

ARTICULOS ORIGINALES

Excitabilidad Iterativa y Actividad Rítmica de los Músculos Estriados. Contracción Prosténica *

Por J. Hernando Ordóñez

Profesor de Fisiología

Observada primero por Stschenow (1868) al estudiar la producción del reflejo espinal por excitación de un nervio centrípeto, este autor encontró un hecho muy importante, al comprobar que un choque de inducción, ineficaz por su débil intensidad si se aplica aislado, puede llegar a excitar si se aplican varios estímulos iguales. Setschenow llamó adición a este fenómeno, y lo relacionó con "la propiedad que tienen los centros nerviosos de conservar durante algún tiempo *bajo forma latente* los estímulos que le llegan".

Por otra parte, Engelmann (1870) independientemente de los trabajos de Setschenow, encontró que un músculo liso (uretere), estimulado con choques de inducción, no responde y, hecho importante, observa que estos mismos choques repetidos se hacen eficaces y dice que "este resultado es debido al poder de adición de la musculatura lisa".

Los trabajos de Richet (1879) sobre la musculatura del cangrejo por medio de choques de inducción observó que "excitaciones aisladas no provocan ningún movimiento en el músculo, en tanto que excitaciones muy aproximadas, y de la misma intensidad, provocan un movimiento"; explica el fenómeno como *adición latente*, por acumulación de excitaciones aparentemente ineficaces. Encuentra además del tétanos, una contracción rítmica añadida, en el músculo de las pinzas, a la cual denominó *tétanos rítmico*, fenómeno que indudablemente tiene relación con la *contracción prosténica*, que estudiaremos más adelante.

* Trabajo realizado en el Departamento de Fisiología de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional.

Resultados análogos fueron observados por von Bash (1880) en el corazón de la rana, Engelmann (1882) en el bulbo aórtico de la rana, Sertoli (1883) en el retractor del pene del perro, Steinach (1908) en infusorios, plantas, gusanos, músculos de varios moluscos, músculos estriados de rana curarizados, para llegar a la generalización del fenómeno y concluir que "todo plasma irritable es capaz de adición en grados diversos", y enunciar su ley que dice que "el poder de adición es tanto mayor cuanto más lenta sea la manera de reaccionar la substancia".

Vienen luego los memorables trabajos del profesor Lapicque sobre lo que él denomina la *adición indirecta*, por excitación sobre el nervio, y *adición directa*, por excitación sobre el músculo, y creando el concepto moderno de la excitabilidad por estímulos repetidos, a la cual denominó *excitabilidad iterativa*. En efecto, Lapicque hace entrar en juego todos los factores que intervienen en esta variedad de excitabilidad, a saber: la intensidad, la frecuencia y el intervalo, la cronaxia del órgano, y la duración de cada estímulo, factores que no habían tenido en cuenta los autores que con anterioridad habían estudiado el mismo tema. Para ello emplea el dispositivo ideado por él para estimulación con descargas de condensadores; el cilindro dentado, el iterator de Walter, aparatos que permiten regular a voluntad la frecuencia, la intensidad y la duración de la excitación. La estudia tanto en músculos lisos como en algunos músculos estriados de la rana y lo lleva a establecer expresiones matemáticas, a manera de leyes generales de la excitabilidad, tal por ejemplo

$$V = A \left(1 + \frac{T}{t} \right)$$

donde V es el valor liminar de la excitabilidad; A, la reobase; T la cronaxia; t, la duración del estímulo (desde ahora anoto que en esta fórmula no aparece el factor frecuencia y número de los estímulos). Tengo que hacer algunas observaciones más a fondo sobre este mismo tema, pero las dejo para una publicación posterior.

Hoy quiero señalar un caso particular de excitabilidad iterativa, que no ha sido señalada con anterioridad a mis estu-

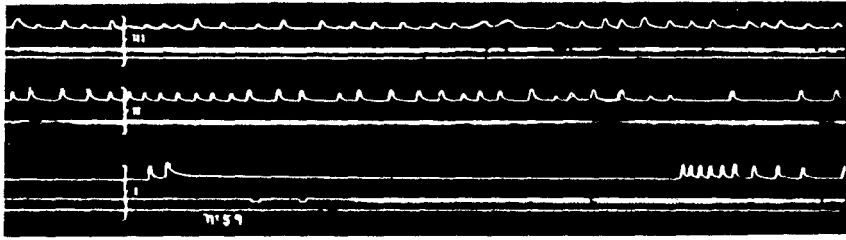


FIGURA 1. — Músculo gastrocnemio de la rana “*Hyla labialis*”, estimulado directamente con choques de inducción dadas por el carrete de Du Bois-Reymond. Electrodoos comunes. Animal descerebrado. Nervio ciático seccionado; 70 excitaciones por segundo aproximadamente. En el trazado I se fué aumentando la intensidad hasta obtener la respuesta muscular. Los trazos II y III son continuación del anterior.

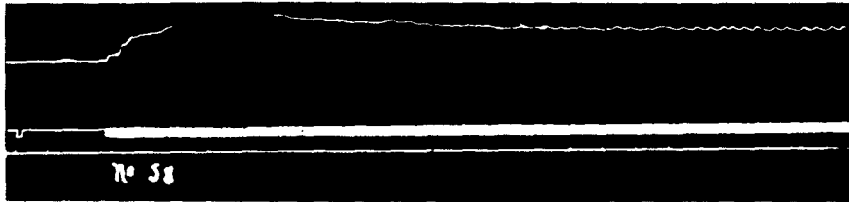


FIGURA 2. — Músculo gastrocnemio de *Hyla labialis*. Excitación directa. Carrete de Du Bois-Reymond, dando 112 choques por segundo aproximadamente. Se obtiene una contracción rítmica añadida al tétanos (de ahí su nombre), de una frecuencia de 260 por minuto; esta frecuencia se va retardando progresivamente.

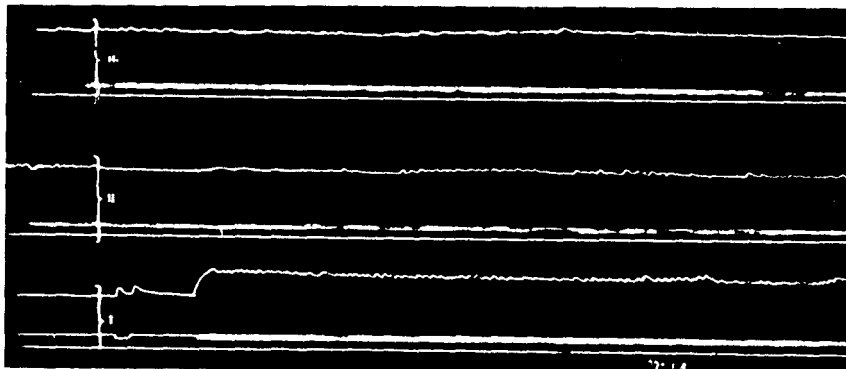


FIGURA 3. — Rana *Hyla labialis*. Las mismas condiciones experimentales de las anteriores. Contracción prosténica, variedad tetánica. Las líneas rectas que aparecen en el centro fueron ocasionadas por disminución de la intensidad de la excitación.

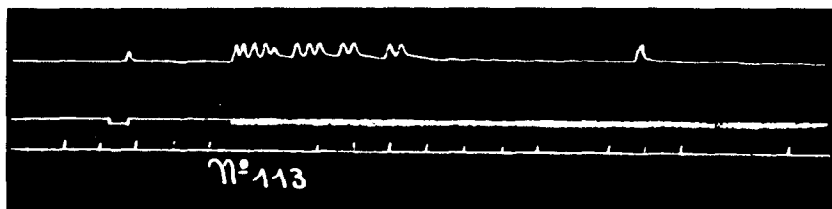


FIGURA 4. — Condiciones experimentales de las anteriores. Nervio ciático seccionado. Excitación directa; frecuencia 52 por segundo. Contracción prosténica con ligero grado de tétanos. El ritmo se retarda, hasta desaparecer.

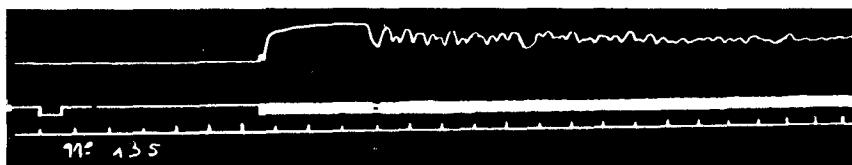


FIGURA 5. — *Hyla labialis*. Condiciones experimentales de las anteriores. Ciático seccionado. Contracción prosténica, variedad tetánica. En todas estas gráficas la intensidad de la excitación tetanizante es la misma de las dos excitaciones aisladas previas; en este caso no hay respuesta muscular ni al cierre ni a la apertura del circuito.

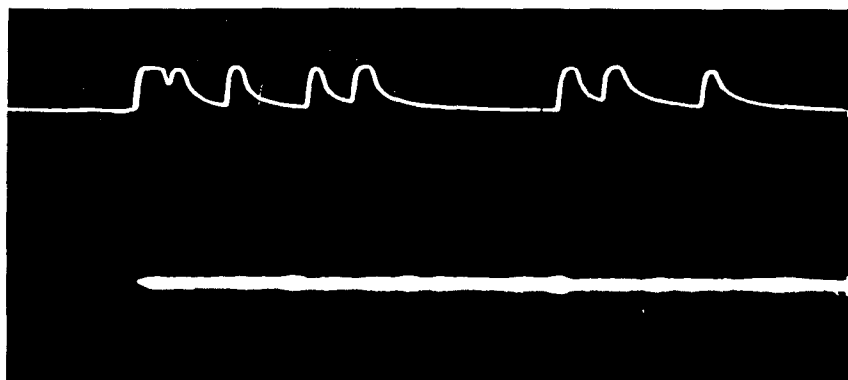


FIGURA 6. — Músculo gastrocnemio de *Rana esculenta* (Laboratorio de Fisiología de la Sorbona). Excitación directa; carrete de Du Bois-Reymond. Contracción prosténica, variedad rítmica.

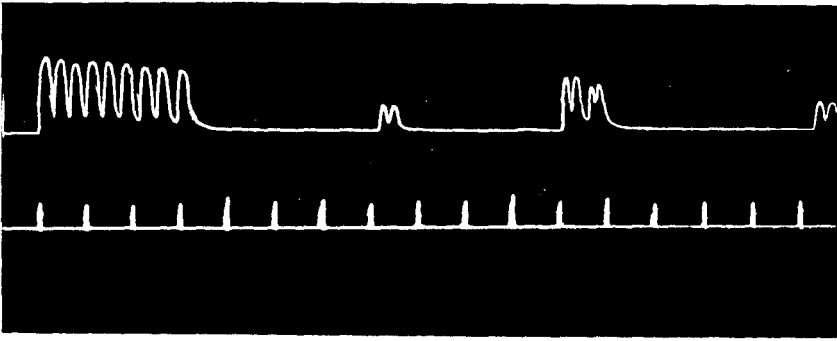


FIGURA 7. — Músculo gastrocnemio de la rana *Hyla labialis*. Excitación directa por descargas de condensadores (100 por segundo) por medio del dispositivo de Lapicque, 3 voltios; R y R' 5000 W; 100 V. D. por segundo; 0.050 de microfaradio. Tiempo en segundos. Electrodo comunes. Contracción prosténica, variedad rítmica.

FIGURA 8. — Trazado I miograma del gastrocnemio respondiendo con contracción prosténica a la excitación que se inició en A con descargas de condensadores, 400 por segundo, y con 0.02 de microfaradio. Excitación directa. Electrodo de plata. Medula seccionada. Sapo Bufo marinus. Trazados III y VI, tiempo en segundos, cronógrafo de Jacquet. Trazados IV y V, continuación de I y II, sin haberse interrumpido la excitación; se puede apreciar que el ritmo se va retardando. Descargas de condensadores por el conmutador rotatorio de la Casa Palmer. Las figuras 9, 10 y 11 fueron tomadas en las mismas condiciones experimentales.

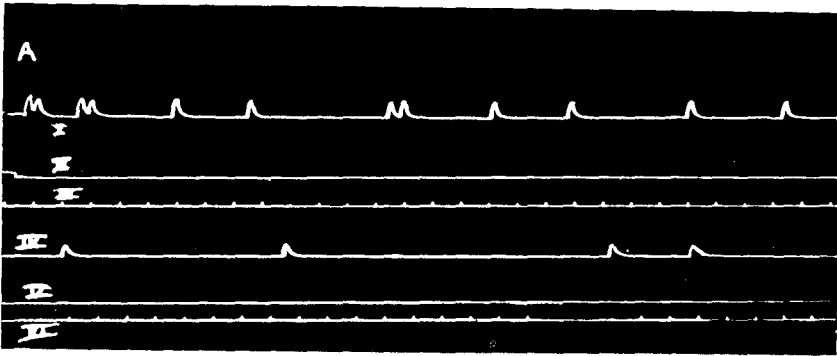


FIGURA 8. — Trazado I miograma del gastrocnemio respondiendo con contracción prosténica a la excitación que se inició en A con descargas de condensadores, 400 por segundo, y con 0.02 de microfaradio. Excitación directa. Electrodo de plata. Medula seccionada. Sapo *Bufo marinus*. Trazados III y VI, tiempo en segundos, cronógrafo de Jacquet. Trazados IV y V, continuación de I y II, sin haberse interrumpido la excitación; se puede apreciar que el ritmo se va retardando. Descargas de condensadores por el conmutador rotatorio de la Casa Palmer. Las figuras 9, 10 y 11 fueron tomadas en las mismas condiciones experimentales.

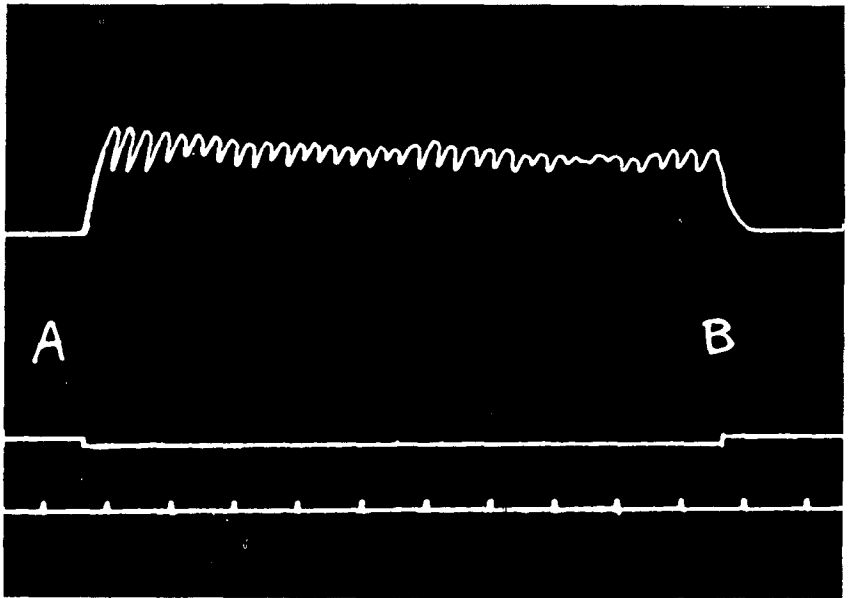


FIGURA 9. — Trazado I miograma de contracción prosténica, variedad tetánica. La excitación se inicia en A y se suspende en B, recibiendo el músculo 400 descargas de condensadores por segundo todo el tiempo. Intensidad 0.03 de microfaradios. Sapo Bufo marinus.

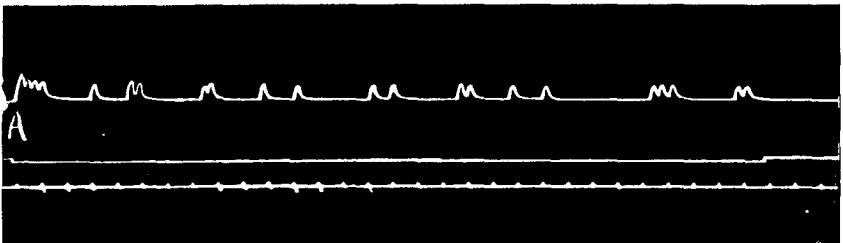


FIGURA 10. — Las mismas condiciones experimentales anteriores. La excitación se inicia en A. En el miograma se aprecia que el ritmo trata de acelerarse y de retardarse periódicamente. Frecuencia. 440 p. s.; intensidad 0.015 de microfaradios. Sapo Bufo marinus.

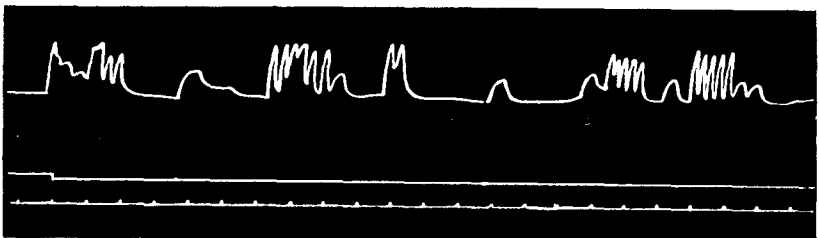


FIGURA 11. — Las mismas condiciones experimentales anteriores. Frecuencia 400 p. s.; intensidad 0.02 de microfaradio. Se nota en el miograma que el ritmo se acelera y se retarda periódicamente de una manera más marcada que en la figura 10. Sapo Bufo marinus.

dios sobre el particular. Se trata de la excitabilidad iterativa, por estimulación directa del músculo gastrocnemio de la *Rana esculenta*, *Hyla labialis*, y del sapo *Bufo marinus*, por medio de choques de inducción con el carrito de Du Bois-Reymond, descargas de condensadores (dispositivo de Lapicque y del conmutador rotatorio de la casa Palmer (de Londres), y por medio de estimulación electrónica (estimulador modelo 751 de Arthur H. Thomas).

Al excitar directamente el gastrocnemio de la rana encontré (1932) una nueva variedad de contracción muscular, al lado de las ya conocidas. Se trata de una serie de sacudidas rítmicas, las cuales aparecen a veces solas, como si se tratase de un corazón, tal como aparece en las figuras 1, 4, 6, 7, 8, 10, 12, 14 y 16; otras veces aparece una mezcla de tétanos al cual se le agregan sacudidas rítmicas, como puede apreciarse en las figuras 2, 3, 5, 9, 11, 13, 15 y 17. A esta variedad de contracción llamé provisionalmente *contracción prosténica* (de *prósthētos*, añadido). Hasta donde llega mi conocimiento, ningún autor había señalado esta variedad de contracción en un músculo estriado, tal como el gastrocnemio de la rana. La única publicación similar es el trabajo de Richet (1879) sobre músculo de las pinzas del cangrejo, músculo de cronaxia larga. Este autor encontró que este músculo presentaba un tétanos y a éste se le agregaban una serie de sacudidas, por lo cual lo llamó *tétanos rítmico*. Debo llamar la atención sobre el hecho de que Richet no encontró la variedad puramente rítmica que yo he estudiado, ni precisó su causa, en fin, no hizo sino señalar la existencia del fenómeno, sin profundizar su estudio. Más tarde Romanes (1880) encontró el mismo fenómeno en algunas medusas; De Varigny (1886) en algunos crustáceos (*Pagurus ambulatus*, *P. callidas*, *Portunus puber*), moluscos (*Eledone moschata*, *Sepia officinalis* y en la medusa *Rhizostoma cuvieri*. Todos estos trabajos se refieren al tétanos rítmico de Richet y fueron hechos en músculos de contracción lenta, de cronaxia larga, de poder de acumulación de excitaciones mayor. Es curioso observar por qué se olvidó este fenómeno, pues los textos y revistas modernas no lo mencionan, en tanto que a fines del siglo pasado fué un fenómeno bastante conocido, llegando inclusive a figurar en algunos textos de Fisiología como el de De Varigny.

Hasta el momento he podido obtener la contracción prostética en tres clases de ranas: en Bogotá, en la *Hyla labialis*; en la *Rana esculenta* en París, y últimamente en el sapo *Bufo marinus* de nuestros climas calientes. En todos estos animales se presenta dicha contracción con los mismos caracteres.

Entre las causas posibles se han estudiado las siguientes:

El estado de nutrición del animal; pueden estar recién capturados o llevar algún tiempo en el laboratorio. El estado de los centros nerviosos; pueden estar descerebrados, con la medula destruida, con el nervio ciático seccionado, o puede estar la medula y el ciático íntactos. Se han utilizado electrodos comunes unas veces y otras electrodos impolarizables; se ha observado que con estos aparece mejor y dura más tiempo la contracción rítmica. La fatiga muscular tiene influencia, pues cuando el músculo está fatigado no aparece, o dura muy poco tiempo; por lo demás, el músculo se fatiga muy poco con esta clase de contracción. Hasta el momento he obtenido la contracción prostética con excitación directa, aunque también he obtenido esbozos de ella con excitación indirecta. A este respecto debo confesar que no me he propuesto buscarla con excitación indirecta.

En cuanto al estímulo empleado, he estudiado los choques de inducción dados por el carrete de Du Bois-Reymond, descargas de condensadores y estímulo electrónico. Con el carrete de Du Bois-Reymond la contracción prostética que se obtiene es de corta duración, y es a veces difícil hallarla; indudablemente ello se debe a que no podemos regular la frecuencia, ni variar la duración de los estímulos, y a que hay pequeñas irregularidades entre los distintos choques. Sin embargo, con estos choques la hallé por primera vez en la rana *Hyla labialis* y en la *Rana esculenta*. Con esta excitación aparecen tomadas las gráficas de las figuras 1, 2, 3, 4, 5 y 6.

Posteriormente estudié, por insinuación del profesor Lapique, en la Sorbona, el efecto de las descargas de condensadores, empleando su dispositivo (gráfica 7) y recientemente empleé el conmutador rotatorio de la Casa Palmer, tal como puede verse en las gráficas 8, 9, 10 y 11.

En el presente trabajo quiero señalar el empleo de estimulación electrónica, por medio del estimulador electrónico de la

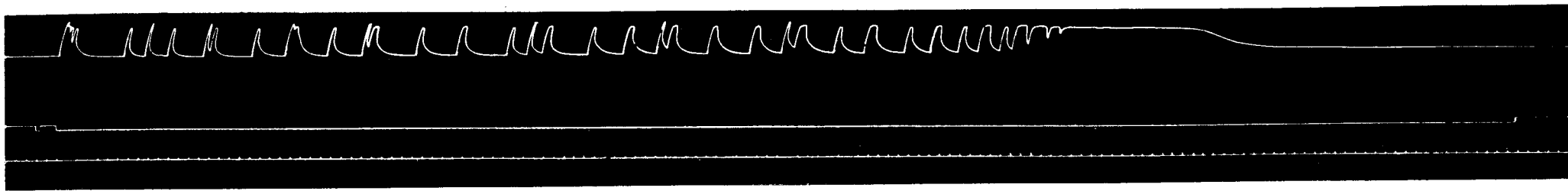


FIGURA 12. — Contracción prosténica, variedad rítmica. Sapo Bufo marinus; descerebrado; electrodos de plata; excitación directa. Estimulación electrónica, de 1 sigma de duración; frecuencia 120 por segundo; voltaje 0.1 (con 150 v. de fuente) y de ésta un valor de 4 del control "fine". Músculo gastrocnemio. Tiempo en segundos. El descenso de la línea del medio indica el momento en que se inicia la excitación tetanizante; el ascenso de esta línea indica el momento en que termina.

