. National Lymphedema Network. International Conference Orlando. 2000. Abstr. 11.-12.
52. Schuchardt C, Wittlinger H. Eine kleine Geschichte der Lymphologie. (una pequeña historia de la linfología) Ed. Ciaviatal. Koeln; 2003.
53. Line J, Guillaud M. Jeronimo Bosco. El jardín de las delicias. Ed. Guillaud. Paris; 1988.
54. Julien E. Toulouse Lautrec. Ed. Flammarion. Musee Toulouse Lautrec. Albi:52.
55. Harrison AM. Body image and self esteem. En: Ablon SL, Mack JE. The development and sustaining of Self Esteem in Childhood. New York. Internat Univ Press Inc.; 1983:90.
56. Lagier E. Sociología del niño angiodisplásico teratocongénito. Prólogo. En: CM Papendieck: Angiodysplasias en pediatría. Atlas. Ed. Med Panamericana; 1988:15-6.
57. Lagier E. Avant-propos. En: CM Papendieck: Pediatric Angiology Subjects. Atlas. Ed. Med Panamericana; 1992. Prólogo. XIV-XV.
58. Papendieck CM. Macropodia en pediatría. *Rev Argent de Cirugia* 1994;67:149-54.