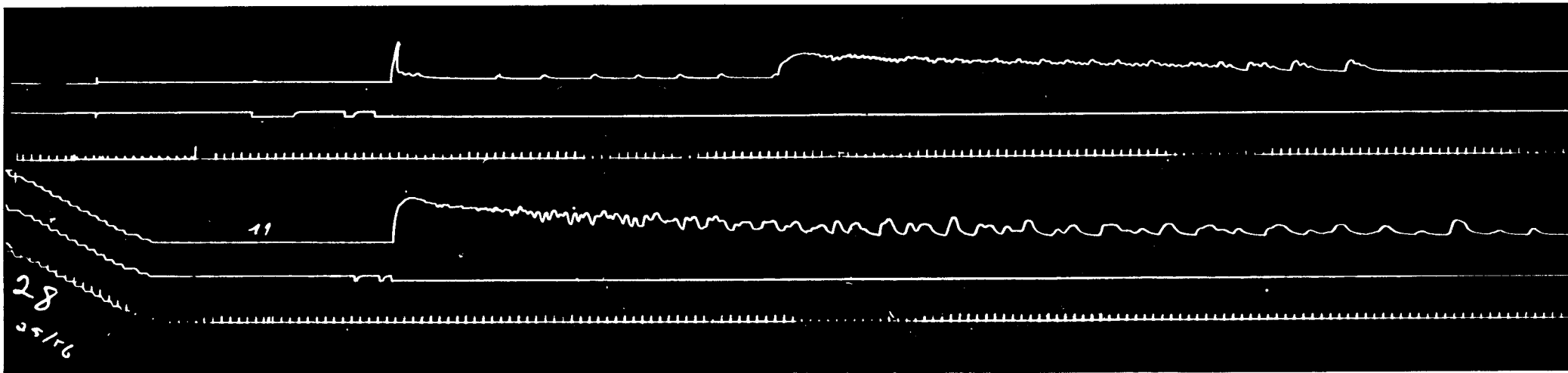


FIGURA 15. — Condiciones experimentales de la anterior. Estimulador electrónico. No se puede dar el voltaje exacto porque el que entra en el estimulador no

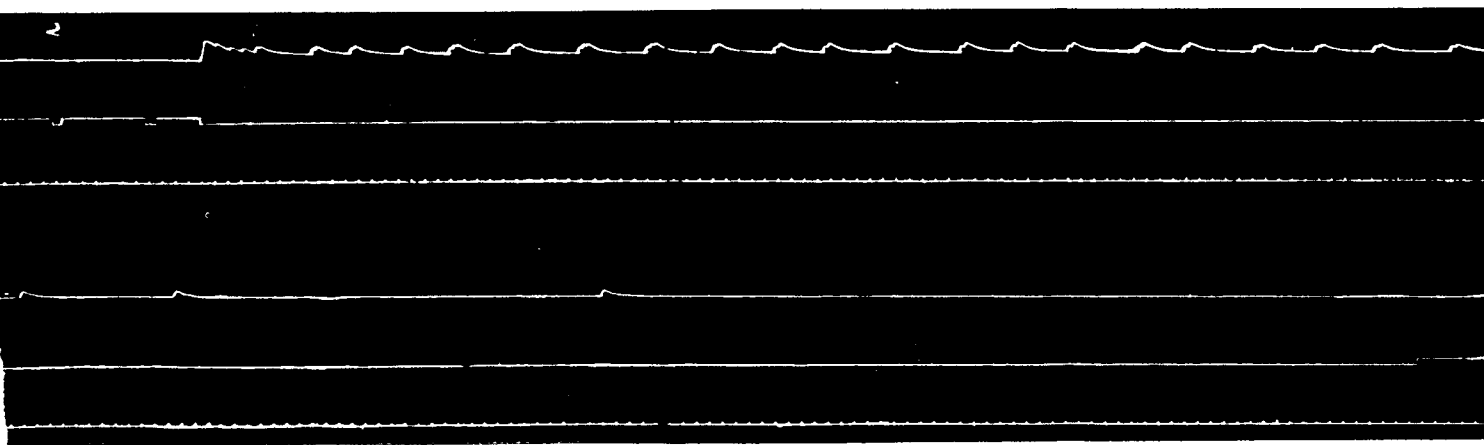


FIGURA 16. — Músculo gastrocnemio de Bufo marinus; descerebrado; electrodos impolarizables de Lapicque; excitación directa; miógrafo de Starling. Croquis del músculo 1.29 sigmas (método de los condensadores). Estimulador electrónico; V en 0.1; fine en 2; frecuencia 120 p. s.; duración de cada estímulo 0.5 sigma.

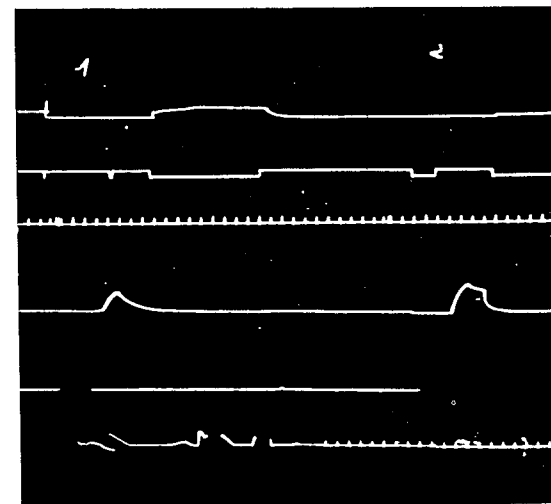


FIGURA 17. — Condiciones experimentales de la anterior. Con "fine" en 9, duración 0.5 sigma y frecuencia 120 p. s. La continuación del anterior (en la figura no aparece toda la duración) muestra que probablemente hay aquí fenómenos de polarización del

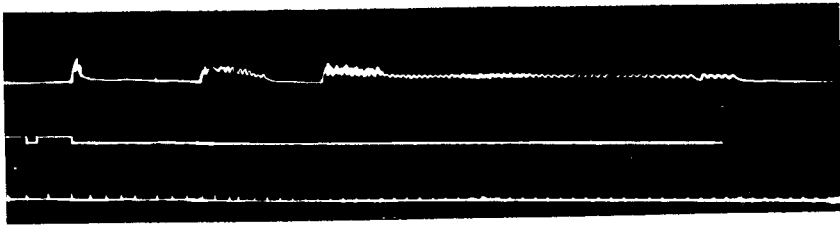


FIGURA 13. — Sapo Bufo marinus; descerebrado; músculo gastrocnemio; electrodos de plata, excitación directa. Estimulador electrónico. Cronaxia 1 sigma y 812. Estimulación: 0.2 sigmas; frecuencia 120; intensidad 2, de 15 voltios.

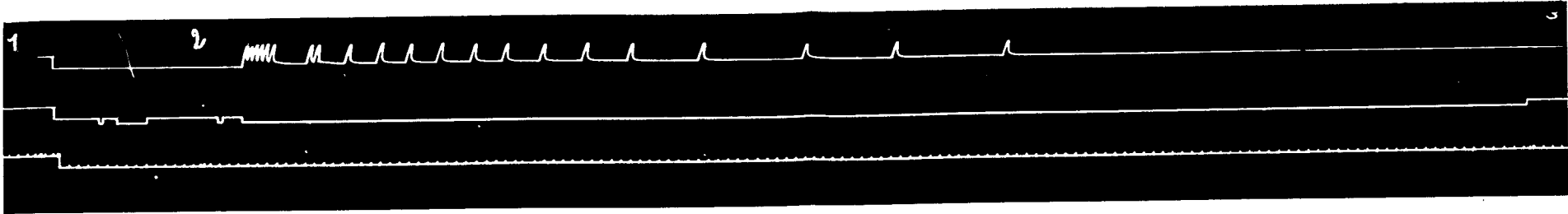
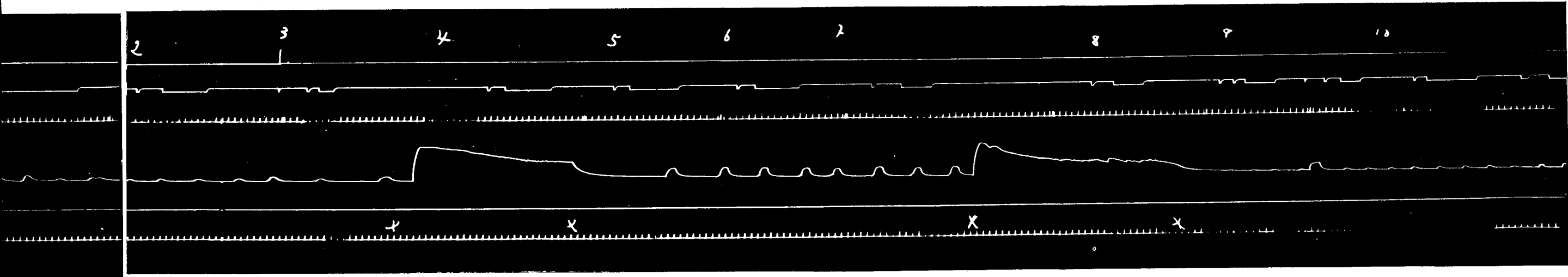


FIGURA 14. — Músculo gastrocnemio de Bufo marinus. Sapo descerebrado. Electrodo impolarizable de Lapique. Excitación directa. Cronaxia 0.777 sigmas; rebase 0.24V. Estimulación con 120 por segundo; duración 0.2 de sigma; voltaje 0.48 V; excitación descendente en 1 y con las mismas condiciones, pero excitación ascendente. Se aprecia que con la excitación descendente no contesta, en tanto que con la ascendente aparece la contracción prosténica, variedad rítmica pura.



es constante. En 1 se excita con frecuencia 60 p. s; duración 1 sigma "fine" en 4 (con V en 0.1). Se mide después la rebase y da 3.5 con cronaxia 2 sigmas. Se continúa el experimento con los siguientes valores para la excitación:

(Continuación de la leyenda de la Figura Nº 15)

	Frecuencia P. S.	Duración (Sigmas)	Intensidad (fine)
En 2	2	1	4
En 3	60	1	3.5
En 4	60	2	3.5
En 5	120	2	3.5
En 6	240	2	3.5
En 7	60	5	3.5
En 8	60	10	3.5
En 9	120	10	3.5
En 10	120	0.2	7
En 11	120	0.5	7

Todo esto con excitación descendente; en X se invierte el sentido.

rior. Se mide "grosso modo" la cronaxia con el mismo estimulador electrónico y se obtiene rebase 5 (de fine, con V en 0.1) y cronaxia 0.5 sigma. Excitación ascendente al frecuencia 120 p. s. se obtiene la contracción prosténica, la cual dura 6 minutos 50 segundos y se termina, como puede apreciarse en la parte inferior del trazado, el cual es con parte izquierda, por la longitud de la gráfica). En X se invierte la excitación y se hace descendente; al final, en la otra X se vuelve a invertir el sentido de la excitación. Inmúsculo, puesto que los electrodos son impolarizables.

Casa Arthur H. Thomas Co., modelo 751, aparato que permite graduar los estímulos en su intensidad, frecuencia y duración, a voluntad, lo mismo que emplear corriente continua, invertir el sentido de la corriente, etc. Con esta estimulación fueron tomadas las gráficas 12 a 17, en las cuales puede apreciarse las diferentes variedades de contracción rítmica. Con este estimulador he encontrado un nuevo factor, a saber, la dirección de la corriente, como puede apreciarse en las gráficas 14, 17 y 18. Según estos experimentos, parece que la mejor manera de obtener la contracción prosténica es con corrientes ascendentes. La frecuencia que he empleado está entre 60 y 240 excitaciones por segundo, siendo la de 120 la que más he empleado. La intensidad de cada estímulo ha sido superior a la reobase, pero de duración menor de la cronaxia. La frecuencia de las sacudidas musculares está entre unas 6 y 150 por minuto.

DISCUSION

Considerada así la contracción prosténica vemos que sigue en líneas generales las leyes de la excitabilidad iterativa. En efecto, la amplitud de acumulación de las excitaciones depende: a) del intervalo de los estímulos; b) de la cronaxia del músculo o nervio; c) de la duración de los estímulos. Todo esto se cumple en el caso de la contracción prosténica, pues ya vimos que se necesitan estímulos de duración menor de la cronaxia (con una intensidad y duración igual a la cronaxia aparece la variedad tetánica y tétanos perfecto).

Respecto de la frecuencia, vimos que entre 50 y 500 estímulos por segundo es la que hemos empleado, sin que hayamos visto que tenga mayor influencia. A este respecto recordemos que M. y Mme. Chauchard y después Lapique encontraron que el voltaje liminar sigue primero una recta para los intervalos largos; que luego disminuyen ambos y al final el voltaje liminar se hace constante aunque los intervalos se acorten.

Nos queda por aclarar un factor, seguramente el más importante: Se trata de saber por qué aparecen sacudidas rítmicas. Porque todo lo que hasta ahora han estudiado los autores se refiere a una sola sacudida. La explicación que podemos dar es relativamente sencilla: Supongamos (siguiendo a Lapique)

que cada estímulo produce una excitación igual a 1; naturalmente esta excitación baja y cuando llega el estímulo siguiente queda una fracción igual a $1/q$ de la excitación anterior. En el momento de la segunda excitación el músculo tendrá una excitación igual a $1 + 1/q$. Para la tercera excitación tendrá $(1 + 1/q) 1/T$, sea $1 + 1/q + 1/y^2$. Para un número de estímulos se tendrá: $1 + 1/g + 1/g^2 \dots + 1/qn-1$; con esta excitación se tendrá la respuesta muscular. Esto para explicar la primera respuesta muscular. Si queremos explicar la segunda podremos decir que al contraerse el músculo se acabó toda la excitación, que tiene un valor de cero. Esta hipótesis explicaría la variedad rítmica pura. En el caso de la variedad tetánica tendremos que admitir que después de la primera respuesta muscular el músculo no se "descargó" de toda la excitación, o sea que le quedó un valor x , mayor que cero, pero menor que el valor $1 + 1/g + 1/g^2 + 1/qn-1$. Vendría entonces otro problema, o sea saber por qué unas veces el músculo, al contraerse, pierde toda excitación latente, "se descarga", y por qué otras veces retiene una parte de ella. Sería cuestión de cantidad de excitación: el músculo al contraerse perdería una cantidad z , definida, de excitación. Si el estímulo es mayor que este valor z , por ejemplo $a + z$, entonces al perder la cantidad z , le quedaría el valor a , que quedaría almacenado, para acumularse con los estímulos siguientes. (Nótese que hablamos de estímulo y de excitación como de dos entidades diferentes, pues en realidad lo son).

Como se ve, el fenómeno de la acumulación de las excitaciones (adición latente) sigue una progresión geométrica, lo cual explica bien los fenómenos que suceden, pues tiende a un valor finito y además explica que si no se alcanza el umbral con un número limitado de estímulos, no se lo obtendrá jamás, lo cual está de acuerdo con la práctica.

RESUMEN

Se hace un estudio sobre la historia de la excitabilidad iterativa.

Se relaciona la excitabilidad iterativa con la contracción prosténica.

Se describen los caracteres de esta variedad de contracción muscular, a saber: contracción rítmica que aparece en el músculo gastrocnemio de varias clases de ranas (*Hyla labialis*, *Rana esculenta*, *Bufo marinus*); excitación directa; la excitación repetida puede ser choques de inducción, descargas de condensadores, estimulación electrónica; la frecuencia de los estímulos usada ha estado entre 50 y 500 por segundo; la duración de los estímulos debe estar por debajo del valor de la cronaxia; con intensidad reobase no aparece la contracción prosténica; los electrodos pueden ser o no impolarizables. Hay dos clases de contracción prosténica una caracterizada por ondas rítmicas solas, y otra en que hay un tétanos y a éste se le agregan las sacudidas rítmicas; la variedad rítmica pura aparece con menor intensidad de los estímulos; con excitación ascendente aparece mejor la variedad rítmica. La frecuencia de las sacudidas está entre unas 6 y unas 150 por minuto.

SUMMARY

The history of the hiterative excitability is reported.

It is pointed out the possible relation between the iterative excitability and the prosthenic contraction.

The history of the hiterative excitability is reported. is a rhythmic contraction that appears in the muscle gastrocnemius of the frog (*Hyla labialis*, *Rana esculenta*, *Bufo marinus*), with direct excitation; this repeated estimation may be induction shocks, condenser discharges or electronic stimulators; the frequency of the stimulus may vary from 60 to 500 per second; the duration of the stimulus must be less than the chronaxie; with intensity of rheobase it does not appear the prosthenic contraction; the electrodes may or may not be impolari-zables; there are two kinds of prosthenic contraction: one characterized by rhytmic contractions only, and another one characterized by tetanus plus rhythmic contractions; the rhythmic variety appears with less intensity of the stimulus the frequency of the twitches may vary from 6 to 150 per minute.

RESUME

On fait l' étude de l' histoire de l' excitabilité itérative. On rapproche cette excitabilité de la contraction prosthénique.

On décrit les propriétés de cette variété de contraction musculaire, lesquelles sont les suivantes: ils' agit d' une contraction rythmique du muscle gastrocnémien de la grenouille (*Rana es-* par des stimulus repetés, d' une fréquence de 50 a 500 par second; ces stimulus peuvent être des chocs d' induction, des décharges de condensateurs ou des stimulus electronics; la durés de ces stimulus doit être moindre de la chronaxie et d' une intensité plus haute que celle de la rhéobase. Les electrodes pouvant être ou pas impolarizables. Il y a deux variétés de contraction prosthénique: l' une caracterisée par des secousses rythmiques, et l' autre qui est une mélange de tétanus au quel s' ajoutent des secousses rythmiques; la variété rythmique pure apparait avec une intensité moindre et de préférence avec excitation ascendente. La fréquence des stimulus varie de 6 a 150 per minute, environ.

BIBLIOGRAFIA:

- 1 — ORDOÑEZ J. H.: Sobre una contracción rítmica hallada en el músculo gastronemio de la rana durante un tétanos perfecto. Contracción prosténica. Rev. Fac. Med. 2: 331-354, 1933.
- 2 — ORDOÑEZ J. H.: Contracción prosténica. II. Su causa. Rev. Fac. Med. 3: 91-118, 1934.
- 3 — ORDOÑEZ J. H.: Contracción prosténica. III. Influencia de la intensidad de la excitación tetanizante. Rev. Fac. Med. 3: 277-287, 1934.
- 4 — ORDOÑEZ J. H.: Fisiología general de la contracción prosténica. Tesis de grado. Bogotá, 1935.
- 5 — RICHET CH.: Contribución a la Physiologie des centres nerveux et des muscles de l' écrevisse Oich. Physiol. Norm. et Path. 6: 262-294, 1879.
- 6 — RICHET CH.: De l' exitabilité rythmique des muscles et de leur comparaison avec le coeur. C. R. Ac. 89: 792, 1879.
- 7 — ROMANES M.: Phyl. Trans. Royal Soc., 1 parte, p. 161, 1880 (Cit. por de Varigny).

- 8 — H. de VARIGNY: Sur le tétanos rythmique chez les muscles d' invertébrés. Arch. Physiol. Norm. et Path. 7: 151-171, 1886.
- 9 — SAMOJLOFF, A.: Ueber den utermaximalen Tetanus der quer gestreiften Muskeln Arch. F. Physiol. 512-526, 1898.
- 10 — BASLER A.: Ueber den Einfluss der Reizstarke auf die Tetanus curve des Froshartorius, Archs. ges. Physiol. 105: 334-364, 1904.
- 11 — SANOJLOFF A.: Ueber die rythmische Tatigkeit des quergestreiften Muskels Nach Versuchen von Herrn. P. M. Pheophiliktogg. Arch. f. Physiol. 145-161, 1907.
- 12 — ESGUERRA A. MATALLANA A. y MONTES G.: Bases fisiológicas experimentales para el estudio de la patogenia de los temblores en la enfermedad de Parkinson. Rev. Fac. Med. Bogotá, 13: 35, 1944.
- 13 — HAKIM, S.: Sobre movimientos rítmicos en Biología. Estudio experimental. Tesis de grado. Bogotá, 1948.
- 14 — LAPICQUE L.: Dispositif pour les excitations rythmiques par décharges de condensateurs. C. R. Soc. Biol. 71: 727, 1911.
- 15 — LAPICQUE L.: L'Excitabilité en Fonction du Temps. Presses Universitaires de France. Paris. 1926.
- 16 — LAPIQUE LOUIS: L' Excitabilité Itérative. Hermann & Cie. París. 1936.
- 17 — ORDOÑEZ J. H.: Sobre la excitabilidad directa del músculo estriado por descargas rítmicas de condensadores. Rev. Fac. Med. 6: 463, 1938.
- 18 — ORDOÑEZ J. H.: Sobre el oscilograma catódico de las descargas rítmicas de condensadores empleadas para obtener la contracción prosténica. Rev. Fac. Med. Bogotá, 9: 82, 1940.
- 19 — ORDOÑEZ J. H. Contracción prosténica en el sapo Bufo Marinus por descargas de condensadores. An. Soc. Biol. Bogotá. 7: 104, 1956.

Cefalea Psicógena. Tratamiento con Agentes Ataraxicos

Dr. J. Piñeros Corpas

Prof. Agregado de Clínica Semiológica
Prof. Encargado de Fisiología 1ª en la F. N. de Med.

I — OBJETO

Se comunican cinco casos de cefalea psicógena tratados con agentes ataráxicos, y se informan sus resultados.

II — MATERIAL Y METODOS

Los pacientes proceden de la consulta de Medicina Interna de la Caja Nacional de Previsión. Fueron estudiados exhaustivamente desde los ángulos clínico, de laboratorio y eventualmente radiológico, con el fin de descartar cualquier otra clase de cefalea.

III — INTRODUCCION

Denomínase cefalea psicógena o cefalea de tensión emocional (1) el dolor de cabeza producido directa o indirectamente por un estado conflictivo emocional de naturaleza consciente o inconsciente. Más frecuente en el sexo femenino (69% en las estadísticas de Friedman y Sola Pool, 1,) su localización más frecuente es occipital (41% en las mismas estadísticas). Su carácter es variable, predominando dentro de la localización occipital el de dolor sostenido o "peso doloroso". Aunque no ostenta una definida predominancia horaria, es más o menos constante su desarrollo con el curso de la actividad ocasionante de tensión emocional, generalmente el trabajo. Su diagnóstico se hace por ex-

clusión, y por el hallazgo en la anamnesis psicosocial de un núcleo definido de tensión emocional. Los estudios psicoanalíticos han revelado principalmente trastornos en los mecanismos expresivos normales de la agresión (2) y conversión neurótica de ambivalencias afectivas en sujetos con tendencias narcicísticas predominantes (3). Dentro de la práctica corriente es fácil a menudo establecer un núcleo conflictivo anamnesticamente inmediato situado de ordinario en las esferas familiar ó económico-laboral. Aunque la cefalea ps. pertenece en esencia al grupo de las cefalalgias crónicas, la tensión emocional sostenida puede evolucionar durante un largo tiempo asintomáticamente, y manifestarse de manera inicial por un ataque agudo de cefalea (4).

Patogénicamente se ha considerado como un reflejo vascular patológico de punto de partida en el tálamo óptico (1). Un apoyo experimental de esta tesis se halla constituido por los trabajos de Tunis y Wolff, quienes, durante estados inducidos de tensión emocional, pudieron determinar un definido aumento de amplitud en el pulso temporal y en el de las arterias conjuntivales (5). Sin embargo, la tensión muscular sostenida se considera más comúnmente como causa posible (4), especialmente en lo que se refiere a la cefalea de localización occipital. Esta hipótesis se sustenta en una inferencia por analogía ya que dicho mecanismo muscular se reconoce claramente en la cefalea frontal que se origina en la contracción compensatoria del músculo frontal durante la evolución del síndrome de Horner (6).

Los analgésicos son de poca utilidad en el tratamiento de la cefalea psicógena (1, 2, 3, 4, 7) y el fracaso de los mismos constituye un elemento importante de diagnóstico. La terapéutica ideal es la psicoterapia profunda. Pero dadas las dificultades que trae consigo dicho tipo de psicoterapia en la práctica corriente, se hace muchas veces necesario recurrir como medicación de fondo a los sedantes, dentro de los cuales han sido utilizados principalmente los bromuros, los barbitúricos, los alcaloides de la belladona la ergotamina y otros (1). La utilización de los agentes denominados atarácicos, neuroplégicos o neurolépticos ofrece posibilidades que están por establecer.

Teleológicamente la acción atarácica o de bloqueo emocional puede representar adrenolisis sostenida. En efecto, la reac-

ción de choque (Goldscheider) y la reacción agresiva (9), substratos elementales de las reacciones psiconeuróticas, son reacciones típicamente adrenérgicas. Por otra parte, la Hipertonía Simpática de Birckmayer y Winkler (8) reproduce exactamente la sintomatología de un buen número de pacientes psiconeuróticos, y el tratamiento vagotrópico-adrenolítico trae consigo excelentes resultados principalmente referidos a los disturbios metatímicos. De acuerdo con esto, y mientras no haya demostraciones experimentales que aclaren el mecanismo de la acción ataráxica, hay que seguir considerando la acción vagotrópicoadrenolítica como farmacológicamente sinónima de aquella, ya que los resultados de los dos grupos de drogas son, en la práctica, iguales.

IV — CASUÍSTICA

1) E. de V., 40, mecanógrafa.

Consulta por Cefalea. Desde dos meses antes de la consulta presenta cefalea global, ocasionalmente frontal, de intensidad media, sostenida, no pulsante. Se inicia hacia las diez de la mañana; algunas veces persiste a todo lo largo del día. En otras ocasiones cede al medio día y vuelve a presentarse hacia las cuatro de la tarde. Episódicamente se acompaña de tinnitus. Hipertimía ansiosa, inestabilidad emocional, tendencia al llanto. La anamnesis psicosocial revela desafecto por el trabajo con jefe rudo y temor de ser despedida. Examen clínico negativo. Tratamiento: Pacyl (Dimetildiosipurinmetancarbonato detrimetilbromoetilamoniofosfórico), colinérgico, 0,6 grs. (6 tabletas) al día. Dihidroergotamina, solución, CXX gotas al día. Consulta de control a los quince días. Disminución franca de la cefalea con mejoría definida de la estabilidad emocional.

2) F. P., 46, Agente Secreto.

Consulta por cefalea. Desde cuatro años antes de la consulta viene presentando frecuentes períodos de cefalea occipital que describe como un "peso doloroso" en ocasiones bastante intenso. Este síntoma se hace particularmente molesto durante su servicio nocturno y algunas veces lo ha incapacitado para trabajar. Su estabilidad emocional es aparentemente satisfactoria pero la anamnesis revela temor por los azares del servicio y deseo de cambiar de ocupación. Examen sistémico rigurosamente negativo. Tratamiento: Atarax (clorhidrato de 1 p. clorobenzidril-4-2 (2-(2-hidroxietoxi) etil) dietilenodiamina) 75 miligramos al día. Calcibronat 1 ampolla al día. Consulta de control a los 20 y a los 45 días. Disminución franca y en los últimos días desaparición de la cefalea.

3) I. de C. 40, Empleada de Oficina.

Consulta por cefalea. Desde cuatro meses antes de la consulta presenta cefalea occipital, en forma de calor "fijo y desesperante" o de punzada. Se inicia en las horas de la tarde y continúa durante parte de la noche. Hipertimia y metatimia, ansiedad, temores, sueño entrecortado y ensueños vivaces. Su esposo desatiende el hogar y la paciente se halla permanentemente abocada a agudas dificultades económicas. Examen sistémico totalmente negativo. Menstruaciones normales. Tratamiento: Atarax (Hidroxizina), 125 miligramos al día. Calcibronat 1 ampolla al día. Control a los veinte días. Disminución apreciable de la sensación dolorosa occipital y mejoría del sueño.

4) A. R. P., Agente Secreto, 34.

Consulta por cefalea. Desde hace 4 años presenta frecuentes etapas de cefalea occipital; el paciente recalca que la iniciación de las mismas coincidió con su ingreso al Servicio de Inteligencia. La última etapa sintomática data de dos meses, durante los cuales estima el sujeto que ha tenido un exceso de labor. Lo molesta principalmente durante el día. Se trata de una punzada sostenida que localiza con precisión en la región superior de la nuca y área occipital vecina. Examen sistémico negativo. Tratamiento: Atarax (Hidroxizina) 75 mlgrs. al día. Calcibronat 1 amp. al día. Control a los quince días. Mejoría muy marcada de la cefalea.

5) M. T. R., Empleada de oficina.

Consulta por cefalea. Desde tres meses antes de la consulta presenta, tres a cinco veces en la semana sensación muy molesta de calor y peso doloroso en la región occipital, de predominio nocturno. En ocasiones la despierta y generalmente le dificulta conciliar el sueño. La cefalea no es modificada favorablemente por los analgésicos comerciales, que ha tratado reiteradamente de utilizar. Ligera ansiedad diurna e inestabilidad emocional. La paciente es soltera, cultiva muy pocas relaciones, teme conscientemente la soledad que le acarrearía el no haber tenido hasta el momento oportunidad de casarse. Tiene dificultades en el trabajo. Examen sistémico rigurosamente negativo. Tratamiento: Pacyl (Colinérgico de síntesis, fórmula anteanotada) 0,06 grs. (6 tabletas) al día. Solución de Dihidroergotamina CXX gotas al día. Control a los veinte días: la cefalea se ha hecho menos frecuente; la ha presentado en dos ocasiones pero era bastante tolerable y no le dificultó el sueño. Este último se ha hecho continuo.

V — RESULTADOS

En los cinco pacientes sometidos a tratamiento con drogas de acción ataráxica (tres con un ataráxico de síntesis y dos con medicamentos vagotrópico-adrenolíticos) se obtuvieron resultados favorables con respecto al síntoma cefalea y excelentes desde el punto de vista de los trastornos metatímicos.

VI — CONCLUSIONES

La ausencia de controles mediatos y la exigüidad de la casuística no permiten obtener conclusiones de importancia práctica.

BIBLIOGRAFIA:

- 1 — FRIEDMAN y SOLA POOL. **Tension Headache.** J. A. M. A., 151|3, 174, 1953.
- 2 — FRIEDMAN y VON STORCH. **Failures in migraine therapy.** Journal of Nervous and Mental diseases, 116|1, 75, 1952.
- 3 — DOSAL, DEL PIÑAL y GOMEZ MANTILLA. **Ultimas orientaciones en el concepto y el tratamiento de la jaqueca.** Consejo General de Colegios Médicos de España. 14|69, 25, 1953.
- 4 — WOLF. **The problem of recurrent Headache.** N. Y. State Medical Journal. 52|19, 21361, 1952.
- 5 — TUNIS y WOLFF. **Studies on Headache: further observations on cranial and conjunctival essels during and between vascular headache attacks.** Journal of Nervous and Mental diseases, 116|1, 72, 1952.
- 6 — PFUHL. **Anatomische Benerkungen zum Kopfsmerzproblem.** Münch. med. Wschr., 94(52, 2.610, 1952.
- 7 — Med. Clinics of N. A.
- 8 — **Klinik und Therapie der Vegetativen Funktionsstorungen.** Birkmayer und Winkler, Springer-Verlag, 1951.
- 9 — MIRA Y LOPEZ, **Psiquiatría Básica.** El Ateneo, 1950.

La Blastomycosis Sudamericana en Colombia

Dr. Fabio Londoño González

Jefe de Clínica Dermatológica

La Blastomycosis Sudamericana, descrita por Lutz en 1908, no figura en la literatura nacional hasta 1950 cuando se publicó un interesante trabajo del doctor Alfonso Méndez Lemaitre (1), en cuya introducción se propone "señalar la presencia de algunas enfermedades que son muy raras o desconocidas entre nosotros". (Blastomycosis Sudamericana - Cromomycosis - Rinosporidiosis). Con posterioridad a esta publicación y, sin duda alguna, como consecuencia de ella, hubo un poco de agitación en torno a la entidad que nos ocupa, lo cual dio como resultado nuevas aportaciones a la bibliografía pertinente. Es nuestro propósito resumir esta breve casuística nacional y aportar a ella casos estudiados por nosotros en el Hospital de San Juan de Dios. A ello nos ha movido la relativa frecuencia conque hemos encontrado la Blastomycosis desde nuestro, aún reciente, ingreso al hospital, así como las variadas formas clínicas conque se presenta la enfermedad, lo cual hace muy importante su conocimiento, no solo para los dermatólogos, sino para los médicos en general, ya que este morbo puede tener localizaciones en cualquier órgano de la economía. Por otra parte queremos insistir en que la Blastomycosis Sudamericana es una enfermedad grave, de curso fatal cuando no se trata o cuando el tratamiento se instituye tardíamente. El ideal es llegar al diagnóstico en las primeras fases de la enfermedad, para lo cual es necesario tenerla en cuenta en presencia de variadísimos síndromes. De allí nuestro propósito de hacer una recopilación de los casos publicados que, como se verá, fueron, en su inmensa mayoría, diagnosticados erróneamente en un principio, dando lugar a que el proceso morbooso tomara una evolución incontrolable en algunos

casos. Para dar una idea de la gran variedad de formas clínicas y localizaciones del proceso que nos ocupa, citaremos la clasificación del autor brasileño Aguiar Pupo (2) y luego superpondremos a ellas los casos de la bibliografía nacional y los estudiados por nosotros.

El autor mencionado considera FORMAS CUTANEOMUCOSAS y FORMAS EXTRACUTANEAS.

Dentro de las primeras describe las siguientes variedades anatomoclínicas:

- 1) Estomatitis Ulceromoriforme: considerada la forma más común.
- 2) Dermo-epidermitis papulosa: pápulas lenticulares que evolucionan hacia la ulceración.
- 3) Dermo-epidermitis pápulo-pustulosa: de localización foliular.
- 4) Dermo-epidermitis tuberosa.
- 5) Dermo-epidermitis de tipo úlcero-costroso ectimatiforme.
- 6) Dermo-epidermitis vegetante: de aspecto frambuesiforme.
- 7) Granuloma hipodérmico.
- 8) Escrofulodermis: caracterizada por la semejanza clínica con la tuberculosis cualitativa.
- 9) Granuloma hipertrófico de labio.

La sola enunciación de estas variedades, dentro de las formas cutáneo-mucosas, da jerarquía dermatológica a la entidad que nos ocupa, ya que para su diagnóstico diferencial con dermatosis clínicamente afines es indispensable la colaboración de un dermatólogo avezado.

Las FORMAS EXTRACUTANEAS comprenden:

1) Formas ganglionares.

2) Formas Viscerales.

3) Formas Mixtas, las cuales comprenden, a su vez, formas linfático-viscerales y linfático tegumentarias.

Las formas ganglionares son de difícil diagnóstico, ya que se confunden, a menudo, con la Enfermedad de Hodgkin.

Las formas viscerales pueden ser puras o estar asociadas a localizaciones cutáneas. En orden de frecuencia los órganos más atacados son: laringe, pulmón, aparato digestivo (desde boca hasta ano) hígado, bazo, páncreas, ganglios abdominales, huesos, sistemas génitourinario y nervioso.

Si bien es cierto que muchas de estas localizaciones son excepcionales, todas ellas han sido descritas y por tal motivo deben tenerse en cuenta siempre que nos encontremos ante una encrucijada diagnóstica.

El primer caso del trabajo de Méndez Lemaitre es muy demostrativo de nuestro aserto. Se trata de un paciente de 22 años que consulta al Instituto de Radium por adenopatías submaxilares, cervicales, axilares e inguinales, duras y no adheridas ni a la piel ni a los planos profundos. Se hace el diagnóstico clínico de Enfermedad de Hodgkin y el paciente se pierde durante dos meses para volver al cabo de ellos a hacerse practicar los exámenes indicados dos meses antes. Para entonces las adenopatías habían aumentado de tamaño y una de ellas (cervical) se había reblandecido, amenazando con abrirse espontáneamente. En estas condiciones se rectifica el diagnóstico clínico de la primera consulta en favor del de Adenopatías Tuberculosas. Se practican biopsias de las masas tumorales del cuello y en los cortes de éstas se constata la presencia de formas celulares de *Blastomices Brasilensis*. Se encuentra, igualmente, el hongo en el pus de las lesiones y en el esputo y las inoculaciones al cobayo son asimismo positivas. Se instituye tratamiento sulfamidado a pesar del cual el paciente fallece pocos meses después. En la necropsia se constatan, a más de las lesiones ganglionares, lesiones de la misma etiología en pulmones y bazo. Se trata pues de una forma linfático-visceral pura, sin lesiones mucosas ni cutáneas.

El segundo caso de la publicación que nos ocupa es un diagnóstico de autopsia en un individuo que fallece después de ser tratado, infructuosamente, como tuberculoso. Se trata, en efecto, de unas vísceras remitidas al Instituto de Radium, desde Bucaramanga, para su estudio anatomopatológico, acompañadas de una historia en la cual se menciona la existencia de ganglios submaxilares y parabronquiales, "neoplasia en el labio superior derecho", "garganta ulcerosa", "encías fungosas" y "pulmones normales". Tanto en ganglio linfático como en glándula salival, pulmón y piel, se encontró la imagen histológica típica del granuloma paracoccidíoe. Este caso expresa, por sí solo, nuestro interés por que la enfermedad de Lutz sea conocida ampliamente en todos los ámbitos médicos del país.

Los casos 3º, 4º, 5º, 6º y 8º de la casuística de Méndez Lemaitre corresponden a pacientes que consultan por lesiones erosivas mucosas (lengua, labio, encía, paladar) y en ninguno de los cuales se llega al diagnóstico clínico de Blastomycosis. Tres de estos casos fueron diagnosticados como epitelomas, uno como epiteloma o chancro duro y el otro como tuberculosis faríngea. En todos ellos se llegó al diagnóstico correcto por medio de la histopatología. En dos de estos casos se encuentran, al examen radiográfico, alteraciones pulmonares, pero en ninguno de ellos se menciona si se hizo o no investigación de hongos en el esputo. Dos presentaron pequeñas adenopatías submaxilares de las cuales no se practicó biopsia.

El caso 7º de las observaciones que nos ocupan corresponde a un paciente que consulta por adenopatías cervicales y en el cual se hace diagnóstico clínico y anatomopatológico de Adenitis Tuberculosa. El descubrimiento de una ulceración en paladar plantea el diagnóstico entre Blastomycosis y Carcinoma. El estudio histopatológico confirma el primero y revisados los especímenes de ganglio se rectifica el diagnóstico de tuberculosis en favor del de Blastomycosis. Es de anotar que este paciente fué tratado con éxito para su "adenitis tuberculosa", la misma que más tarde fue diagnosticada como Blastomycosis.

Son estos los casos con los cuales ilustra Méndez Lemaitre la primera publicación nacional sobre Blastomycosis Sudamericana. Los diagnósticos clínicos, errados en su totalidad, fueron aquellos

conque llegaron los especímenes biópsicos al laboratorio del autor. Al desentrañar la verdadera etiología de las lesiones que le fueron enviadas y publicar sus conclusiones, acompañándolas de los escasos datos clínicos de que disponía, prestó un valioso servicio a la medicina colombiana y abrió rumbos para nuevos estudios sobre la materia.

El segundo trabajo que se publicó en el país sobre el tema que nos ocupa corresponde al mismo autor quien, con la colaboración del Dr. Carlos García Cortés, amplía una observación de las ya publicadas con una revisión clínica de la entidad y un completísimo estudio micológico. (3)

Dos nuevos casos clínicos, exhaustivamente estudiados, fueron publicados por los doctores Dueñas Angel, García Cortés y Mora Ramírez en agosto de 1955. (4)

Precediendo a la exposición de las observaciones hacen un interesante resumen de las principales características de la enfermedad tanto desde el punto de vista clínico, como desde el histológico, epidemiológico y terapéutico. A continuación del análisis de los casos dedican a la micología un documentado capítulo de gran interés para quien se interese por este aspecto de la Enfermedad de Lutz. El primer caso del trabajo que nos ocupa, pertenece a un paciente que consulta por dolor de garganta, tos, disfagia y disfonía. La tos se acompaña de abundante expectoración mucopurulenta. Fuera de los exámenes de laboratorio corrientes, se le ordena fotofluorografía pulmonar y laringoscopia indirecta. El informe de la primera dice: "Sospecha de TBC pulmonar" y el de la segunda que el paciente parece tener una TBC laríngea por encontrarse epiglotis y bandas ventriculares parcialmente destruidas. En vista de estos resultados se le ordenan radiografía pulmonar, laringoscopia directa y biopsia. En el informe de la radiografía se dice que no puede excluirse una forma úlcero-fibrosa de TBC pulmonar, pero no se menciona otro posible diagnóstico. A la laringoscopia directa "se aprecia una tumoración vegetante que ha destruido el borde superior de la epiglotis". Se toma biopsia que se envía con el diagnóstico de TBC laríngea. Esta es la que rectifica el diagnóstico de TBC, ya que en los cortes histológicos se encontraron numerosos hongos con los caracteres del *Blastomycetes Brasilensis*.

Endoscopistas y otorrinolaringólogos pueden sacar una provechosa enseñanza de este caso con solo pensar en la posibilidad de una Blastomicosis Laríngea en presencia de lesiones úlcero-vegetantes de este órgano.

El segundo caso de la publicación de Dueñas Angel y col., es el de un paciente que consulta por astenia, palidez, enflaquecimiento y tos frecuente. En ocasiones fiebre vespéral. En el momento de la consulta presenta ulceraciones en la mucosa bucal, de un año de evolución, dolorosas y acompañadas de disfagia y temperatura subfebril. Hay, además, adenopatías submaxilares bilaterales. En el talón del pie izquierdo y en la región plantar de la base del 5º metacarpiano y del grueso artejo se encontraron "pequeños nódulos de medio centímetro de diámetro, dolorosos a la palpación y que supuran dejando salir pus de color amarillo claro".

La fotofluorografía señaló la presencia de lesiones micronodulares múltiples. La biopsia de labio inferior es positiva para Blastomicosis, no así la de laringe (a ni vel de la cual se habían encontrado lesiones úlcero-vegetantes).

El estudio micológico fue concluyente: tanto en el esputo, como en el pus de las lesiones cutáneas y en el raspado de las lesiones de la boca se encontró el hongo y los cultivos fueron positivos en todos los casos. Es interesante anotar que en los primeros exámenes de esputo practicados no fué posible la individualización del hongo.

Este paciente, después de abandonar el Instituto de Radium, fué tratado, en otro hospital, como tuberculoso.

Resumimos la experiencia que nos brinda el análisis de estos dos casos, en que la histopatología y el estudio micológico (frotis, cultivos e inoculaciones) deben ser sistemáticos en todos los pacientes en quienes se sospeche una Blastomicosis, ya que el diagnóstico clínico, aún contando con métodos especializados como la laringoscopia, puede ser a menudo imposible y un simple frotis o un solo examen de esputo no descartan la naturaleza blastomycética de un proceso dado.

En los dos casos anteriores se inició el tratamiento antituberculoso antes de conocer los resultados de la histopatología lo que da una idea del grado de confusión existente entre TBC y la Molestia de Lutz-Splendore y Almeida.

No pasan dos meses de la publicación del trabajo anterior cuando aparece un nuevo aporte a la literatura con el estudio de un interesantísimo caso llevado a cabo por el doctor Policarpo González Soler. (5) Se trata de un paciente que consulta por tos con expectoración hemoptoica, inapetencia manifiesta y notable pérdida de peso. La inspección del enfermo permite descubrir la existencia de nódulos subcutáneos de los cuales uno está ubicado sobre la rama ascendente del maxilar superior izquierdo; otro en la cara supero externa del brazo izquierdo; otro en muslo izquierdo y otro en pierna del mismo lado. Los tres primeros eran blandos y dolorosos y el último de consistencia dura. En la historia se deja expresa constancia de que el examen de boca, faringe y laringe es negativo. No hay adenopatías cervicales pero sí inguinales (bilaterales).

La radiografía simple de tórax muestra "múltiples imágenes nodulares de contornos definidos y diseminados en ambos campos pulmonares. Se observa también la imagen de una gran caverna en la base pulmonar derecha".

El paciente había tenido sintomatología renal manifestada por polaquiuria y disuria y por una micción con pus y sangre. En la historia se consigna que los puntos ureterales posteriores eran dolorosos a la palpación.

Se pretende, en estas circunstancias, extirpar uno de los nódulos subcutáneos comprobándose al intentarlo que la masa "estaba constituida por un pus bien ligado, en el que posteriormente, al examen de laboratorio, se encontraron abundantes blastomices". La investigación de hongos en el esputo es, asimismo, positiva.

Dadas la sintomatología renal y la imagen radiográfica de pulmón se hizo diagnóstico clínico de cáncer metastásico en el pulmón, con localización renal primitiva. Sólo la biopsia de un ganglio linfático y los hallazgos micológicos anotados llevaron al correcto diagnóstico.

Este interesantísimo caso tiene una importancia excepcional por tratarse de una forma linfático-visceral pura cuyo diagnóstico podemos considerar casi imposible si no se recurre a la biopsia y a las investigaciones micológicas. Nos sirve, igualmente, para insistir en que no solo al dermatólogo compete el conocimiento de la Blastomycosis, sino que es necesario que internistas y cirujanos estén familiarizados con ella.

Este caso representa el último aporte que se ha hecho a la literatura nacional sobre la materia. Pasaremos, en seguida, revista a dos casos estudiados en el Hospital de San Juan de Dios por el doctor Rafael Sarmiento Montero, próximos a publicarse y cuyas historias nos han sido gentilmente cedidas por el autor.

CASO I: Paciente enviado de un hospital de provincia con el diagnóstico de Carcinoma del labio inferior. Al ingreso al hospital presenta "lesión ulcerosa de bordes irregulares, fondo botoneante, localizada en el tercio derecho del labio inferior. No es indurada y tiene forma ovalar. La encía del maxilar inferior se ha adherido al labio inferior, desapareciendo el vestíbulo de la boca en la región correspondiente a los incisivos y caninos".

El paciente presenta tos y expectoración hemoptóica. Hay infartación de los ganglios cervicales, claviculares y axilares derechos, los cuales son dolorosos pero no adherentes.

A los 4 días del ingreso se le practican examen de esputo y radiografía de tórax. El primero es positivo para Blastomices y de la segunda se informa: "Extenso proceso TBC bilateral".

Practicada la biopsia de ganglio cervical se reafirme el diagnóstico de Blastomycosis. La biopsia de piel practicada en el Instituto de Cancerología, de donde fue remitido el paciente con el diagnóstico correcto, fué igualmente positiva. Luego de 2 meses y 6 días de tratamiento sulfamidado (362 grs.) el examen de esputo se negativiza, no así la imagen radiográfica que permanece sensiblemente igual. Por esta misma época se practica una inoculación de esputo al curí la cual resulta negativa.

La segunda observación de este trabajo, próximo a publicarse, trata de un paciente remitido al Hospital de San Juan de Dios, del Instituto de Cancerología, con el diagnóstico de Blastomycosis,

comprobado mediante biopsia. Se ignora si se hizo diagnóstico clínico correcto. En el hospital fue estudiado por el doctor Sarmiento. La baciloscopia fue negativa en dos oportunidades pero en la radiografía se observaron nódulos, infiltrados y lesiones de tipo fibroso. El radiólogo informa que desde el punto de vista radiológico es imposible "establecer diferencia entre una TBC pulmonar y una micosis pulmonar". El paciente fué tratado con sulfadiazina y al cabo de 1½ meses habían cicatrizado todas las lesiones.

Hemos hecho hasta aquí una sucinta recopilación de lo que hemos encontrado sobre Blastomycosis en la literatura nacional. Completaremos esta monografía con nuestros casos personales y al final haremos un cuadro sinóptico con el cual trataremos de establecer las características comunes y diferenciales de los casos estudiados en nuestro país.



CASUISTICA PERSONAL

CASO Nº 1

Manuel R.

38 años.

Natural de Bugalagrande donde vivió pocos meses, trasladándose luego a Tuluá de donde pasó, hace 12 años a Puerto Tejada lugar donde residió hasta que su enfermedad lo obligó a salir en busca de atención médica.

Antecedentes Familiares: sin importancia.

Antecedentes Personales: Chancro hace 20 años (ignora su etiología); bubón inguinal; blenorragia; varicela; paperas y paludismo.

Antecedentes de Enfermedad Actual: hace, aproximadamente 2 años, notó que se le aflojaron los incisivos centrales inferiores. Al indagar la causa el paciente se dio cuenta de la existencia de una lesión ulcerosa, de fondo vegetante, localizada en la cara anterior de la encía inferior, la cual fué extendiéndose hacia el lado izquierdo. Un mes después de descubierta dicha lesión apareció otra, con las mismas características, en la cara mucosa de la mejilla izquierda. La siguiente apareció en la semimucosa de labio inferior, hacia su mitad izquierda. No hubo edema de labio. Esta última lesión progresó tanto hacia la cara mucosa como hacia la cara cutánea de labio inferior. Dada la profusión de lesiones el paciente no puede seguir la evolución de cada una de ellas; solo manifiesta que de este momento en adelante las lesiones fueron aumentando aceleradamente en piel y en mucosas. En la primera, al tiempo que evolucionaba la lesión de labio, formaban nuevas lesiones que progresaban por crecimiento excéntrico y por convergencia.

A los seis meses del comienzo de la enfermedad empezaron a caérsele los dientes, siendo los primeros los incisivos medios inferiores.

Estado Actual Dermatológico: se encuentran lesiones mucosas y lesiones cutáneas.

1) **Lesiones Mucosas:** ante todo se constata una marcada dificultad para abrir la boca, siendo de 2 cms. la máxima separación posible de las arcadas dentarias. A través de esta estrecha hendidura se observan, sobre paladar duro y a ambos lados de la línea media, formaciones papilomatosas salpicadas de un puntillado hemorrágico, dando la sensación de que el paladar se halla hendido en la línea media. En dorso de lengua, formación papilomatosa de 1½ cms. de diámetro, acribillada de un puntillado hemorrágico que le da la apariencia de una pequeña fresa. En la punta de la lengua se encuentra un elemento análogo al anterior.

Los labios tienen consistencia fuertemente acartonada lo que hace imposible observar su cara mucosa, lo mismo que las encías. La poca separación de las arcadas dentarias impide observar la mucosa yugal.

2) Lesiones Cutáneas:

a) **Faciales:** las lesiones cutáneas faciales ocupan la totalidad del labio inferior, todo el labio superior, avanzando hasta el reborde del vestíbulo nasal (alas de la nariz y columela); el mentón, el pómulos izquierdo y parte de la vertiente nasal del mismo lado. Además se encuentran lesiones aisladas en pómulo derecho y región hiodea.

Estas lesiones son ulcerosas, de base muy infiltrada, de fondo vegetante, seco, en algunos sitios cubierto por costras melicéricas. Su profundidad es de 3 mm. aproximadamente. Están circunscriptas por bordes muy netos, acor-

nados, de color rosado y muy firmes al tacto. En las grandes lesiones (labio inferior, labio superior, mentón izquierdo) estos bordes son moreados, dando la impresión (corroborada por la anamnesis) de que estos elementos han sido constituidos por confluencia de otros más pequeños.

b) **Extrafaciales:** En cara anterior, tercio inferior del muslo izquierdo se encuentra un elemento ulceroso de 2 cms. de diámetro, de fondo seco, vegetante que da la impresión de una gruesa costra, pero que no se desprende con la cureta. Esta lesión asienta sobre una placa violácea que sobrepasa, en algunos milímetros, al elemento. (Esta lesión no encuadra dentro de ninguna de las subdivisiones de la clasificación de Aguiar Pupo, habiéndola nosotros observado en 2 de nuestros casos. Llamamos la atención acerca de ella pues puede ser un elemento valioso en el diagnóstico clínico de la enfermedad).

Datos positivos a nivel de otros aparatos: estertores subcrepitantes diseminados en ambas bases pulmonares; murmullo vesicular disminuido uniformemente; taquidisea. Torax adelgazado. Prominencias óseas notorias.

Taquicardia; tonos cardíacos velados; tensión 125 x 70.

Escaso panículo adiposo, piel delgada y xerodérmica, principalmente en miembros inferiores.

Conjuntivas anémicas. Halitosis notoria.

En los demás sistemas no hay nada especial.

Este es el estado en el cual ingresa el paciente al hospital, con el diagnóstico clínico presuntivo de Leishmaniasis Mucocutánea, hecho por nosotros en la consulta externa. Una vez en el Servicio se le practica biopsia de una de las lesiones cutáneas y en el resultado se nos informa acerca de la presencia de Blatomicos. En estas condiciones se le practica radiografía de tórax la cual es negativa.

Baciloscopia: negativa. Reacciones Serológicas: negativas.

Con el diagnóstico anatomopatológico de Blastomycosis Sudamericana y la corroboración clínica, después de un minucioso examen de las lesiones mucosas típicas, se inicia tratamiento a base de sulfadiazina en altas dosis, con el sorprendente resultado que se podrá poner en evidencia observando las fotografías adjuntas al presente trabajo. A pesar de la cicatrización de todas las lesiones, se ha creído conveniente continuar con tratamiento de consolidación a base de sulfadiazina, mientras se le practica la cirugía reparadora necesaria dadas las secuelas destructivas y retráctiles que dejó la enfermedad.

Se trata pues de un caso de Blastomycosis muco-cutánea pura, sin participación ganglionar ni pulmonar.

CASO 2: Carlos A. 30 años; natural de La Vega, residente en Acacias durante 20 años; procedente de Bogotá en donde vive hace 30 meses. Soltero. Agricultor de profesión.

Antecedentes familiares y personales: sin importancia.

Enfermedad Actual: antecedentes: hace 3 meses notó engrosamiento de la mitad derecha de la mucosa de labio inferior. Sobre este engrosamiento apareció luego placa blanquecina que asentaba sobre un infiltrado ligeramente prominente. Con posterioridad hubo, sucesivamente, vesiculización y ulceración de dicha zona. La ulceración era de crecimiento progresivo, poco secretante y se acompañaba de exquisito dolor. Luego notó sequedad faríngea y sialorrea, al tiempo que los dolores, en labio inferior, se hacían cada vez más agudos. La lesión no era sangrante.

En estas condiciones consulta al Instituto Nacional de Cancerología, donde se le practica biopsia de la lesión, por medio de la cual se llega al diagnóstico de Blastomycosis Sudamericana, siendo remitido al Hospital de San Juan de Dios.

Estado actual: Presenta lesión ulcerosa de 4 cms. de diámetro que abarca la mitad derecha de la cara mucosa de labio inferior y la porción contigua de la encía, hasta el reborde alveolar. Esta úlcera tiene un aspecto granuloso, de fondo blanquecino, acribillado de un puntillado hemorrágico que le da la típica apariencia frambuesiforme que es clásico describir en esta enfermedad.

No se aprecian adenopatías regionales y el examen físico del paciente es satisfactorio.

En la radiografía pulmonar se observan múltiples infiltrados, de bordes difusos, en ambos campos pulmonares, más acentuados en el tercio inferior de ellos. Según el reporte del radiólogo, la imagen es "sugestiva de micosis".

La baciloscopia es negativa.

En estas condiciones se somete a tratamiento sulfamidado, mejorando, rápidamente, de las lesiones mucosas, por lo cual se le da de baja con la recomendación de seguir el tratamiento ambulatorio.

La experiencia que nos brindan estos dos casos nos permite sacar una conclusión de gran valor en el pronóstico de la enfermedad de Lutz: que pacientes con extensas lesiones muco-cutáneas pueden hallarse libres de invasión visceral, al tiempo que otros con lesiones muy limitadas pueden presentar localizaciones viscerales. (Primero y segundo casos, respectivamente).

Por otra parte es interesante anotar la precocidad de la invasión pulmonar en el segundo caso de nuestra casuística, siempre y cuando se nos permita considerar a los infiltrados que presenta el enfermo como debidos a la Blastomycosis, aún en presencia de baciloscopia negativa, y nos sea dable conceptuar que las lesiones pulmonares son secundarias o, al menos, simultáneas con las manifestaciones de mucosas.

CASO 3: Luis A. 37 años. Natural y Procedente de Sinsalada (Sant.) Casado. De profesión agricultor.

Antecedentes familiares y personales: sin importancia.

Enfermedad Actual:

a) **Antecedentes:** hace 13 meses presentó absceso (?) en el 2º molar izquierdo inferior. Practicada extracción de esta pieza dental quedó solución de continuidad que tomó un curso progresivo hasta abarcar toda la encía inferior de ese lado. Hubo edema inflamatorio de la encía y las lesiones se acompañaban de dolores punzantes y sialorrea, a veces, hemorrágica.

A los 3 o 4 meses de este episodio inicial, aparecieron lesiones ulcero-costrosas en comisuras bucales las cuales eran secretantes. Al mismo tiempo se produjo un empastamiento de labio, encías y piso de la boca. Estas lesiones comisurales avanzaron, tanto hacia la cara mucosa como hacia la cara cutánea de labio inferior. Un mes después de iniciada la lesión endobucal, aparecieron adenopatías submaxilares derechas, las cuales se reblandecieron y se abrieron espontáneamente 2 meses después, dando salida a un material hemopurulento.

Desde hace 5 meses presenta adenopatías latero-cervicales izquierdas y una suprahioidea, todas ellas progresivamente crecientes.

En estas condiciones consulta al Hospital de San Juan de Dios, donde le ordenan investigación de hongos por sospecharse una Actinomicosis o una Blastomicosis. Ni el examen directo ni el cultivo fueron positivos para hongos.

Iba a practicársele una biopsia cuando el paciente manifestó que días antes le había sido tomada una en el Instituto Nacional de Cancerología. Se consultó la historia efectuada en el mencionado Instituto, encontrándose el resultado de una biopsia enviada con el diagnóstico de Leishmaniasis Mucocutánea, la cual era positiva para Blastomicosis.

b) **Estado Actual Dermatológico:** en comisuras bucales lesiones ulcero-costrosas que avanzan, aproximadamente, $1\frac{1}{2}$ cms. sobre la piel del labio inferior, sirviéndoles de límite un borde acordonado, violáceo y duro al tacto. Avanzan, igualmente, sobre la cara mucosa del labio, adoptando allí apariencia papilomatosa, salpicada de puntillado hemorrágico y extendiéndose sin solución de continuidad hasta el reborde alveolar con el típico aspecto frambuesiforme.

En la parte anterior de la encía superior existen lesiones análogas.

En el centro de la nalga derecha existe una lesión numular constituida por una mácula violácea recubierta por una escama-costra adherente que al arrancarse deja ver una superficie sangrante y finamente papilomatosa. Esta lesión tiene gran similitud con la que presentaba, en muslo, el caso 1 de nuestra casuística.

En región laterocervical izquierda, sobre el músculo esterno-cleido mastoideo, gran adenopatía, del tamaño de una ciruela, de consistencia renitente,

adherida a la piel y a los planos profundos y dolorosos al tacto. En región suprahiodea elemento análogo pero de menor tamaño. A la altura del ángulo derecho del maxilar inferior adenopatía pequeña y de consistencia leñosa, no adherida a la piel ni a los planos profundos. Un poco por debajo y por dentro de esta última adenopatía se observan dos cicatrices irregulares secuelas de otras tantas adenopatías abiertas espontáneamente, como se ha relatado en los antecedentes de la enfermedad actual.

El resto del examen físico es completamente negativo.

Exámenes complementarios: Radiografía de Torax: negativa. Baciloscopia: negativa. Se trata, pues, de una Blastomycosis Sudamericana, forma Muco-cutánea-ganglionar. Se inicia el tratamiento con sulfadiazina apreciándose marcada mejoría en el poco tiempo que lleva con dicha medicación.

Esta forma clínica es, posiblemente, la más frecuente entre nosotros y a la vez la que más se presta a confusiones ya que hay varias entidades de análogo sintomatología. No obstante ello las lesiones tienen una apariencia tan característica que nos atrevemos a afirmar que un buen examen puede conducirnos, con toda seguridad, al diagnóstico correcto.

En este caso hemos observado, por segunda vez, una lesión que no corresponde a ninguna de las formas cutáneas de la clasificación de Aguiar-Pupo. Se trata del elemento situado en región glútea el cual, por haberlo observado con iguales características en otro de nuestros casos y por responder ambos, precozmente, a la terapéutica sulfamídica, nos atrevemos a catalogarlos como pertenecientes al cuadro clínico de la entidad que nos ocupa.

Hasta aquí los casos estudiados por nosotros. Agregaremos a nuestro trabajo 2 casos no publicados que hemos encontrado en el archivo estadístico del Hospital de San Juan de Dios y otro estudiado por el doctor Hernando Rodríguez Medina el cual será objeto de publicación aparte pero del que haremos referencia por gentil concesión suya.

Isidro F. 73 años. Oriundo de Tibaná. Procedente de Bogotá.

Ingresa al hospital por tos seca, dolor torácico y fiebre. Estos síntomas tienen 8 meses de evolución y en el transcurso de ellos ha tenido expectoraciones hemoptoicas.

Al examen físico presenta en región preauricular izquierda una lesión ulcerosa, superficial, cubierta de costras melicéricas y descrita en la historia como "lesión purulenta". Nosotros fuimos llamados, a consulta, del servicio donde estaba siendo estudiado el paciente e hicimos el diagnóstico clínico de Impétigo. Es esta la única lesión cutánea que presenta el enfermo, quien por otra parte tampoco presenta alteraciones objetivables a nivel de las mucosas.

A la auscultación pulmonar se escuchan estertores crepitantes en ambas bases, soplo tubárico y estertores de medianas burbujas en vértice izquierdo.

En estas condiciones se ordenan radiografía de tórax y baciloscopia. De la primera se informa: "Extenso proceso cavitario bilateral. La atípica localización sugiere investigar una micosis". En el informe del examen de esputo se dice que existe la sospecha de blastomicosis. Se toma entonces una biopsia cutánea, sugerida por nosotros, a pesar de nuestro diagnóstico de Impétigo, la cual no deja ninguna duda de que se trata de una Blastomicosis.

Poco tiempo después y a pesar de la medicación instituída, el paciente fallece de complicaciones cardio-respiratorias. Se practica la necropsia de la cual el resumen de lesiones es el siguiente:

- a) Blastomicosis Cutánea (regiones auricular y preauricular izquierdas).
- b) Blastomicosis Linfática. (Ganglios cervicales y mediastinales).
- c) Blastomicosis Pulmonar. (Bilateral).
- d) Blastomicosis Esplénica.
- e) Blastomicosis Hepática.
- f) Blastomicosis Intestinal. (Intestino delgado y colon).
- g) NO HAY LESIONES MUCOSAS.

Este caso nos parece singularmente demostrativo de la gravedad que puede adquirir la Blastomicosis como consecuencia de las variadísimas localizaciones y por consiguiente de la inmensa gama de síntomas de los cuales puede ser responsable. Llama, también, poderosamente la atención la insignificancia de las lesiones cutáneas y la no existencia de lesiones mucosas. Por otra parte la edad del paciente no corresponde a aquella en la que habitualmente se manifiesta la enfermedad. Sin embargo se puede presumir que la evolución haya sido muy larga, dada la profusión de lesiones, a pesar de que la historia clínica relata que la sintomatología comenzó 8 meses antes del ingreso del paciente al hospital.

El caso siguiente no lo conocimos; hallamos su historia en el archivo del hospital y de ella extractamos los datos más importantes:

Antonio J., 39 años, de profesión agricultor, oriundo de Ciénaga y procedente de Arbeláez.

Consulta por ulceraciones endobucuales, a nivel de labios y mucosa yugal; edema inflamatorio de labios, mejillas y parte alta del mentón. Eritema de los mismos sitios con prurito intenso y dolor.

Antecedentes: hace 20 meses, aparición de lesión ulcerosa en mucosa yugal izquierda. Indolora, solo le molestaba cuando ingería alimentos salados ó ácidos. Poco después se presentó inflamación de la mejilla y de la comisura bucal izquierdas. Sobre esta última se formó una fisura muy dolorosa,

Al examen físico, fuera de sus lesiones cutáneas solo se encuentran alteraciones a nivel de los pulmones, caracterizadas por disminución del M. V. en ambas bases, y estertores crepitantes y subcrepitantes en vértice izquierdo. El paciente acusa tos seca.

Se practica biopsia de mucosa la cual es positiva para Blastomicosis.

Se ordenan examen de esputo y radiografía de torax. El primero es negativo. De la segunda informan: "Focos micronodulares en la base derecha y en mucho menor número en la izquierda. Etiología imposible radiológicamente. Su forma atípica (basal, micronodular) estaría en favor del diagnóstico clínico, (Blastomicosis) pero solo el laboratorio puede hacer el diagnóstico microorgánico".

Se inicia tratamiento con sulfadiazina y, al mes, se informa al respecto de una nueva radiografía; "Da la impresión de haber disminuído, por lo menos en algún porcentaje, las imágenes anteriormente descritas".

El paciente es dado de baja 2 meses después de su ingreso, pero en la historia clínica no se consigna en qué estado.

El caso estudiado por el doctor Rodríguez Medina fué visto por nosotros en la Consulta Externa del Hospital. Consultaba por intensísima disnea y por lesión ulcerosa en lengua. Pareciéndonos de mayor urgencia terapéutica su problema pulmonar que su lesión lingual lo hospitalizamos en un servicio de clínica médica. De la historia que allí le fué confeccionada extractamos los siguientes datos: Hombre de 46 años, soltero, natural de Pitalito, procedente de Montañita (Caquetá); de profesión negociante.

Ingresa al servicio por las causas arriba anotadas.

Antecedentes de enfermedad actual: Hace un año se inició lesión ulcerosa en el borde izquierdo de la lengua, ocasionalmente sangrante, ligeramente dolorosa, que se hizo progresiva y ligeramente vegetante. Esta lesión se acompañaba de sialorrea intensa y disfagia moderada. A los 4 meses de su comienzo aparecieron adenopatías angulo-mandibulares y submaxilares izquierdas, fluctuantes y saliente, una de las cuales evacuó, espontáneamente, material amarillento.

Hace 6 meses comenzó a experimentar dificultad para respirar y disnea de esfuerzo, la cual fué en progresivo aumento hasta el estado actual en que es intensísima. Desde hace 2 meses tos ocasional, no productiva. Desde hace 4 meses, notoria y progresiva pérdida de peso.

Examen Físico: (resumen de los datos más importantes). En lengua, amplia lesión excavada, ulcero-vegetante, de bordes irregulares, frambuesiforme, no secretante ni sangrante, que abarca parte del dorso, borde izquierdo y región adyacente del piso de la boca. Es poco dolorosa espontáneamente y a la exploración. Hay ligera disminución del orificio bucal y marcada dificultad para la dicción.

Adenopatías medianas, blandas, un poco adherentes e indoloras (submaxilares y laterocarotídeas izquierdas). Cicatriz hipertrófica submaxilar izquierda.

Aparato Respiratorio: tiraje intenso supraesternal, supraclavicular e intercostal. Taquidisnea y aleteo nasal.

Proceso de condensación neumónico diseminado, más intenso en vértices y mayor sobre pulmón izquierdo. (Crepitación, submatidez, disminución del M. V.).

Biopsia lingual: proceso inflamatorio, crónico, específico, tuberculoide, con hongos tipo blastomices.

Radiografía Pulmonar: múltiples micronódulos extendidos en ambas áreas parenquimatosas, confluentes en algunos sitios; aumento de la densidad hilar (invasión ganglionar?) Compatible con micosis pulmonar.

Espujo: negativo para Bacilo de Koch y hongos.

El paciente se encuentra actualmente en tratamiento pero su estado general es muy malo

CONCLUSIONES

De la revisión de los 18 casos que figuran en el presente trabajo hemos obtenido una experiencia resumida en las siguientes conclusiones:

1) La Blastomicosis Sudamericana es una afección frecuente en nuestro medio.

2) Es una entidad poco conocida, como lo demuestran los diagnósticos clínicos, errados en su gran mayoría.

3) Es una enfermedad grave "quad vitam".

4) Su diagnóstico requiere, en muchos casos, el recurso de la biopsia y la investigación micológica.

5) Ataca exclusivamente al sexo masculino.

6) La edad de elección está comprendida entre los 30 y los 50 años.

7) Las lesiones más frecuentes son las cutáneo-mucosas o las simplemente mucosas.

8) Es corriente la participación de los ganglios satélites, en el proceso.

9) Los pulmones están atacados en una alta proporción de casos.

10) Numerosos órganos (posiblemente todos) pueden ser atacados simultánea o aisladamente.

11) Los trabajadores del campo constituyen la gran mayoría de los afectados por la enfermedad.

12) No se puede establecer si hay alguna región del país en que la enfermedad sea más frecuente ya que los pacientes proceden de lugares diferentes y muy distantes entre sí.

13) Las lesiones mucosas se confunden, principalmente con carcinomas, tuberculosis, chancros y leishmaniasis.

14) Las formas ganglionares con Enfermedad de Hodgkin, Adenopatías Tuberculosas y Actinomicosis.

15) La localización pulmonar es difícilmente diferenciable de la tuberculosis. Solo la concomitancia con lesiones cutáneo-mucosas o ganglionares y el examen de esputo positivo para Blastomices nos pueden autorizar a hacer el diagnóstico de Blastomycosis Pulmonar.

16) La investigación de hongos en el esputo es negativa en muchos casos en los cuales estamos autorizados para hacer el diagnóstico de Blastomycosis Pulmonar.

17) El tratamiento sulfamidado consigue la rápida cicatrización de las lesiones cutáneomucosas y la regresión de las adenopatías.

18) La imagen radiográfica pulmonar es poco modificada por el tratamiento.

19) La sulfadiazina es perfectamente tolerada por la mayoría de los pacientes, aún en dosis masivas y por un tiempo prolongado.

RESUMEN

Se pasa revista a la bibliografía nacional sobre blastomycosis. Se añaden a la casuística tres nuevos casos estudiados por el autor y se pasa revista a 5 casos inéditos. Se sacan conclusiones acerca de las principales características de la enfermedad y se completa el trabajo con un cuadro sinóptico de los 18 casos que figuran en el trabajo.

CASOS	Sexo	Edad	PROFESION	Procedencia	PRIMERA LESION	LESIONES SECUNDARIAS	ESPUTO	MICOLOGIA	DIAGNOSTICO CLINICO	FORMA CLINICA	EVOLUCION
1º Méndez	M.	22	Zapatero	Manizales	Ganglio	Pulmón (comprobación autopsica)	Positivo	—	Hodgkin-T. B. C. Ganglionar	Linfático-visceral	Defunción
2º Méndez	M.	35 a 40	Obrero de Carreteras	Barbosa	?	Ganglio-Pulmón-Piel Glándula Salival	No se hizo	—	T. B. C.-Neoplasia de Ganglio "Hongos"	Cutáneo-linfática-visceral	Defunción
3º Méndez	M.	50	Agricultor	Cúcuta	Lengua	Ganglio	No consta	—	Carcinoma de Lengua	Muco-linfática	Se desconoce
4º Méndez	M.	35	Agricultor	Armenia	Encía	Ninguna	No consta	—	Carcinoma de Encía	Mucosa Pura	Curación Clínica
5º Méndez	M.	38	Agricultor	Manizales	Velo Paladar	Pulmón?	No consta	—	T. B. C. Faringea	Muco-Visceral	Curación Clínica
6º Méndez	M.	42	Agricultor	Florencia	Lengua	Ganglio? Pulmón?	No consta	—	Cáncer de Lengua	Muco-linfática-visceral	Curación Clínica (Sin modificaciones radio-gráficas)
7º Méndez	M.	36	Agricultor	Marmato	Ganglios	Úlcera Paladar	No consta	—	Adenitis T. B. C. (Diag. Clínico e histopatológico) Carcinoma	Muco-linfática	Curación Clínica
8º Méndez	M.	42	Agricultor	Tocaima	Labio	Ninguna	No consta	—	Epitelioma Espino-celular Chancro Duro	Muco-cutánea	Se desconoce
1º Dueñas, col.	M.	—	Agricultor	Armenia	Mucosa Bucal	Pulmón-Laringe	Positivo	—	T. B. C. Pulmonar-T. B. C. Laríngea	Muco-linfática-visceral	Gran mejoría
2º Dueñas, col.	M.	—	Agricultor	Villeta	Mucosa Bucal	Pulmón-Ganglios-Laringe	Positivo	Positiva	T. B. C.	Muco-linfática-visceral	Mejoría discreta
González, P.	M.	39	Agricultor	Dorada	Tumor Cadera	Pulmón-Ganglios	Positivo	Positiva	Cáncer Renal con metástasis a Pulmones	Linfática-visceral	Marcada mejoría pero intolerancia a las sulfas. Al suspenderlas empeoró.
1º nuestro	M.	38	Agricultor	Pto. Tejada	Encía Inferior	Piel-Lengua-Paladar	Negativo	No se hizo	Leishmaniasis	Muco-cutánea Pura	Curación Clínica.
2º nuestro	M.	30	Agricultor	Acacias	Labio Inferior (Mucosa)	Pulmones	Negativo	No se hizo	Se ignora	Muco-visceral	Mejoría Clínica (Aún en tratamiento)
3º nuestro	M.	37	Agricultor	Sinsalada	Encía Inferior	Ganglios	Negativo	Positiva	Se ignora	Muco-cutánea-ganglionar	Mejoría Clínica (Aún en tratamiento)
1º Sarmiento	M.	39	Jornalero	Iusme (?)	Labio	Pulmón-Ganglio	Positivo	—	Carcinoma de labio	Muco-linfática-visceral	Mejoría Clínica
2º Sarmiento	M.	60	Jornalero	Sta. Sofía (Boy.)	Labio, paladar y lengua	Pulmón	Negativo	—	—	Muco-visceral	Curación Clínica
1º Archivo	M.	73	Se ignora	Bogotá	Piel auricular	Pulmón-Bazo-Intestino Hígado-Bazo	Positivo	No se hizo	Impétigo	Cutáneo-visceral	Defunción
2º Archivo	M.	39	Agricultor	Arbeláez	Mucosa Yugal	Pulmón	Negativo	No se hizo	Se ignora	Muco-visceral	Mejoría
Rodríguez, H.	M.	46	Negociante	Montañita (Caquetá)	Lengua	Pulmón-Ganglios	Negativo	No se hizo	Se ignora	Muco-linfática-visceral	En tratamiento

EQUINOCOCOSIS HUMANA (QUISTE HIDATIDICO) DOS CASOS

*Dr. Egon Lichtenberger**

En conversaciones con colegas de diferentes especialidades he oído, con relativa frecuencia, la suposición de que el quiste hidatídico no existe en Colombia o que solamente se encuentra en personas que han contraído la infestación en otros países. En el curso de cuatro años he tenido oportunidad de diagnosticar dos casos, ambos en pacientes colombianos de la clase humilde y que no han viajado al exterior. En ambos pacientes, clínicos y cirujanos pensaron en entidades patológicas enteramente diferentes. Por esto me ha parecido útil la publicación de este corto artículo para advertir o recordar al cuerpo médico que esta parasitosis existe entre nosotros y que debe pensarse en ella. Digo recordar, porque en 1948 los doctores A. Correa Henao y V. Bojanini (1) en Medellín, publicaron un caso de quiste hidatídico en una mujer de 35 años de edad procedente de Yalí (Departamento de Antioquia) y sospecharon que en lo sucesivo más casos podrían ser encontrados. No tengo conocimiento de otras publicaciones nacionales referente a este tema. Desgraciadamente no fué posible obtener historias clínicas más detalladas de los dos casos que relataré a continuación.

El primero es el de una mujer de 45 años de edad, dedicada a los oficios domésticos y radicada en Pato (Departamento del Chocó). Fué vista por el Dr. C. Rodríguez Correa en el Hospital Franklin, Pato, y relata que desde hace dos meses notó astenia y enflaquecimiento. El examen clínico revela una masa tumoral en

* Jefe del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de San Juan de Dios y Jefe de Trabajos y auxiliar de Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina, Universidad Nacional, Bogotá (Colombia).

la parte media del epigastrio e hipocondrio izquierdo, firme, lobulada y ligeramente móvil en sentido lateral. No hay fiebre, molestias digestivas ni dolor. A la laparotomía se encuentra, según palabras del cirujano, "una masa tumoral que invade todo el estómago, dura, llena de vesículas transparentes de diferentes tamaños. Se extrae líquido por punción y se toma biopsia de la masa tumoral". Diagnóstico quirúrgico Enfermedad poliquística del estómago. La biopsia fué enviada a mi laboratorio por conducto del Dr. Rafael Samper. La descripción macroscópica fué la siguiente:

Nº 0584-53

"La pieza consiste en cuatro fragmentos de tejido de los cuales el más grande es un quiste que mide 3 cm. de diámetro. Contiene líquido acuoso transparente en el que nadan pequeñas esférulas de color blancuzco de aproximadamente 0.3 cm. de diámetro. La superficie interior del quiste es lisa y brillante. Los otros fragmentos son de forma irregular, membranosa y también de arquitectura quística". El aspecto histológico será descrito conjuntamente con el otro caso por ser en ambos idéntico.

El segundo caso es el de una mujer soltera de 35 años de edad dedicada a los oficios domésticos, natural de Villanueva (Intendencia de la Goajira). Fué vista en el Hospital de San Juan de Dios, Santa Marta, y la biopsia enviada al Instituto Nacional de Cancerología con la historia siguiente Desde hace cuatro años sufre de dolor en el hipocondrio derecho con exacerbaciones ocasionales. Antecedentes conocidos sin importancia. La enferma se encuentra en buen estado general. A la palpación abdominal se percibe un tumor irregular en la región hepática derecha. El examen radiológico de la vesícula biliar la muestra desplazada por un tumor hepático pero por lo demás es normal. A la laparotomía se encuentra "un tumor que invade cara inferior y borde anterior del lóbulo derecho del hígado" del cual se toma biopsia. Diagnóstico quirúrgico: Cáncer del hígado.

La siguiente, es la descripción macroscópica:

Nº M - 0028-57

"La pieza consiste en un fragmento de tejido de 1 cm. de diámetro, de color amarillo naranja, firme y elástico y con zonas hemorrágicas".

El examen histológico en ambos casos revela un quiste hidatídico típico y las esférulas blancas encontradas en el líquido quístico del primer caso son los escólices. (Fig. 1, 2, 3, 4 y 5). En los cortes se encuentran las alteraciones descritas como típicas de esta parasitosis: En el interior de los quistes hay múltiples escólices en diferentes períodos de desarrollo con los ganchos dispuestos en dos coronas. (Fig. 3, 4 y 5). Estos escólices se encuentran en relación con, o cerca de, la membrana germinativa, nucleada, a la que sigue una membrana anhista muy densa (Figs. 1 y 2). En varios sitios las membranas mencionadas están interrumpidas y en su lugar se encuentra una membrana inflamatoria, rica en leucocitos polimorfonucleares, predominantemente eosinófilos, células plasmáticas y otros elementos inflamatorios. Llamam especialmente la atención las numerosas células gigantes multinucleadas, de tipo cuerpo extraño, rodeadas por células epitelioides (Fig. 6). La inflamación se extiende a los tejidos periquísticos en los cuales también se encuentran granulomas de tipo tuberculoide, ocasionalmente con un gancho en su interior (Fig. 7). Además hay marcada proliferación de tejido fibroso. En ambos casos hay tejido hepático reconocible, muy escaso en el primero, en el cual el cirujano pensó que la alteración quística fuera del estómago.

COMENTARIO

Según Faust (2) la equinocosis es una enfermedad cosmopolita pero más común en comarcas donde la cría de ovejas se hace en gran escala. Era conocida por los médicos de la antigüedad e Hipócrates está familiarizado con la enfermedad hidatídica. Muchos investigadores intervinieron en el esclarecimiento del ciclo del parásito, que recordamos brevemente por medio del esquema tomado de Ash and Spitz (3). (Fig. 8). La tenia adulta, el equinococo granuloso, vive en el intestino delgado del perro y otros mamíferos carnívoros. Mide solamente 0.3 a 0.6 cm. de longitud y posee un escólice provisto de cuatro ventosas y de un número variable de ganchos (hasta 50). Por lo demás sólo consta de tres segmentos de los cuales el último contiene el útero. Los huevos, ingeridos por los bovinos o por el hombre, dan salida a larvas que a través de la pared intestinal, se diseminan por vía venosa a todo el organismo, pero tienen especial predilección por el hígado, los pulmones y el peritoneo. En estos sitios se desarrollan

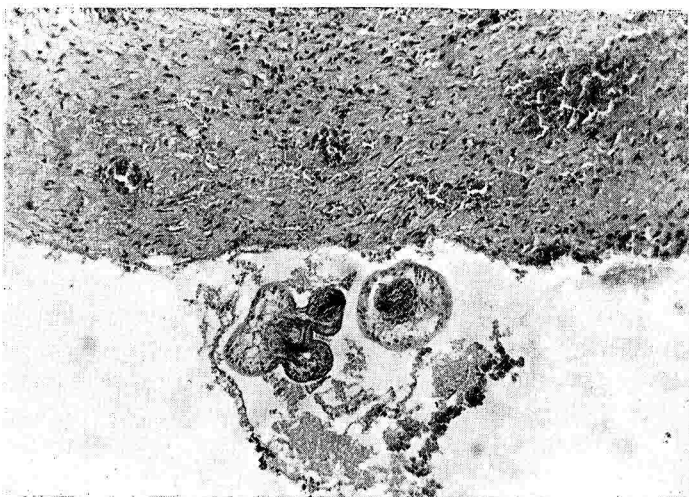


FIGURA 1. — Dos escólices y la pared inflamada del quiste.



FIGURA 2. — Escólices, membrana germinativa y membrana externa acelular.

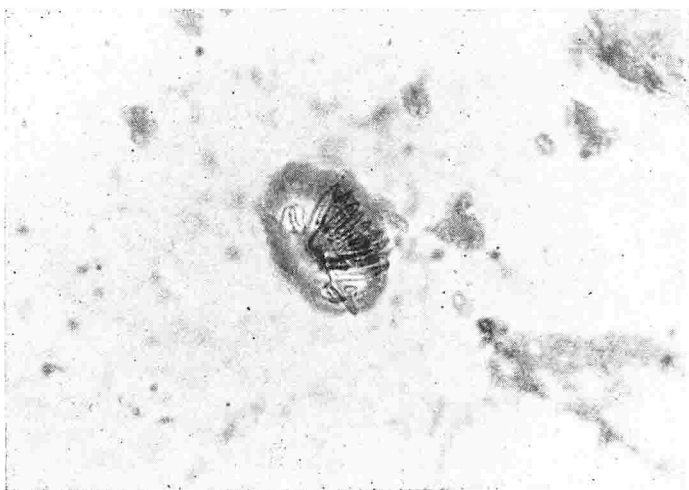


FIGURA 3. — Escólice con ganchos.

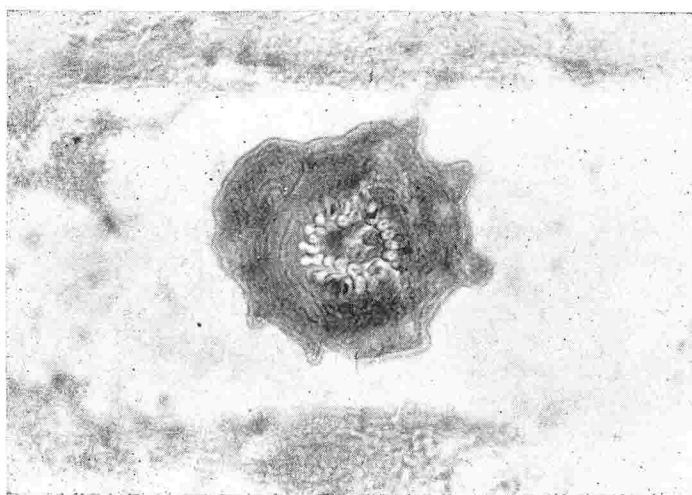


FIGURA 4. — Escólice con ganchos.

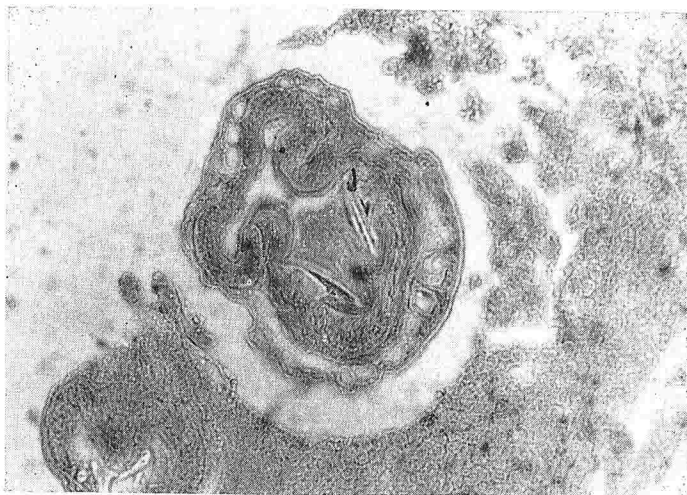


FIGURA 5. — Escólice con ganchos.

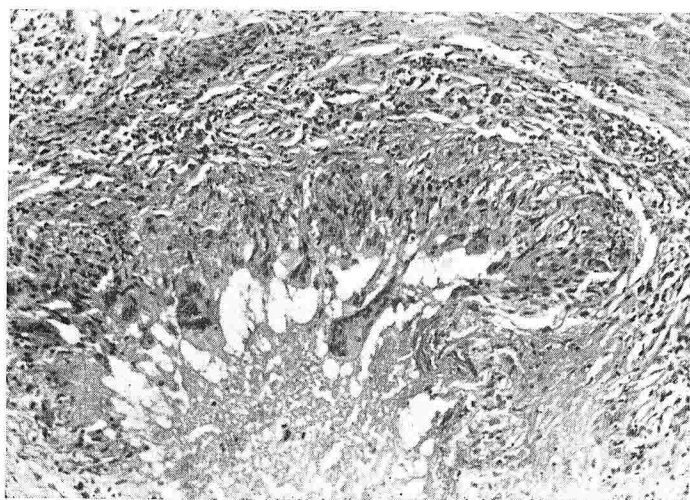


FIGURA 6. — Membrana inflamatoria con numerosas células gigantes multinucleadas, células epiteloideas y exudado inflamatorio.

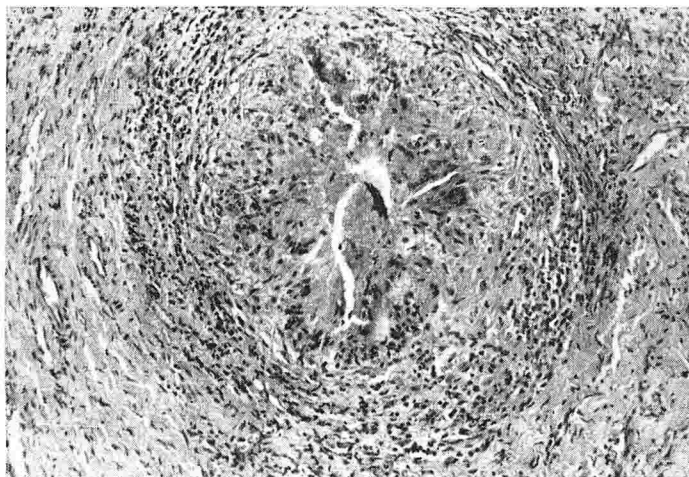


FIGURA 7. — Granuloma tuberculoide con células gigantes multinucleadas alrededor de un gancho.

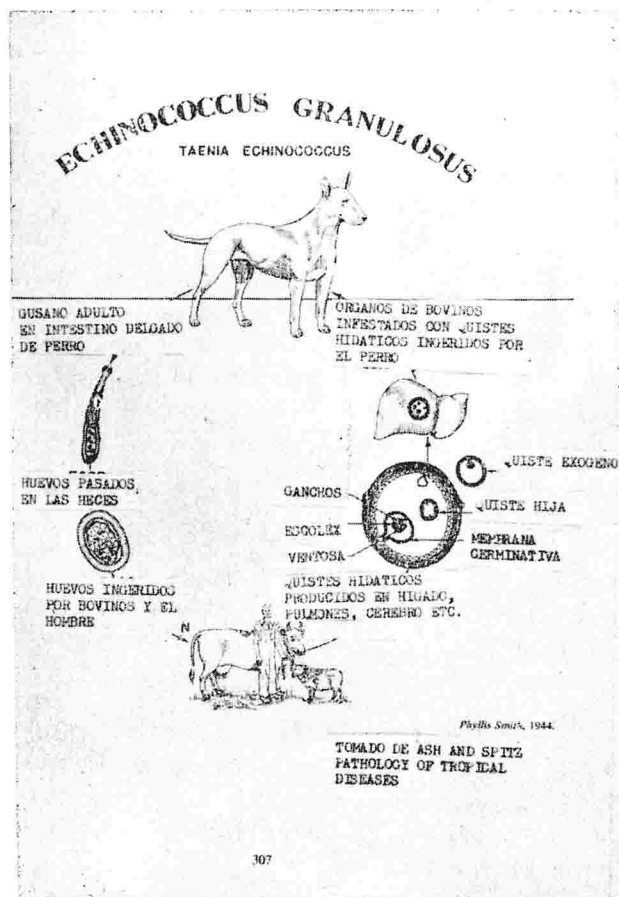


FIGURA 8. — Ciclo de la Tenia Equinococo. Tomado de Ash and Spitz Pathology of Tropical Diseases Saunders.

los parásitos y al 5º mes, se encuentran las diferentes capas anteriormente descritas. La importante es la interior, nucleada, llamada germinativa, que por gemación forma los escólices. Algunos quistes son estériles y otros mueren y se calcifican. Si el quiste se rompe, las pequeñas gemas y escólices forman nuevos quistes hidatídicos adyacentes o en otros sitios. La variedad descrita es la más común y es llamada unilocular. Hay otra forma que ha recibido el nombre de alveolar, posiblemente debida a crecimiento exofítico de la membrana germinativa. En estos casos, el órgano afectado está difusamente invadido por múltiples quistes o cavidades, no limitados por una membrana definida. Posiblemente se trata del mismo parásito porque en perros experimentales se desarrolla la misma tenia que con la variedad unilocular. El ciclo se completa cuando vísceras con quistes son ingeridas por el huésped definitivo, generalmente el perro. Según Kourí (4), el nombre es susceptible a la enfermedad en cualquier edad, pero los niños y personas viejas son menos afectados. La profesión es un factor importante en la frecuencia de la enfermedad y los campesinos y carniceros están más expuestos a esta parasitosis. La enfermedad es más común en los pobres que en los ricos y se ve más en el campo que en la ciudad. El sexo no tendría influencia sobre la incidencia. Llama la atención que tanto el caso descrito por Correa y Bojanini, como los de la presente publicación son pacientes de sexo femenino entre los 35 y los 45 años de edad. Esto es posiblemente una coincidencia y la serie es demasiado pequeña para especular sobre este hecho.

La sintomatología que se encuentra en un paciente con hidatidosis es, por una parte de tipo local, según el órgano afectado y general, de tipo tóxico y alérgico, cuando hay ruptura de quistes y el líquido entra en la circulación general. La variedad alveolar por su crecimiento difuso y las siembras metastásicas se comporta como un tumor maligno. Si el quiste se localiza en el sistema óseo puede causar fracturas patológicas.

Aparte de los síntomas clínicos, son adyuvantes para el diagnóstico: el examen radiológico, la punción exploradora, con demostración de los escólices, las pruebas de precipitina y de la fijación del complemento, y la intradermoreacción de Casoni. Esta última es la prueba más útil, y consiste en la inyección intradérmica de pequeña cantidad de líquido hidatídico estéril. La producción de una pápula urticariana es indicio de reacción positiva.

El pronóstico es de gravedad variable, lo cual depende del sitio de localización del o de los quistes. La variedad alveolar es siempre muy seria.

El tratamiento es quirúrgico y varias técnicas han sido elaboradas. Lo importante es evitar la contaminación de otros sitios por el líquido que contiene escólices.

La enfermedad se previene observando higiene personal, especialmente en relación con el perro.

RESUMEN

Se describen dos casos de quiste hidatídico hepático en pacientes Colombianos, oriundos del Chocó y de la Goajira, respectivamente.

La equinocosis es posiblemente más frecuente en Colombia de lo que comúnmente se supone.

Se hace un corto resumen de la Anatomía Patológica, morfología, ciclo vital, epidemiología y medios diagnósticos de esta parasitosis.

SUMMARY

The author describes two cases of hepatic Echinococcosis demonstrating again, as Correa Henao and Bojanini (1) have done before, that this parasitosis exists in Colombia and is probably more common than usually believed.

The pathology, morphology, life cycle, epidemiology, symptomatology and diagnosis are briefly reviewed.

REFERENCIAS

1. CORREA HENAO, A. y BOJANINI, E.: **Quiste Hidatídico, presentación del primer caso ocurrido en Colombia.** Boletín Clínico (Medellín) Vol. 10, Nº 2, páginas 86 - 89, 1948.
2. CRAIG, C. F. and FAUST, E. C.: **Clinical Parasitology** 4 Ed. 1949. Lea and Febiger.
3. ASH, J. E. and SPITZ, SOPHIE,: **Pathology of Tropical Diseases.** W. B. Saunders.
4. KOURI, P. in GRADWOHL, R. B. H., BENITEZ SOTO, L. and FELSENFELD, O.: **Clinical Tropical Medicine.** 1951 C. V. Mosby Company.

HIPERPARATIROIDISMOS RENALES

Profesor Agr. Valentín Malagón-Castro

Jefe del Servicio de Ortopedia del Hospital Infantil
Bogotá - Colombia

En la presente monografía presentamos una síntesis, lo más completa posible, del gran problema de los Hiperparatiroidismos secundarios a lesiones renales, enfocando su estudio con un criterio unicista, con el objeto de hacer más didáctico este amplio capítulo de la patología.

Su contenido es el siguiente

- 1º—*Glándulas paratiroides: Anatomía, histología y fisiología.*
- 2º—*Hiperparatiroidismo primitivo y secundario.*
- 3º—*Riñón: Anatomía microscópica y funcional.*
- 4º—*Disfunción Glomérulo-tubular.*
- 5º—*Hiperparatiroidismo secundario a lesión renal.*

1º — GLANDULAS PARATIROIDES

ANATOMIA: Son cuatro glándulas endocrinas, las más pequeñas del organismo situadas por fuera de la cápsula del cuerpo tiroides, en los bordes posteriores de ellos. Excepcionalmente se encuentran dentro del parénquima tiroideo. Son 2 superiores y 2 inferiores. Ocasionalmente: 10 a 15% de los casos, existen glándulas aberrantes extra ó intratorácicas (paratímicas).

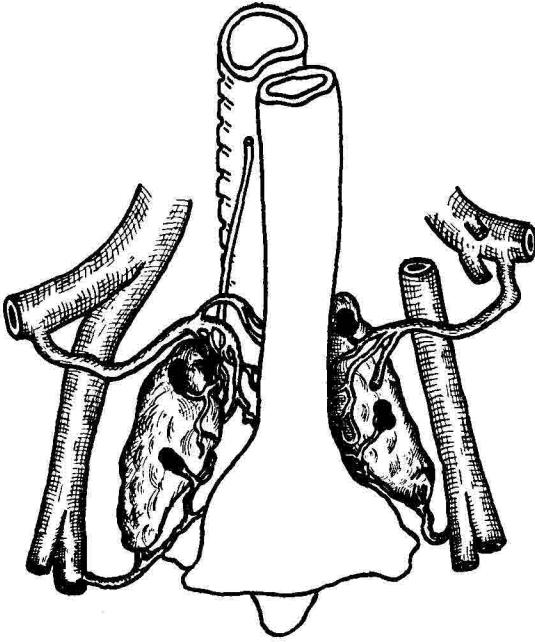


FIGURA 1

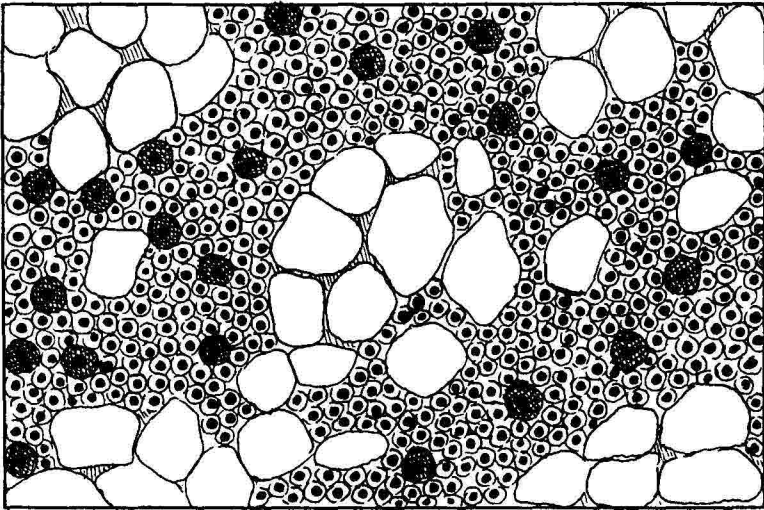


FIGURA 2

Su número y morfología son variables. Irregularmente ovoides, miden las superiores: 6 a 8 mm. de altura por 3 a 4 mm. de anchura y 1 a 2 mm. de espesor. Las inferiores son más pequeñas. El peso aproximado de cada glándula es de 8 a 12 centigramos. (Figura 1).

HISTOLOGIA. Están constituidas por:

1º—Tejido epitelial ó glandular y

2º—Tejido conectivo, graso, coloide y vascular. (Figura 2).

Tejido epitelial: Existen 3 clases de células:

a) *Células principales*, fundamentales, claras ó cromóforas, las más importantes y numerosas. Se encuentran unidas unas a otras estrechamente formando cordones. Son redondeadas ó poliédricas de 6 a 8 micras de diámetro, de núcleo grande: 4 a 5 micras de diámetro, cromófilo. El protoplasma rico en glicógeno y grasa no se colorea, por lo cual no se distinguen claramente los límites intercelulares.

b) *Células de transición:* De morfología semejante a la de las anteriores, parecen corresponder a una transformación de aquellas. Su protoplasma es ligeramente coloreado.

c) *Células secundarias*, cromófilas, acidófilas ó eosinófilas. Se encuentran situadas en medio de las células fundamentales y en ocasiones reunidas en grupos. Son más grandes, 11 a 14 mm. de diámetro, que las células principales, no contienen glicógeno ni grasa y su citoplasma granular toma la eosina. No aparecen hasta los 10 años.

FISIOLOGIA: La aplicación de extracto paratiroideo a un individuo con Hipoparatiroidismo idiopático, determina: Fig. 3.

1º Disminución de los fosfatos en la sangre: Hipofosfatemia.

2º Aumento de la eliminación de los fosfatos por la orina: Hiperfosfaturia.

3º Aumento del calcio en la sangre: Hipercalcemia.

4º Aumento del Calcio en la orina: Hiper calciuria.

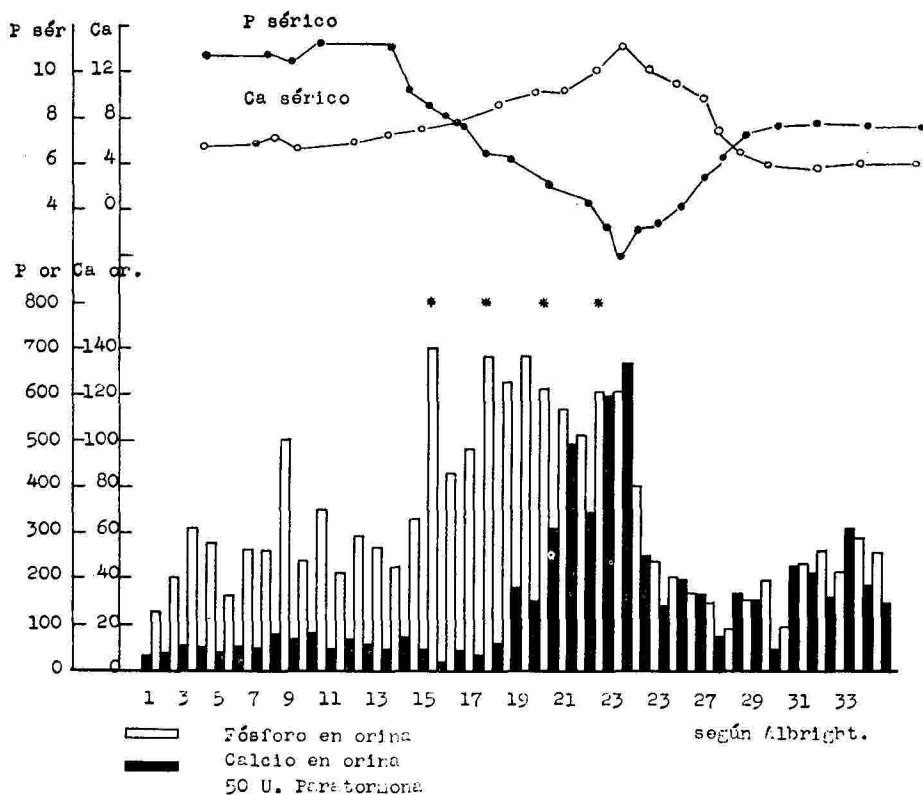


FIGURA 3. Fisiología de la glándula paratiroides.

La aplicación de un extracto paratiroideo a un individuo con hipoparatiroidismo idiopático, determina un descenso del fósforo sanguíneo, un aumento del fósforo en la orina y del calcio sérico y urinario.

La Hormona paratiroidea aumenta el calcio en la sangre por uno de los siguientes mecanismos:

1º — Actuando directamente sobre el hueso, reabsorbiéndole. El aumento de calcio en la sangre daría lugar a la baja de los fosfatos, a la hiperfosfaturia e hipercalcemia. Jaffe.

2º — Estimulando los osteoclastos. Thompson y Collip.

3º — Determinando una afinidad de la sangre por el calcio. Esta lo tomaría del esqueleto.

4º — Para Albright, la Hormona determinaría un aumento en la eliminación de los fosfatos por la orina, disminuyendo su

concentración en el suero. Con objeto de mantenerse un equilibrio iónico, aumentaría el calcio circulante lo que daría la hipercalcemia y secundariamente la hipercalcemia. El exceso de pérdida de calcio por la orina daría lugar nuevamente a una baj en la saturación electrolítica del plasma con requerimiento de Calcio. Si éste no es administrado al organismo, la sangre lo toma del hueso. Este órgano excitado por los repetidos requerimientos de Calcio estimula los osteoblastos, aumenta así el tejido osteoide, que exige Calcio de la sangre, bajando de nuevo la saturación de éste. El resultado es un círculo vicioso que da lugar a la Enfermedad de Recklinghausen.

2º — HIPERPARATIROIDISMO PRIMITIVO Y SECUNDARIO

Se denomina Hiperparatiroidismo el aumento funcional de la glándula paratiroides. Esta hiperfunción puede ser primitiva ó secundaria.

En el *Hiperparatiroidismo primitivo*, Figura 4-A, enfermedad descrita en 1891 por Von Recklinghausen, la lesión etiológica asienta en un adenoma de la glándula paratiroides. La enfermedad en este caso recibe el nombre de Enfermedad ósea de Recklinghausen ú Osteítis quística generalizada, y se caracteriza por los siguientes signos:

- 1 — Hipercalcemia.
- 2 — Hipofosfatemia.
- 3 — Aumento de calcio y fósforo en la orina.
- 4 — Aumento de la fosfatasa alcalina del suero.
- 5 — Lesiones destructivas típicas del esqueleto.
- 6 — Presencia frecuente de cálculos renales y trastornos correspondientes.
- 7 — Frecuentemente hipotonía muscular y vómito.
- 8 — Fatiga, poliuria, palpitaciones y disnea.

El tratamiento se basa en la extirpación del adenoma paratiroideo.

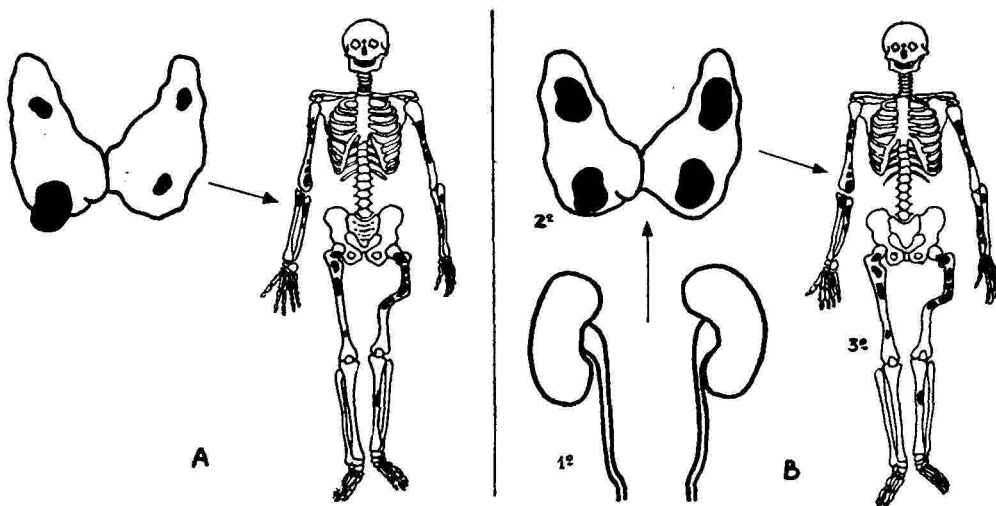


FIGURA 4. El hiperparatiroidismo primario está determinado por la hiperfunción de un Adenoma de la paratiroides (A). En el hiperparatiroidismo secundario, una lesión renal determina una hiperfunción de las glándulas paratiroides (B).

El *Hiperparatiroidismo secundario* es un síndrome, en el cual, una baja del Calcio ó un aumento del fósforo sanguíneos, determinados por múltiples causas, entre las cuales la principal reside en una insuficiencia renal, dá lugar a una hiperfunción de las Paratiroides. El exceso de hormona provoca cambios óseos; Osteítis fibrosa generalizada, osteoclasia, quistes y osteoclastomas, y en el niño, lesiones óseas parecidas a las del Raquitismo. Figura 4-B.

HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO

Historia:

En 1872, Goodhart reportó una observación de nefritis crónica intersticial acompañada de retardo en el desarrollo somático y deformidades raquílicas óseas.

En 1883, Lucas describió numerosos casos clínicos en los cuales coexistía un cuadro raquílico y otro nefropático (albuminuria).

En 1905, Mc Callum citó un caso de Glomerulonefritis como una manifestación de actividad de un adenoma paratiroideo. En

ese mismo año, Parlau, refirió casos de hiperplasia de las paratiroides con decalcificación del esqueleto y osteítis fibrosa, en pacientes con esteatorrea y fístulas biliares.

En 1907, Erdheim observó hiperplasia de las paratiroides en enfermos con osteomalacia y más tarde en raquitismo natural y experimental.

En 1911, Fletcher y en 1912, Nash llamaron la atención sobre las relaciones frecuentes entre las alteraciones óseas y las lesiones renales.

En 1929, Barr, Bulgar y Dixon, describieron casos de hiperplasia paratiroidea en enfermos con Mieloma múltiple.

Carrière, Delannoy y Huriez reportaron hallazgos operatorios de hiperplasia de la paratiroides en la Osteosartriosis. Igualmente Leriche y Jung, en enfermos con osteoporosis postraumática generalizada.

Por último, muchos autores han descrito casos de anomalías congénitas del riñón y sus conductos, así como enfermedades adquiridas de esos órganos que dieron lugar a hiperplasia paratiroidiana. De Toni 1933, Fanconi 1936-45-46; Debré 1937; Mitchell 1938; Albright 1950; etc.

Sinónimos:

El Hiperparatiroidismo secundario ha recibido numerosas denominaciones, las cuales corresponden a los diferentes cuadros nosológicos de esa condición. Refiriéndonos exclusivamente al Hiperparatiroidismo de origen renal, se le llama: Osteítis fibrosa generalizada renal; Raquitismo y Osteomalacia renal; Enanismo renal; Osteodistrofia renal; Infantilismo renal; Síndrome de Albright-Butler; Síndrome de Fanconi; Enanismo precoz con raquitismo renal; Raquitismo hipofosfatémico con glucosuria; Raquitismo de la aminodiabetes y cistinopatía; Cistinosis; Nefrocalcinosis con enanismo y raquitismo hipofosfatémico; Osteopatía renal; Raquitismo resistente; Osteonefropatía; Raquitismo tardío; etc.

Etiología

En general, el mecanismo por el cual se produce un hiperfunción secundaria de las glándulas paratiroides, se basa en un descenso en la tasa del calcio sérico ó en un aumento de la del fósforo. Cuadro 1.

Múltiples factores son susceptibles de generar esa disfunción, entre ellos los más frecuentes son los siguientes: Una dieta pobre en Calcio ó en Vitamina D. El embarazo y la lactancia; la Acromegalia. Las osteoporosis, osteomalacias y la Esteatorrea. Por último, las lesiones renales congénitas ó adquiridas de evolución crónica.

En el presente estudio tan solo consideraremos los Hiperparatiroidismos secundarios a una alteración renal. Cuadro Nº 1.

Patología

a) Paratiroides.

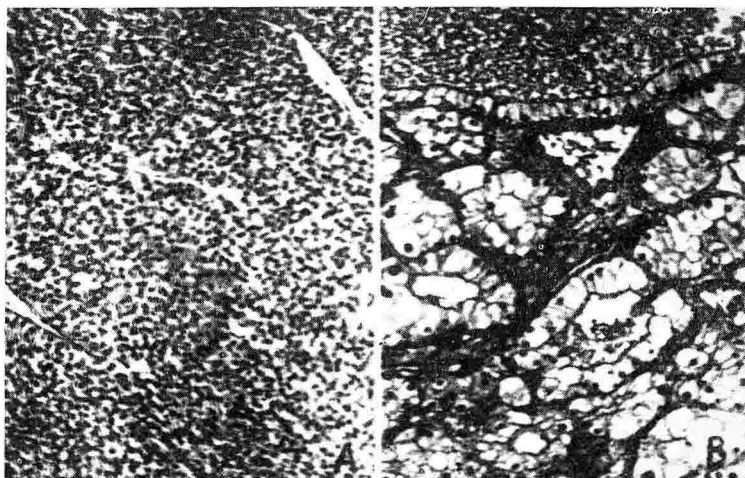
Existe una hiperplasia del tejido de la glándula paratiroides. Estas glándulas pueden tener un volumen normal ó llegar a ser hasta 100 veces su tamaño original.

De acuerdo con Castleman y Mallory se observa microscópicamente las siguientes características: Figura 5-A.

- a) Disminución ó ausencia del tejido adiposo intercelular.
- b) Aumento de tamaño de las células principales.
- c) Ausencia de mitosis.
- d) Aumento en el número de las células eosinófilas, aumento que no está en relación con la edad del paciente.
- e) Aumento del contenido del glicógeno de las células.

b) Esqueleto.

El examen histológico demuestra lesiones semejantes a las que caracterizan el Raquitismo y la Osteítis fibrosa quística; Figura 6.



A

B

FIGURA 5. Fotomicrografía de la glándula paratiroides. (A): Hiperparatiroidismo secundario a lesión renal. (Caso de Albright, Drake y Sulkowitch: 1937). Se aprecia: ausencia del tejido adiposo intercelular; aumento de tamaño de las células principales; ausencia de mitosis; aumento en el número de las células eosinófilas. (B): Hipertrofia de la paratiroides: (Albright y Reifenstein, 1948).



FIGURA 6. Osteitis fibrosa generalizada renal. Fotomicrografía de biopsia ósea. Destrucción osteoclástica de la trabécula ósea, acumulación de osteoclastos. Proliferación generalizada de tejido fibroso a nivel de la médula ósea y cortical. Proliferación de osteoblastos y presencia de tejido osteoide. (Caso de Albright, Drake y Sulkowitch, 1937).

Hiperparatiroidismo Secundario

Etiología

A. Mecanismo

2. — FOSFORO SERICO ALTO

1. — CALCIO SERICO BAJO

B. Causas

A.—DIETA POBRE EN CALCIO

B.—DIETA POBRE EN VIT. D

C.—EMBARAZO Y LACTANCIA

D.—ACROMEGALIA

E.—OSTEOPOROSIS. OSTEOMALACIA. ESTEATORREA.

F.—LESIONES RENALES CONGENITAS O ADQUIRIDAS

TAN SOLO ESTUDIAREMOS LOS HIPERPARATIROIDISMOS SECUNDARIOS A UNA LESION RENAL, POR SER ESTA LA CAUSA MAS FRECUENTE.

Cuadro Nº 1

a) Lesiones raquílicas: Deficiencia en la calcificación de la matriz normal del hueso. Aumento de la altura de las zonas osteoides que rodean las trabéculas óseas; calcificación de las capas de cartilago osteoide.

b) Osteítis fibrosa quística: Snapper. Destrucción osteoblástica de la trabécula ósea; acumulación de osteoblastos y formación de tumores de células gigantes. Proliferación generalizada de tejido fibroso a nivel de la medula ósea y la cortical. La delgada trabécula ósea en ocasiones se encuentra atravesada por tejido fibroso proliferativo. Proliferación de los osteoblastos y presencia de tejido osteoide. Figura 6.

c) Dientes: Desaparición de la lámina dura. Figura 7.

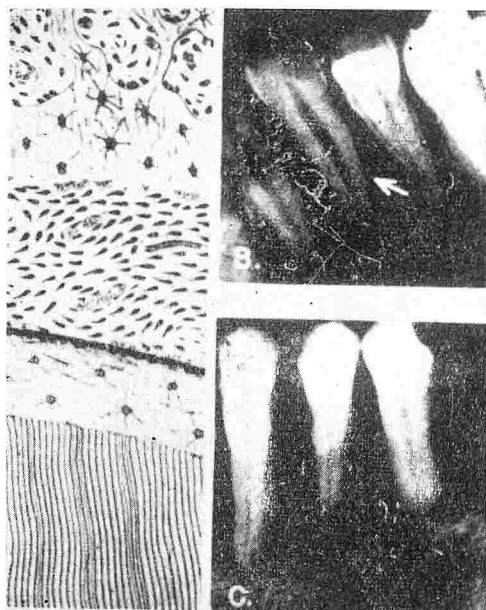


FIGURA 7: Ausencia de lámina dura en el Hiperparatiroidismo. En el esquema de la izquierda de Strock (1941) relación de la lámina dura y las estructuras que rodean el diente. (B): Radiografía del diente normal con una flecha indicando lámina dura. (C): Radiografía de diente de un paciente con hiperparatiroidismo, mostrando ausencia de la lámina dura. (Tomado de Albright y Reifenstein, 1947).

3º — RIÑÓN: ANATOMIA MICROSCOPICA Y FUNCIONAL

La unidad anatómica y funcional del riñón reside en el *Nefron*. Un riñón contiene aproximadamente 1.000.000 de nefrones.

El *Nefrón* comprende: El glomérulo y el tubo urinario. Figura 8.

El *glomérulo* o corpúsculo de Malpighi: Es el elemento vascular, formado por arteriolas y capilares.

El *tubo urinario* comprende: La cápsula de Bowman y los túbulos.

Los túbulos comprenden:

- a) El túbulo proximal ó contorneado I.
- b) El Asa de Henle: descendente ó delgada y ascendente ó gruesa.
- c) El túbulo distal ó contorneado II, que termina en el tuho colector.

Glomérulo:

Organo vascular, rodeado por la cápsula de Bowman, de forma irregularmente esférica de unas 200 micras de diámetro. Contiene un ovillo de vasos arteriales provenientes de las arterias interlobulares.

Al corpúsculo de Malpighi llega la arteria aferente que se divide en ramas primarias y secundarias, las cuales dan lugar a capilares flexuosos; éstos se reúnen originando arteriolas secundarias y primarias que a su vez generan la arteria eferente.

La arteria eferente tiene un diámetro un tercio menor que el del vaso aferente, las dos se encuentran constituidas por un endotelio, una túnica media muscular bien desarrollada y una limitante elástica interna. Los capilares, a su vez por un endotelio capilar recubierto por la hoja visceral ó interna de la cápsula de Bowman.

Tubo urinario

a) Cápsula de Bowman:

Forma una envoltura y limita al glomérulo. Está constituida por 2 hojas; una visceral, en contacto con los capilares del glomérulo y una parietal ó externa que se continúa proximalmente con la visceral y distalmente con el epitelio del túbulo contorneado I.

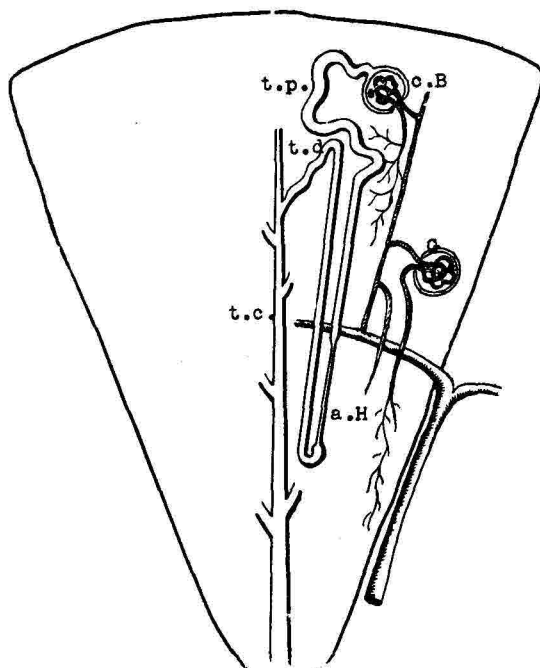


FIGURA 8

b) Túbulo contorneado I ó proximal:

Tiene una longitud aproximada de 15 mm. y un diámetro de 60 micras. En estado de reposo su luz es muy reducida, en actividad aumenta apreciablemente. Histológicamente su pared se encuentra formada por una basal muy aparente recubierta por una hilera de células epiteliales.

c) Asa de Henle:

Continúa al túbulo contorneado. Está constituido por 2 ramas; una descendente, también llamado segmento delgado y otra ascendente ó segmento grueso, unidas en su parte inferior en forma de U. La porción descendente de un diámetro de 15 micras está formada por un epitelio plano, semejante al endotelio capilar; la porción ascendente tiene un diámetro de 30 micras, está formada por un epitelio de células cúbicas.

d) Túbulo distal ó contorneado II:

Es continuación del asa de Henle y termina en el tubo colector. Tiene una longitud de 5 mm. y un diámetro de 30 a 50 micras. Su estructura es semejante a la de la porción gruesa del asa de Henle.

FISIOLOGIA RENAL:

Cuatro son las funciones principales del riñón:

- 1º Filtración glomerular.
- 2º Reabsorción tubular.
- 3º Síntesis y secreción tubular.
- 4º Regulación del equilibrio ácido-básico.

1º — *Filtración glomerular:*

El glomérulo normal filtra el agua y los electrolitos del plasma sanguíneo. La membrana glomerular permite el paso del Calcio sérico difusible y del fósforo inorgánico difusible. El líquido ultrafiltrado tiene una composición casi idéntica a la del plasma. La concentración del Calcio y del Fósforo del filtrado glomerular es igual a la del suero.

2º — *Reabsorción tubular:*

Los túbulos renales reabsorben varios de los componentes del filtrado glomerular, reintegrándose así a la sangre. En general, se reabsorben las sustancias útiles al organismo, eliminándose, en cambio, aquellas que le son perjudiciales. El agua se reabsorbe casi en su totalidad, igualmente la glucosa. La reabsorción del calcio y del fósforo se encuentran reguladas por la Paratiroides. La hipersecreción de esta glándula aumenta la reabsorción del calcio y disminuye la del fósforo. Teóricamente, si no existe actividad de la glándula paratiroides, la reabsorción tubular del fósforo será igual a la del filtrado glomerular, no apareciendo fósforo en la orina; en estas mismas circunstancias, hipofunción paratiroidea, la reabsorción del calcio será casi nula, apareciendo esta sustancia en la orina. A la inversa; si existe un máximo de

actividad de la Paratiroides, el fósforo del filtrado glomerular no se reabsorberá por los túbulos, yendo todo el fósforo filtrado a la orina; el calcio, en cambio, se reabsorberá casi en su totalidad, y su excreción en la orina se reducirá considerablemente. Figuras 9-A y 9-B.

3º — *Síntesis y secreción tubular:*

El riñón sintetiza a nivel del túbulo distal Amoniaco, a partir de los aminoácidos del plasma (Glutamina+glutaminasa). El amoniaco se excreta por la orina uniéndose a una valencia de H formando el radical NH_4 . También se sintetiza el Acido hipúrico por rtransformación del ácido benzoico mediante la unión con la glicocola.

4º — *Regulación del equilibrio ácido-básico:*

La regulación del equilibrio ácido-básico se lleva a cabo en el riñón, por dos procesos fundamentales: eliminación de ácidos y ahorro de bases.

El riñón elimina los ácidos, producto del metabolismo orgánico, de las proteínas, hidratos de carbono y de las grasas. La eliminación de estos ácidos se hace, bien al estado libre, mezclados con una base ó como sales amoniacales.

El túbulo renal ahorra bases por medio de 3 mecanismos:

a) Sustituyendo las bases fijas por bases amoniacales. Sustitución del NH_3 formado a nivel del túbulo por el NH_4 .

b) Transformando los fosfatos disódicos ó alcalinos, en monosódicos ó ácidos. Por cada molécula de fosfato disódico transformado, vuelve al organismo una molécula de bicarbonato monosódico, ahorrándose así bases (Na) que vuelven a la economía:



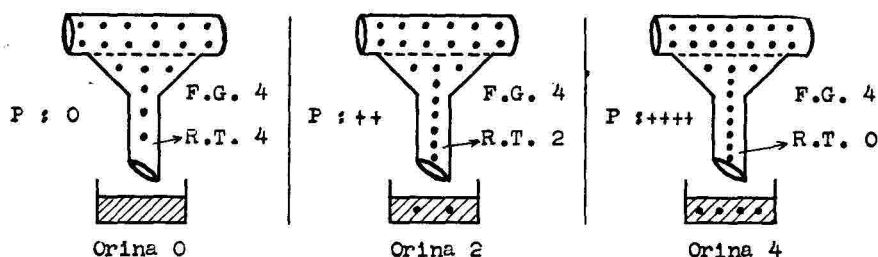


Figura 9 A

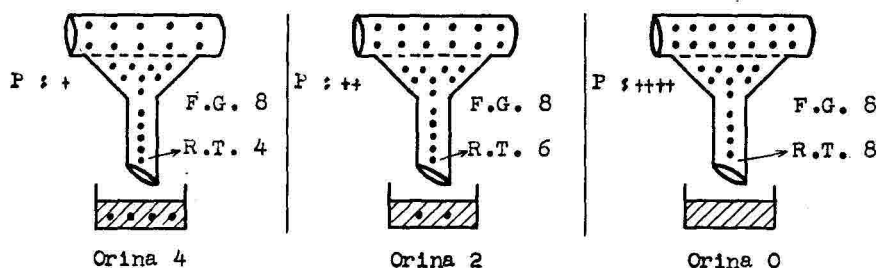


Figura 9 B

FIGURA 9 A: Acabsorción del fósforo por el túbulo renal: En el cuadro de al izquierda inactividad de la Paratiroides (P: 0): El contenido en fósforo del filtrado glomerular es gual a la del plasma sanguíneo (F. G. 4), la reabsorción por el túbulo del fósforo es máxima (R. T. 4). No aparece en estas circunstancias fósforo en la orina (Orina 0). En el cuadro del medio: Actividad media de la Paratiroides (P: ++), Parte del fósforo del filtrado glomerular se reabsorbe (R. T. 2) y parte aparece en la orina (Orina 2). En el cuadro de la derecha: Hiperfunción paratiroidea: (P: ++++): La reabsorción del fósforo es negativa, apareciendo en su totalidad en la orina (Orina 4).

FIGURA 9 B: Reabsorción del Calcio: En el cuadro de la izquierda: Actividad baja de la Paratiroides (P: +) Parte del calcio filtrado se reabsorbe: (R. T. 4) y parte, pasa : la orina (Orina 4); En el cuadro del medio: Aumento de la influencia endocrina: (P. ++) mayor reabsorción tubular (R. T. 6) y menor excreción de calcio por la orina: (Orina 2). En hiperfunción glandular (P: ++++) la reabsorción tubular del calcio es casi completa y la eliminación por la orina negativa (R. T. 8 y Orina 0) (De Talbot, Sobel, Mc Arthur y Crawford: Funtional Endocrinology from Birth Through adolescence, pp 56-59. Cambridge, Mass. Harvard Univ. Pres[for Commonwalth Fund]1952).

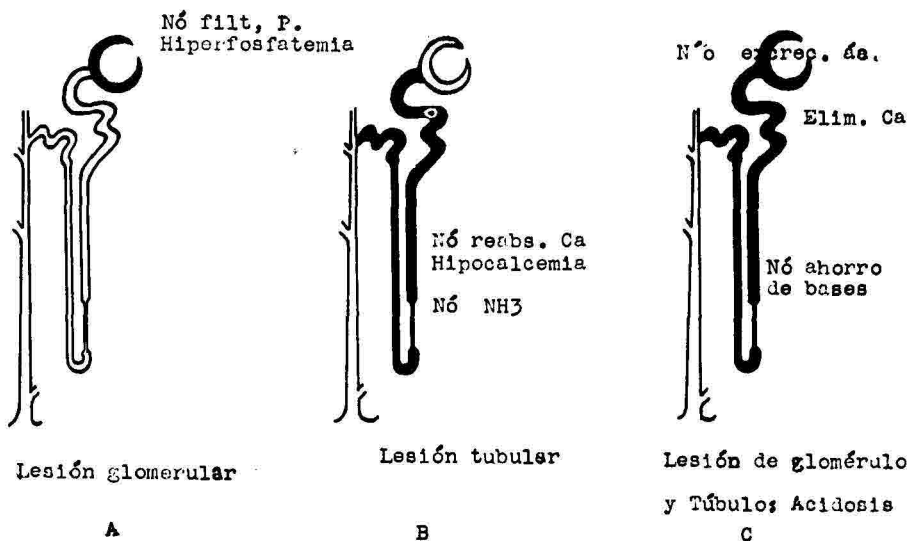


Figura 10

c) Eliminando en forma variable los carbonatos. En los estados de acidosis se elimina menos carbonatos, evitándose así la pérdida de bases.

4º — DISFUNCION GLOMERULO-TUBULAR

Teóricamente pueden considerarse 3 variedades de disfunción ó insuficiencia renal: la insuficiencia glomerular, la tubular y la glomérulo-tubular (acidosis renal).

1º — *Insuficiencia glomerular*: Figura 10-A.

Disminuye la filtración. En relación con el metabolismo del calcio y del fósforo, este último elemento, no eliminado por la orina aumenta en concentración en la sangre: Hiperfosfatemia.

2º — *Insuficiencia tubular*: Figura 10-B.

Da lugar a una disminución en la reabsorción de las bases, aumento de la eliminación del calcio: Hipocalcemia.

3º — *Acidosis renal*: Figura 10-C.

Es consecuencia de la insuficiencia en la función del riñón: glomérulo y túbulo renal. Es motivada por los siguientes factores:

Tratamiento: Dosis altas de vitamina D, dosis que dependen de:

a) Disminución de la excreción de los ácidos y por consiguiente su acumulación en el organismo.

b) Disminución de las bases en la economía, por:

1 — Nó formación de amoníaco.

2 — Nó transformación de fosfatos alcalinos en ácidos.

3 — Trastorno en la eliminación de los carbonatos.

Como consecuencia de la acidosis, el calcio es tomado como base fija, hecho éste que dá lugar obviamente a osteocasis, decalcificación ósea, hipocalcemia e *Hiperparatiroidismo secundario*.

5º — HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO A LESIONES RENALES

Desde el punto de vista anatomopatológico se pueden clasificar los Hiperparatiroidismos secundarios a lesiones renales en 3 grupos; Cuadro 2.

1.—Hiperparatiroidismo debido a una lesión del glomérulo renal, sin compromiso ó muy ligero del túbulo.

2.—Hiperparatiroidismo debido a una lesión del túbulo renal, sin compromiso ó muy ligero del glomérulo; y

3.—Hiperparatiroidismo debido a una lesión combinada del glomérulo y del túbulo.

En el primer grupo consideraremos el Raquitismo hiperfosfatémico.

En el segundo, el raquitismo vitamino-resistente, el Síndrome de De-Toni-Debré-Fanconi y el Síndrome de Butler-Albright. Dent, tiene en cuenta dentro de este grupo, 6 tipos diferentes, en relación con el trastorno en la reabsorción y en la función del túbulo renal. En el Tipo 1 existe una alteración en la reabsorción de los fosfatos, en el tipo II de los fosfatos y de la glucosa; en el tipo III de los fosfatos, de la glucosa y de los aminoácidos; en

Hiperparatiridismo Secundario A Lesiones Renales (Clasificación)

TIPO 1.—**LESION DEL GLOMERULO** (SIN O CON POCO COMPROMISO DEL TUBULO):

RAQUITISMO HIPERFOSFATEMICO

TIPO 2.—**LESION DEL TUBULO** (SIN O CON Poca LESION DEL GLOMERULO)

B.—SINDROME DE DETONI-DEBRE-FANCONI

A.—RAQUITISMO VITAMINO RESISTENTE

C.—SINDROME DE BUTLER-ALBRIGHT

LAS LESIONES TUBULARES PUEDEN DIVIDIRSE, SEGUN DENT, EN 6 GRUPOS

TIPO	ALTERACION EN REABSORCION	TRASTORHO EN FUNCION	CORRESPONDE:
1	FOSFATO		RAQUITISMO
2	FOSFATO GLUCOSA		RESISTENTE
3	FOSFATO GLUCOSA AM. ACIDOS		S. DE FANCONI
4	FOSFATO GLUCOSA AM. ACIDOS K	ACIDIFICACION ORINA	CISTINOSIS
5	FOSFATO	K ACIDIFICACION ORINA	S. DE BUTLER
6	FOSFATO	K ACIDIFICACION ORINA FORMAC. NH3	NEFROCALCINOSIS

TIPO 3.—**LESION DE GLOMERULO Y TUBULO** (PANNEFRITIS)

OSTEITIS FIBROSA GENERALIZADA RENAL (ALBRIGHT)

el IV, de estas sustancias, y un trastorno en la acidificación de la orina; en el tipo V, una alteración en la reabsorción de los fosfatos y del potasio y en la acidificación de la orina. Por último, en el grupo VI, existe una alteración en la reabsorción de los fosfatos y del potasio y un trastorno en la acidificación de la orina y en la formación del amoníaco.

En el tercer grupo consideraremos la Osteítis fibrosa generalizada renal de Albright.

Tipo 1. LESION GLOMERULAR (sin ó con poco compromiso del túbulo).

Raquitismo renal. Raquitismo hiperfosfatémico. Enanismo renal. Osteodistrofia renal. Infantilismo renal. (Cuadro N° 3).

Etiología: Lesiones renales congénitas (hipoplasia, enfermedad quística, dilatación de los ureteres y otras alteraciones obstructivas). Glomerulonefritis crónica intersticial de etiología desconocida.

Herencia: Se observan frecuentes casos de herencia o influencia familiar. Mitchell, Grahan y Hutchinson refieren 4 casos de Enanismo renal en una familia de 8 hermanos.

Patogenia: La insuficiente filtración del Fósforo por el glomérulo renal da lugar a una Hiperfosfatemia. Los fosfatos se eliminan por el intestino con el calcio en forma de fosfatos tricálcicos. La falta de absorción y el exceso en la eliminación de calcio, determina una baja de esta sustancia en el suero, lo cual motiva secundariamente un hiperparatiroidismo. Las fases serían las siguientes:

Reducción en la filtración del P por el glomérulo

Hiperfosfatemia



El P se une al Ca y se elimina por el intestino



Hipocalcemia - Hiperfosfatemia



Hiperparatiroidismo

Tipo 1 - Lesión Glomerular

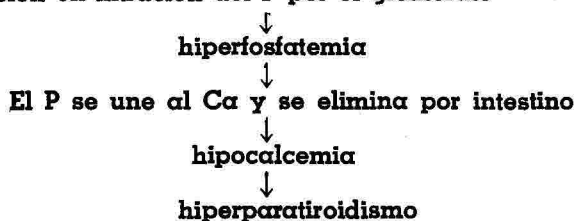
Raquitismo Renal.

Raquitismo Hiperfosfatémico.

ETIOLOGIA.—Lesiones renales congénitas o adquiridas.

Enfermedad familiar. Más frecuente en la infancia.

PATOGENIA.—Reducción en filtración del P por el glomérulo



CUADRO CLINICO: a) Estatura inferior a lo normal.

b) Lesiones de Raquitismo florido

c) Disfunción renal.

SANGRE: Fosfatemia alta. Calcio bajo. Fosfatasas alcalinas altas.
N residual alto. Reserva alcalina reducida.

ORINA: Fósforo y Calcio disminuídos. Disminución de la capacidad de concentración y dilución.

RAYOS X: Cuadro de Raquitismo. Osteoporosis. Deslizamientos epifisarios.

PRONOSTICO: Grave. Uremia. Muerte.

TRATAMIENTO: Bajar dieta de P y reducir su absorción.

Lactato de Calcio 12 gr./día.

Hidróxido de aluminio 50 c.c./día.

Edad y sexo: Más frecuente en la infancia. Se la ha observado al nacimiento (Paterson). Incidencia más alta a los 6 ó 7 años.

Sexo: indiferente.

Cuadro clínico: El Raquitismo renal se encuentra caracterizado clínicamente por un notable retraso somático, por deformaciones de tipo raquítico y por alteraciones de orden renal.

a) Retraso somático: El desarrollo estatural y ponderal se hace normal aproximadamente hasta los 3 ó 4 años, edad a la cual se detiene. En ocasiones, cuando la enfermedad se inicia tardíamente el trastorno estatural no existe. La disminución de la talla frecuentemente no es proporcional; cabeza y tronco normal con miembros cortos. El desarrollo mental y sexual son normales.

b) Alteraciones de tipo raquítico: No son constantes en su manifestación. En ocasiones son muy intensas. El enfermo aqueja un cuadro igual al de un raquitismo florido por déficit de Vitamina D; genu-valgum ó varo; pie plano; incurvación tibial, rosario costal, coxa vara, aumento de las metáfisis, etc.

c) Disfunción renal: El comienzo de los síntomas renales es variable; generalmente del sexto al décimo año de vida del niño. Se caracterizan por poliuria, polidipsia y los hallazgos en el examen de la orina.

LABORATORIO

a) Sangre: Fosfatemia alta: 10 a 15 miligramos por ciento.

Calcio normal ó bajo. Fosfatasas alcalinas altas (Este último valor es muy constante, sin embargo no se observa en todos los casos). Nitrógeno residual alto; reserva alcalina reducida; anemia hipocrómica; lipemia alta.

b) Orina: Fósforo y calcio disminuídos. Albúmina, cristales, pus, microorganismos. Densidad baja. Disminución de la capacidad de concentración y dilución. Eliminación de urea y de cloruros bajos.

Rayos X:

Cambios semejantes a los observados en el raquitismo florido por deficiencia de vitamina D; en ocasiones osteoporosis generalizada, deslizamientos epifisiarios; pseudofracturas múltiples y simétricas.

Evolución:

Pronóstico grave; el 75% de los enfermos mueren antes de los 15 años (Mitchell) por uremia. Si la lesión renal no es intensa ni progresiva el pronóstico mejora.

Tratamiento:

Bajar la dieta de fósforo (leche, carne, queso, pescado, huevos). Reducir la absorción del fósforo: administración de lactato de calcio a dosis de 12 gramos diarios aproximadamente; Hidróxido de aluminio hasta 50 c.c. por día.

Tipo 2. LESION TUBULAR (sin ó con poco compromiso del glomérulo).

Raquitismo resistente, refractario, tardío. Raquitismo hipofosfatémico. Síndrome de De-Toni-Debré-Fanconi. Síndrome de Albright-Butler-Grollman. Raquitismo con cistinuria. Acidosis renal tubular. Nefrocalcinosis renal hiperclorémica. Etc.

Etiología: Lesiones congénitas ó adquiridas del túbulo renal.

Tipos: Dent, ver cuadro N° 2, divide las lesiones esqueléticas de origen tubular, en 6 tipos en relación con las alteraciones en la reabsorción y función del túbulo renal, así como por los hallazgos correspondientes en el examen de la orina.

Con el objeto de hacer más clara y sencilla la clasificación de los Hiperparatiroidismos secundarios a una lesión del túbulo renal, estudiaremos 3 variedades:

- a) El Raquitismo resistente: Tipo 1 y 2 de Dent.
- b) El Síndrome de Fanconi y una variedad: La Aminoaciduria: Tipos 3 y 4.
- c) El Síndrome de Butler-Albright. Tipos 4 y 5.
- a) Raquitismo vitamino-resistente (Albright, 1937) Tipo 1 y 2 de Dent (Cuadro N° 4).

Tipo 2 - Lesión Tubular

a. - Raquitismo Vitamino - Resistente

(tipos 1 - 2 de Dent)

ETIOPATOGENIA:

- 1.—Insuficiente reabsorción de fosfatos (Dent)
- 2.—Transformación de la Vit. D (Bakwin)
- 3.—Ascenso del umbral efectivo de la Vit. D (Albright)

SANGRE: Hipofosfatemia. Calcio N o bajo. Fosfatasas alcalinas altas.

ORINA: Hipocalciuria. Av. glicosuria (T. 2 Dent)

M. F.: Aumento eliminación de P y Ca.

CUADRO CLINICO:

- 1.—Familiar. Niños: 1 o 2 años; infancia, edad adulta.
- 2.—Retraso estatural (Acondroplasia).
- 3.—Deformidades de raquitismo florido.

EVOLUCION: Refractario al tratamiento; recidivas.

TRATAMIENTO: Dosis muy altas de Vit. D. Evitar hipercalcemia
(Sulkowitch frecuentes).

a) Raquitismo Vitaminoresistente.

Sinónimos: Raquitismo resistente, refractario ó tardío. Raquitismo esencial hiporofosfático. Osteomalacia idiopática. Síndrome de Milkman.

Definición: Es una afección caracterizada por alteraciones clínica y radiológicamente semejantes a las del raquitismo florido, pero que es muy resistente a la acción de la vitamina D.

Etiopatogenia: Para Dent, la afección es debida a una alteración del túbulo renal caracterizada por una insuficiente reabsorción de los fosfatos. Las dosis altas de vitamina D, mejorarían la enfermedad, al aumentar la reabsorción de los fosfatos.

Para Bakwin, la Vitamina D, en algunos individuos, se convertiría en otras sustancias, tal como pasa con los carotenos, antes de llegar a ser activa.

Finalmente, para Albright, en el raquitismo vitamino-resistente, el umbral efectivo de la vitamina D es muy alto. Las dosis elevadas y sostenidas de esta vitamina, al sobrepasar ese umbral, mejorarían la enfermedad.

Cuadro clínico: Frecuentemente familiar, se la observa en niños de 1 y 2 años, así como también en la infancia y en la edad adulta.

Se caracteriza por un retraso estatural y ponderal uniforme ó desproporcionado. En ocasiones se confunde con acondroplasia, discondroplasia, condrodistrofias, etc. El enfermo presenta deformidades esqueléticas semejantes a las que se observan en el raquitismo vitaminósico; cráneo dolicocefalo, genu-valgum y varus, coxa vara, incurvaciones tibiales, laxitud ligamentosa y debilidad muscular.

Estudio radiográfico: Es en todo parecido al del Raquitismo florido.

Laboratorio:

a) Sangre: Hipofosfatemia (menos de 3 miligramos por %); Calcio normal ó bajo. Fosfatasas alcalinas elevadas.

b) Orina: Hipocalciuria. En ocasiones glicosuria (Tipo 2 de Dent).

c) Materia fecal: Aumento en la eliminación de calcio y fósforo.

Evolución:

Refractario al tratamiento. Frecuentes recurrencias de los síntomas. Evolución crónica.

Tratamiento:

Dosis altas de vitamina D, dosis que dependen del umbral efectivo individual. Bakwin ha dado hasta 440.000 Unidades de vitamina D diariamente por 15 meses. Los niveles del "umbral" y de la toxicidad están muy separados; sin embargo es necesario vigilar periódicamente el calcio sérico que tiende a subir con el tratamiento. Green, aconseja realizar reacciones de Sulkowitch frecuentes.

b) — *Síndrome de De-Toni-Debré-Fanconi*. (Tipos 3 y 4 de Dent.)

Cuadro Nº 5.

Sinónimos: Enanismo precoz con raquitismo renal. Enanismo nefrótico glucosúrico con raquitismo hipofosfatémico. Raquitismo hipofosfatémico con glucosuria. Raquitismo hipoclorémico-glicosúrico.

Etiología: Lesión hereditaria del túbulo renal; trastorno orgánico del epitelio del túbulo renal.

Cuadro clínico: Afección familiar que se manifiesta en los primeros años de la vida del niño. Se inicia generalmente con fenómenos generales tales como anorexia, trastornos gastrointestinales, hepato y esplénomegalia; febrícula, polidipsia y fenómenos renales.

Se caracteriza por enanismo proporcionado o nó; acortamiento de los miembros, deformidades múltiples del esqueleto de tipo raquítico; fracturas y alteraciones renales.

Laboratorio:

Sangre: Hipofosfatemia intensa, hipocalcemia, baja de la reserva alcalina, acidosis.

Tipo 2 - Lesión Tubular

b. Síndrome de De - Toni - Debre Fanconi

(Tipo 3 y 4 de Dent)

ETIOLOGIA: Lesión congénita del túbulo renal.

CUADRO CLINICO: Familiar; niñez; Iniciación con fenómenos generales: fiebre, anorexia, etc. Expleno-hepatomegalia. Nefropatía. Enanismo; deformidades del esqueleto tipo raquítrico.

SANGRE: Hipofosfatemia intensa, hipocalcemia, acidosis.

ORINA: Hipercalciuria, hiperfosfaturia. Glicosuria. Albúmina, cilindros.

RAYOS X: Lesiones iguales a Raquitismo florido.

PRONOSTICO: Malo. Muerte en primera infancia.

TRATAMIENTO: Dieta alcalinizante: Bicarbonato de soda: 20 gr./día.

Vit. D; Dihidrotaquisterol; Calcio.

VARIEDAD: CISTINOSIS.

Síndrome de Fanconi mas trastorno en metabolismo de aminoácidos: en los tejidos y en la orina se encuentran cristales de cistina. Pésimo pronóstico.

Orina: Albuminuria, cilindruria, a veces piuria; hematuria, fosfaturia, hipercalciuria (Sulkowitch positivo), isostenuria, aumento nulo ó escaso del Nitrógeno residual, poliuria. Aumento en la excreción de ácidos orgánicos. Glucolabilidad con glucosuria, semejante a la diabetes pero sin hipoglucemia en ayunas ni acetonuria.

Rayos X: Lesiones semejantes a las del Raquitismo florido; osteoporosis generalizada.

Anatomía patológica: Esqueleto: alteraciones óseas de tipo raquítico. Riñón: Degeneración vacuolar de los tubos contorneados.

Pronóstico: Malo. Alta incidencia de muerte por insuficiencia renal sin alcanzar la edad adulta.

Tratamiento: Dieta alcalinizante; Bicarbonato de soda; 20 gramos por día. Vitamina D. Dihidrotaquisterol (Van Creveld); Calcio.

Variedad: *CISTINOSIS*.

Con alguna frecuencia el Síndrome de Fanconi va acompañado de un trastorno en el metabolismo de los aminoácidos, con presencia en la orina de ácidos orgánicos en exceso y ácidos aminados, especialmente la Cistina. Esta substancia se la encuentra en forma de cristales en los tejidos (córnea, conjuntiva, médula ósea). Su pronóstico es muy malo, ya que el enfermo muere antes de los 10 años.

c) — *Síndrome de Albright - Butler - Grollman*. Tipos 5 y 6 de Dent. — Cuadro N° 6.

Sinónimos: Raquitismo hiperclorémico sin glicosuria. Enanismo glicosúrico con raquitismo hipofosfatémico. Nefrocalcinosis con enanismo y raquitismo hipofosfatémico. Raquitismo con nefrocalcinosis.

Etiología: Lesión tubular del riñón selectiva en la alteración eliminativa de las valencias ácidas (cloruros) y la formación de amoniaco.

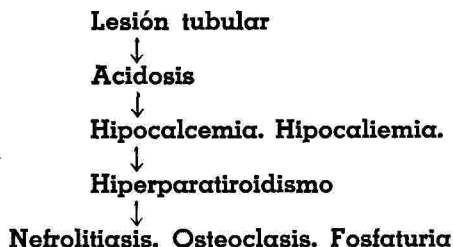
Tipo 2 - Lesión Tubular c. Síndrome de Albright - Butler Grollman.

(Tipo 5 y 6 de Dent)

Raquitismo hiperclorémico con nefrocalcinosis

ETIOLOGIA: Lesión tubular selectiva en la eliminación de valencias ácidas (cloruros) y formación de NH_3 .

PATOGENIA:



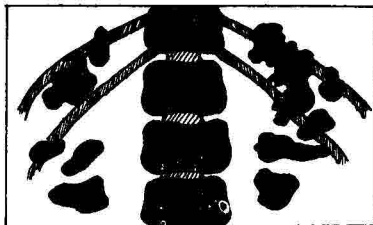
CUADRO CLINICO: Alteración estado general; anorexia, astenia, poli-dipsia, poliuria. Deformidades del esqueleto tipo raquítrico. Nefropatía: Nefrocalcinosis, nefrolitiasis.

SANGRE: Fosfatemia baja. Calcio normal o bajo. Fosfatasa altas. Acidosis, hipercloremia, hipocaliemia.

ORINA: Hipercalciuria, hipercaliuria. Disminución en eliminación de radicales ácidos (cloro) y de NH_3 .

RAYOS X: Esqueleto: Raquitismo. S. de Milkman.

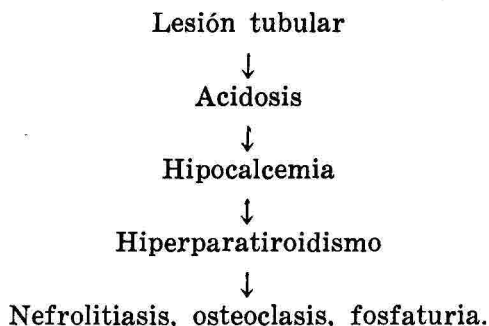
Riñón: Nefrocalcinosis



TRATAMIENTO: Dieta alcalina: Fórmula de Talbot (Citrato Na y K)
Fórmula de Shohl (Ac. cítrico-citrato de sodio)
Calcio y Vit. D.

Patogenia: la lesión del túbulo renal determina una insuficiencia en la síntesis y eliminación del amoníaco, así como un déficit en la reabsorción de las bases. De esta manera se altera el equilibrio ácido-básico del organismo, determinándose un estado de acidosis. El Calcio y el Potasio tomados como bases fijas disminuyen en la sangre. La hipocalcemia da lugar a un *hiperparatiroidismo secundario*. (Nefrolitiasis, osteoclasia, aumento de la eliminación del Fósforo por la orina).

Resumido el mecanismo sería el siguiente:



Cuadro clínico: Es una afección muy rara. Se caracteriza por la alteración del estado general: anorexia, debilidad, laxitud (por hipocalcemia), polidipsia, poliuria, en ocasiones discromias cutáneas (vitiligo). Deformidades del esqueleto de tipo raquítico y osteoporótico; fracturas, caries dentales y lesiones del riñón. (Nefrocalcinosis, nefrolitiasis).

Laboratorio: Sangre. Fosfatemia baja. Calcio normal ó bajo. Fosfatasas altas. Acidosis. Hipercloremia. Hipocalcemia.

Orina: Aumento de la excreción del Calcio; disminución del poder de concentración de los riñones, disminución en la excreción de los radicales ácidos inorgánicos (sobre todo del cloro) y del amoníaco; hipercalcia.

Rayos X: Esqueleto: Lesiones raquíticas y osteoporóticas. Fracturas espontáneas; líneas de Looser; atrofia de la lámina dura dental (Figura 7) Riñón: Nefrocalcinosis; nefrolitiasis.

Tratamiento: Suspender cloruro de sodio. Administrar Calcio y Vitamina D. 10.000 Unidades diarias. Administrar alcalinos para sustituir las bases. Fórmula de Shohl: 140 gr. de Ácido cítrico más 98 gramos de Citrato de sodio; Disolver en 1 litro de agua y administrar 50 a 100 cc. diariamente.

Fórmula de Talbot: Citrato de sodio 68 gr. Citrato de potasio 62 gr. Agua 350 cc.

Tipo 3. LESION DE GLOMERULO Y DE TUBULO. (Paraneftitis).

Osteitis fibrosa generalizada renal. (Albright). (Cuadro Nº 7).

Etiología: Lesión crónica del glomérulo y del túbulo renal.

Cuadro clínico: Es una afección de rara frecuencia, de incidencia más alta en la edad adulta. Se caracteriza, siguiendo a Albright, por los siguientes signos: Insuficiencia renal marcada de larga evolución; retención de fósforo en la sangre y baja del calcio; marcada acidosis. Deposición de calcio en las partes blandas periarticulares y en la capa media de las arterias (arteriosclerosis de Monckeberg); deformidades en el esqueleto; osteitis fibrosa quística y aumento de la paratiroides.

A nivel del esqueleto se observa:

Dolores generalizados e impotencia funcional.

Columna: Cifosis por deformación en cuña de los cuerpos vertebrales.

Tórax: Deformación en campana, arcos costales invertidos.

Pelvis: Hundida lateralmente. Fémur; coxa vara.

Cráneo: atrofia de la lámina externa e interna.

Huesos largos: compacta estrecha, contornos poco claros, fracturas simétricas, espontáneas. En el niño se observan cambios juxtaepifisiales: deslizamientos epifisarios.

Tipo 3-Lesión de Glómerulo y Túbulo

Osteitis Fibrosa Generalizada Renal

(Albright)

ETIOLOGIA: Lesión crónica de túbulo y glomérulo.

PATOGENIA: Lesión renal.

↓
Retención de Fósforo. Acidosis.

↓
Baja del calcio sérico.

↓
Hiperplasia paratiroidea.

CUADRO CLINICO: Afección muy rara. Edad adulta. Insuficiencia renal crónica. Deformación del esqueleto; Tipo osteomalacia. En el niño deslizamientos epifisarios. Arteriosclerosis de Monckeberg. Acidosis marcada.

SANGRE: P. alto. Ca. bajo. Fosfatasa alcalinas altas. Acidosis. Cloruros altos. Na. bajo. Carbonatos bajos.

ORINA: Albúmina; cilindros; hematíes. Baja eliminación de urea. pH neutro.

RAYOS X: Osteitis fibrosa quística. Osteomalacia.

PRONOSTICO: Severo. Muerte por uremia.

TRATAMIENTO: Alcalinos: Citrato de Na. y K (12 gr|día, oral) Ac. cítrico. Vit. D: 50.000 U.|d, oral. Gluconato de Calcio 15 gr.|d. Hidróxido de aluminio.

Patogenia: La lesión glomérulo-tubular crónica da lugar a retención de fósforo, hiperfosfatemia, baja de calcio (eliminación por el intestino en forma de fosfatos), trastornos del mecanismo ácido-básico: acidosis e hiperplasia de la paratiroides con los correspondientes efectos sobre el esqueleto: Osteítis fibrosa generalizada.

Lesión renal (glomérulo y túbulo)



Retención de Fósforo



Baja del calcio (acidosis)



Hiperplasia paratiroidea.

Laboratorio. — Sangre: Fósforo alto; calcio bajo; fosfatas alcalinas altas. Acidosis. Bajo poder de combinación del CO₂; Cloruros altos. Natrema baja; carbonatos bajos.

Orina: Albúmina; cilindros; hematíes; baja eliminación de urea. Ph. neutro.

Rayos X: Imágenes de Osteítis fibrosa generalizada de hiperparatiroidismo primitivo. Osteomalacia.

Pronóstico: Muy grave. Muerte por uremia.

Tratamiento: Alcalinos: citrato de sodio; 12 gr. por vía oral. Acido cítrico (para aumentar la absorción del calcio intestinal). Vitamina D. 50.000 U. por vía oral. Gluconato de calcio: 15 gr. por día oral. Hidróxido de aluminio (para que se combine con el fósforo y se elimine, evitando la no absorción del calcio).

BIBLIOGRAFIA:

- 1 ALBRIGHT, F.; REIFNSTEIN, E. C.: (1949). *The Parathyroid glands and metabolic bone disease*. Baltimore: The Williams and Wilkins co.
- 2 ALBRIGHT, F.; DRAKE, T. C.; SULKOWITCH, H. W.; (1937). *Renal Osteítis fibrosa cystica; Report of a case with discussion of metabolic aspects*. Bull. Johns Hopkins Hosp. 60: 377.

- 3 ACETO, G.; MARTINELLI, P.: (1955). Su un caso di nanismo renale. Riv. clin. ped.; LV, IV, 326.
- 4 BAKWIN, H.; BODANSKY, O.; SCHORR, R.: (1940). Refractory Rickets.; Am. J. Dis. Child.; 59: 560.
- 5 BEST, CH. H.; TAYLOR, N. B.: (1943). The Physiological basis of Medical practice. Baltimore: The Williams and Wilkins Co. 3er. Ed.
- 6 CASTLEMAN, B.; MALLORY, T. B.: (1935). The pathology of the Parathyroid gland in hiperparathyroidism; Study of twenty-five cases. Am. J. Path.; 11: 1. 72.
- 7 CASUCCIO, C.: (1949). Osteopatie raro.; Edizioni scientifiche Instituto Rizzoli. Bologna. 35.
- 8 CLAMAN, I.: (1955). Renal Rickets. Jour. Bone Joint Surg.: 37 A; 2, 417
- 9 CONSUEGRA, J.: (1956). Nefropatías médicas.; Repertorio Medicina Cirugía, VIII; 2, 51.
- 10 DENT, C. E.: (1952). Rickets and Osteomalacia from Renal tubule defects. Jour. Bone. Joint Surg; 348: 2, 266.
- 11 FAIRBANK, T.: (1951). An Atlas of general affections of the Skeleton. Edinburgh; E. and S. Livingstone Ltd.
- 12 GREEN, W. T.: (1951). Discussion.: Vitamin-Resistant. Rickets.; Jour. Bone Joint Surg.; 33 A. 1, 219.
- 13 HALVORSEN, S.: (1954). Osteoporosis, Hypercalcemia and Nephropathy following immobilization of children. Acta Med. Scandinav. 149: Vol. Cit. 1954-1955 Series; Year book Orthopedics and Traumatic Surgery: 46.
- 14 HOUSSAY, B. A.: (1946). Fisiología humana: Buenos Aires. Ateneo.
- 15 KYLE, L. H.; MERONEY, W. H.; FREEMAN, M. E.; (1954): Study of mechanism of bone disease in Hypophosphatemic glycosuric osteomalacia. J. Clin. Endocrinol.; 14: 367.
- 16 A. LERICHE, R.: (1939): Physiologie et pathologie du tissu osseux. Massoncie. Paris.
- 17 LELONG, M.: (1953). Rachitism renal. Traité de Medecine: XVII, 409.
- 18 MULLER, G.; SISSON, H. A.: (1951). Jour. Bone Joint Surg. 33 B. 2, 231.
- 19 NUÑEZ BOSSIO, H.: (1936). Papel del riñón en el equilibrio ácido-básico. Unidia; III, 15, 1277.

- 20 PEDERSEN, H. E.: (1951). **Vitamin-Resistant Rickets**. Jour. Bone Joint Surg.; 33 A; 1, 203.
- 21 ROUSSY, G.: LEROUX, R.: OBERLING, CH. (1950). **Précis D'Anatomie Pathologique**. 3ª Ed. Masson et Cía. París. 910-15.
- 22 SAVILLE, P. D.; (1954). **Metabolic investigation of trasted Fanconi Syndrome** Jour. Bone Joint Surg.; 36B: 4, 668.
- 23 SCHINZ, H. R.; USENSCH, W. E.; PRIEDL, E.: UEHLINGER, E.: (1954). **Rontgen-diagnostico**. Salvat Edit. Barcelona. 5ª Ed. T. II, 1137.
- 24 SINGER, M.; (1954). **Fanconi's Syndrome; Treatment by massive dosage of calciferol and two-stage osteotomy**; Jour. Bone Joint Surg.: 36 B, 63.
- 25 STEINDLER, A.: (1952). **Post-graduate lectures on Orthopedic diagnosis and Indicatione**. Charles O. Thomas. Publisher. Springfield. III. T. IV., 261.
- 26 STEIN, I.: STEIN, R. O.; BELLER, M. L.: (1955). **Living bone in health and disease**. Philadelphia; J. R. Lippinoott Co.
- 27 SNAPPER, I.: (1949). **Medical Clinics en bone diseases**. A text and Atlas. 2ª Ed. Interscience publishers, Inc. N. Y.
- 28 TALBOT; SEBEL; Mc. ARTHUR; CRAWFORD. **Functional Endocrinology from Birth through Adolescence** (1952). 56-59. Cambridge, Mass. Harvard Univ. Press (For Commonwealth Fund).
- 29 TESTUT, L. **Traite de Anatomie Humaine**. T. VIII. 8ª Edit. 1035.
- 30 TONI, G., De. (1955). **Un nuevo tipo di namismo renal; el nanismo renale benigno pseudoipofisario da ipoplasia renale unilaterale**. Arch. de Ped del Uruguay, XXVI, 2, 357.
- 31 TONI, G., De.: (1956). **Enanismo renal**. Conferencia dictada en Bogotá.
- 32 VAN CRAVELD, S.: ARONS, Ph.; (1954). **Special case of renal osteoporosis with Aminoaciduria treated with Dihydrotachyferol**. Ann. Paediat 182-191, 202.

Deformaciones Faciales y sus Influencias sobre el Pisuismo

Prof. Guillermo Nieto Cano

Trabajo presentado ante el último Congreso Latinoamericano de Cirugía Plástica, reunido en La Habana, por el Dr. Guillermo Nieto Cano, Presidente de la Delegación Colombiana y Profesor Encargado de Cirugía Reparadora de la U. N., que es breve resumen de la ponencia que le sirvió para ingresar a la Academia Nacional de Medicina de Colombia.

NOTA: El original completo fué publicado en "Anales Neuropsiquiátricos" y aparece en una edición privada de 53 páginas, que el autor obsequia a los médicos interesados que se lo soliciten.

("Distortum vultum sequitur distortio morum")

Nosotros, desde hace doce años, estamos intentando toda clase de cirugía reparadora funcional, pero hemos hecho también intervenciones quirúrgicas que tienen por finalidad inmediata primordial el mejoramiento de la apariencia física. Esa cirugía, llamada estética pura, es considerada por algunos como actividad científica de dudosa justificación. Hay quienes piensan que no debieran malgastarse habilidad y conocimientos en moldear un seno, modificar la posición de una oreja, rectificar una nariz o minimizar las huellas de una cicatriz, porque no se dan cuenta de la trascendental influencia que esas modificaciones tienen sobre el psiquismo.

El hombre, como el pez espantado, se aterra siempre ante la inminencia de que se puede descorrer el velo que oculta las causas que motivan sus anomalías psíquicas. En las deformaciones faciales, la ocultación es prácticamente imposible, y por eso los complejos de este origen son de ocurrencia tan frecuente.

Debemos advertir que no es necesario que se haya establecido definitivamente un complejo, y que ni siquiera es indispen-

sable que se haya formado una conciencia de inferioridad emanada del defecto físico, para que se menoscabe el psiquismo, pues el defecto puede y suele actuar frecuentemente desde el inconsciente.

Con este trabajo pretendemos demostrar que quien con su bisturí corrige la apariencia física, no solamente talla pacientemente sobre carne y huesos, sino que a cincelazos esculpe nuevo espíritu.

IMPORTANCIA SOCIAL DE LAS DEFORMACIONES FACIALES

Vamos, a presentar en seguida resúmenes de historias clínicas escogidas de algunos de los que han sido nuestros pacientes, para llamar la atención sobre la influencia que las deformaciones faciales suelen tener en: a) La vida conyugal; b) La neurosis; c) La psicosis; d) La delincuencia, y e) sobre la conducta sexual.

A) Deformaciones Faciales y su Influencia Sobre la Vida Conyugal

Con la cita de uno de los varios casos ya publicados de pacientes particulares nuestros, pretendemos mostrar a ustedes cómo las deformaciones faciales, más exactamente, las secuelas de heridas accidentales en la cara, influyen definitivamente en menoscabo de la armonía de la vida conyugal.

Veamos, pues, el caso de una pareja, ésta de individuos no casados, y quienes, como suele suceder en tales situaciones, estaban unidos por lazos afectivos extraordinariamente fuertes.

La señorita de esta historia vino a nuestra consulta acompañada de su protector, un destacado financiero, y de labios de ambos salían frecuentemente expresiones exaltadas de amor y tierno afecto.

Tenía ella en ese momento veintitrés años. Alta de cuerpo, cintura estrecha y caderas amplias; tiene los senos firmes, y los macizos miembros están torneados y proporcionados. La cara, sin ser clásicamente bella, es muy atractiva. La boca grande y de

labios gruesos; los ojos brillantes y profundos, colocados oblicuamente, y el cabello, negro como el azabache, armoniza agradablemente con su tez morena.

Cuentan ellos que dos horas después haber padecido una herida cortante en la cara, como consecuencia de un accidente automovilario fue satisfactoriamente suturada por un conocido cirujano. Meses adelante fue reoperada dos veces más por otros especialistas e irradiada luego. Casi a los veinte meses de su accidente, y después de tan varios tratamientos, viene a nuestra consulta. Notamos que lo más llamativo en ella no era propiamente la cicatriz, sino un atirantamiento espasmódico subdérmico producido presumiblemente por contracciones intermitentes de los músculos pellejeros vecinos a la herida, y cuya intensidad y frecuencia dependían de estados emotivos. Para confirmar el diagnóstico, novocaizamos el territorio nervioso respectivo, y el defecto desapareció inmediatamente. Cuando esta condición hubo mejorado satisfactoriamente, injertamos bajo la cicatriz, por vía bucal, tejido fibroso, que en esta ocasión tomamos de una cicatriz cervical de tiroidectomía, con el doble propósito de obtener el relleno que necesitábamos, y de mejorar la apariencia de esa otra cicatriz que también la mortificaba.

Ella, sin embargo de haber mejorado indiscutiblemente de sus deformaciones faciales, se mostraba insatisfecha. Cuando estaba a solas con su médico, sollozaba tristemente y profería lamentos que terminaban en amargo llanto aunque las cicatrices faciales habían mejorado, hasta hacerse casi inaparentes. Unos meses después volvió a consultarnos: venía esta vez sola, desaliñada, mal vestida. Solicitó que le diéramos unturas para disimular las cicatrices. Y nos contó que su amigo le había ofrecido un empleo de mecanógrafa con sueldo que equivalía al triple de lo que se pagaba a una empleada hábil. Ella, sin embargo, rechazó ese privilegio y su amistad, "porque él, tal cual estaba ella, no podría ni mirarla", porque "en esas circunstancias no era capaz de ver a su amante, ni recibir las atenciones suyas, ni aceptar sus generosidades".

De esta historia queda en claro que una minusvalía física, originada por un accidente automovilario, apartó a una mujer hermosa del amigo que apasionadamente la amaba y protegía, no

por desafecto o rechazo de él, sino por determinación obstinada de ella que, por haber sido herida accidentalmente, sufrió un sentimiento de merma, el que fué capaz de anular vínculos afectivos que parecían indestructibles, y desencadenó un serio complejo de inferioridad al convencerse la víctima de que las secuelas, aunque leves, persistirían.

B) *Deformaciones Faciales y Neurosis.*

Las neurosis son, "un grupo de afecciones cuyos síntomas indican el trastorno de las funciones del sistema nervioso, sin que el examen anatómico revele lesiones aparentes de sus elementos constitutivos", "un desorden de la constitución mental o psíquica que, en contraste con las psicosis, produce menos incapacidad, y la personalidad permanece más o menos intacta".

En los textos se mencionan los más diversos orígenes de las neurosis, algunos de los cuales se aproximan al que vamos a tratar. Dicen además que hay neurosis cuyos orígenes van en el Diccionario desde la "A" hasta la "Z". Sin embargo, no hemos encontrado hasta el momento la descripción de las neurosis en cuya génesis se encuentren las deformaciones faciales como su principal origen.

El caso escogido para presentar ante este VIII Congreso, es el de una neurosis, rayana en psicosis, producida por una monstruosa deformación facial, que fue de origen quirúrgico en esta ocasión. La historia es demasiado larga para tratar de resumir ahora, pero decimos, para quien se interese, que los hechos principales, profusamente ilustrados con diagramas y fotografías, fueron publicados por nosotros en el número correspondiente a septiembre de 1950 de la Revista del Hospital de la Samaritana de Bogotá.

Esta enferma, que tenía al consultarnos veinticinco años, había gozado hasta hace poco tiempo de una fisonomía agraciada, y poseía entonces un cuerpo elegante. Sufrió ella en ese momento de un enorme tumor, de consistencia leñosa y sangrante, grande como una gran naranja, la mitad del cual hacía eminencia sobre la región de la mejilla, sobre los huesos maxilar inferior y superior, y en las zonas malar y cigomática del lado iz-

quierdo de la cara. El otro hemisferio de la neoformación estaba implantado sobre las partes blandas y huesos mencionados, los que habían desaparecido para hacerle campo.

El orificio que dejamos, al extirpar el tumor, y a través del cual se veía toda la lengua, era enorme, y la deformación facial repugnante. Habíamos planeado, naturalmente, la manera de cerrar el defecto usando colgajos cutáneos que sirvieran para reemplazar la piel y la mucosa inexistentes. Y así, en once intervenciones quirúrgicas más, valiéndonos de dos grandes tubos acromiotorácicos logramos ocluir hermética y definitivamente el orificio.

Esta enferma conocía por nosotros el texto completo de autorizados conceptos en los que se desaconsejaba cualquier operación quirúrgica. Ella había firmado además, en compañía de su madre, una autorización de intervención en que se dejaba expresa constancia de que se les había advertido "del riesgo del tratamiento quirúrgico y de la poca posibilidad de supervivencia". Con todo, ella estuvo serena en los días del preoperatorio, y demostró contento y mejoró de ánimo y de peso después de la extirpación del gran tumor. Si bien es cierto que hasta el momento en que el orificio facial quedó totalmente ocluido, la enferma notaba serias dificultades para hablar, comer y respirar, es también verdad que durante ese lapso, que se prolongó por más de un año, no conoció, por estar siempre vendada, la realidad monstruosa de su mutilación.

Pero cuando ya teníamos los tubos de piel desligados de sus conexiones torácicas, los vendajes eran necesariamente menos amplios y le permitían ver que el remanente derecho del maxilar inferior se había desviado hacia la izquierda y hacia atrás, que la zona vecina a la operación era inexpresiva, que el ojo y la comisura bucal de ese lado estaban atirantados y desviados. Empezamos entonces a notar que dentro de su manifiesta satisfacción se intercalaban períodos de depresión, los que, con el correr del tiempo, se hacían más prolongados e intensos, hasta que la condujeron poco a poco a un estado casi permanente de melancolía.

Una noche fué sorprendida cuando intentaba suicidarse arrojándose por una ventana del hospital. Cuentan las enfermeras que

era frecuentemente víctima de ataques de gran excitación, durante los que pretendía arrancarse a viva fuerza de la cara los tubos con que estábamos ocluyendo el vacío que quedó al extirpar el tumor.

Cuando le dimos salida del hospital, para dar tiempo a que la nutrición de los colgajos ya implantados, se fortalecieran, su aspecto físico era de pesadilla.

De ella recibimos poco después una carta en que nos da cuenta de sus múltiples padecimientos y en que manifiesta su esperanza de mejoría, y reitera sus agradecimientos. En respuesta le repetimos que lo de su mortificante aspecto era una situación transitoria, y que mejoraría mediante el tratamiento, y le ratificamos la fecha de su próxima cita. Pero pasó esa fecha sin que volviera a Bogotá. Desde entonces hemos escrito a la dirección que nos diera varias cartas, y hemos solicitado en vano de las autoridades municipales de su pueblo, información y el favor de decirle que la estamos esperando para concluir su tratamiento.

Lo único que hemos logrado saber de ella en el curso de los cinco años que han transcurrido desde entonces nos lo contó otro paciente, oriundo de la misma región, quien había oído decir que ella había intentado suicidarse.

Se presentó, pues, en este caso, y como consecuencia de una repugnante deformación facial, una neurosis con manifestaciones de melancolía y excitación que la llevaron, según nos han dicho, en dos ocasiones al borde del suicidio, y siendo presumible, por su prolongado silencio, que por fin lo haya consumado.

C) *Deformaciones Faciales y Psicosis.*

La palabra -psicosis es un nombre genérico para cualquier trastorno mental, pero específicamente se refiere a los más profundos, de mayor alcance y prolongados trastornos de la conducta.

Presentamos en seguida la historia de un paciente nuestro en quien excitaciones semejantes a las que producen neurosis, pero más violentas, fueron, en nuestro concepto, responsables de la producción de una psicosis.

Una vez recibimos, la solicitud de un enfermo que quería ser recibido a hora en que no estuviera presente en nuestra consulta ningún otro paciente, ni la enfermera ni la persona encargada de abrir la puerta, exigencia que a menudo nos la han hecho otros pacientes que sufren de cicatrices o deformaciones adquiridas en circunstancias que los avergüenzan.

Después de la hora convenida llamaron a la puerta, y no sonando el timbre que había en esa oficina, sino tocando tímidamente con los nudillos sobre la madera. Abrimos y entró un joven alto y fuerte, quien cerró tras de sí, e inmediatamente, la puerta. Vestía un impermeable gris, cuyas solapas subidas cubrían el cuello. Tenía puestos anteojos negros y un oscuro sombrero alón. Sobre la mejilla izquierda llevaba adherido un esparadrapo que cubría una franja que se extendía oblicuamente desde la apófisis cigomática hasta cerca del mentón.

Al ir desde la puerta hasta el despacho, escudriñaba como tratando de encontrar a alguien detrás de las cortinas y las puertas.

Su nerviosismo era exagerado: tamboreaba constantemente con los dedos sobre los brazos de la silla; se levantaba frecuentemente, se aflojaba el cuello, y con un pañuelo se secaba de la cara un sudor inaparente. Le dimos a tomar fenobarbital, y por largo rato procuramos hacerle hablar de cosas intrascendentes.

Al poco rato nos dijo de repente: "¿Pero es que tú no me conoces?" Le pedimos que se quitara los anteojos negros, y observamos unos ojos que tenían la misma inquietud que habíamos notado en los dedos. "Por favor —agrega—, a nadie le digas que he venido; para mi familia vivo desde hace dos años en Europa. Tengo allá un amigo que me devuelve el dinero que me envían y que les remite cartas que desde aquí escribo. Desde que sufrí esta desgracia, y señala el esparadrapo, ando escondiéndome en los bosques y en los llanos".

Parece que sufrió una profunda herida cortante estando ebrio en una casa de lenocinio, e inmediatamente se dio a la fuga y no recibió por eso ningún tratamiento médico.

No permitió que le quitáramos el esparadrapo, sino se puso a hacerlo él mismo ante un espejo. El ritmo del temblor de las

manos se aceleraba y crecía a medida que los dedos se aproximaban a la cara, a tal punto que temíamos que pudiera lastimarse, por torpeza. Debajo del esparadrapo había un rollo de gasa, que se amoldaba muy satisfactoriamente a un profundo hundimiento en forma de canal, de fondo apergaminado y discrómico, que recorría oblicuamente el rostro en extensión de unos diez centímetros.

Cuando hubo retirado del todo el esparadrapo y el relleno de la cicatriz, se volvió bruscamente hacia nosotros. Su expresión era una rara mezcla de angustia y sensual deleite, y en tono recriminatorio nos dijo con aspereza: "Por eso ando escondido". "Por eso es por lo que no me acuesto con mujer ninguna, pues me dá miedo de que estando dormido me quiten el esparadrapo y me vean la cicatriz".

El final de esta frase casi no lo oímos, pues mientras estaba hablando iba andando, cada vez con mayor velocidad, hacia la puerta de salida. Llegando a la calle se cubrió la parte deforme de la cara con la palma de la mano y con los dedos, que mantenía estrechamente juntos, y echó a correr calle arriba con el sombrero en la mano y el cabello agitado por el viento, haciendo zetas, como lo hacen las liebres perseguidas, para esquivar la mucha gente que a esa hora regresaba, después de almorzar, a su trabajo.

Nosotros no lo reconocimos, ni volvimos a verle nunca, pero debía ser él, por lo que deducimos, hijo de familia acaudalada y distinguida, víctima de una psicosis que presumiblemente tuvo su origen en los trastornos psíquicos producidos por la presencia de una cicatriz muy notoria que le quedó como consecuencia de una herida cortante en la cara, que él sufrió en circunstancias que le avergonzaban.

D) *Deformaciones Faciales y Delincuencia*

Nota: Aunque, o quizás porque, este fué uno de los capítulos más extensos y que consideramos de mayor interés en nuestra comunicación original, reservamos su resumen para una presentación ulterior.

E) *Deformaciones Faciales y Perturbaciones de la Conducta Sexual*

Ahora vamos a referir el caso en que una desfiguración facial fue origen, en nuestro concepto, de perturbaciones en la conducta sexual.

Se trata de una joven señorita de diecisiete años de edad, perteneciente a la clase media, e hija de recatada familia, que por gran quemadura de petróleo se le desfiguró totalmente el rostro, indiscutiblemente bello antes, según fotografías que vimos, y que le dejó además cicatrices en ambos brazos y manos, fuera de otra menor en la piel que cubre el manubrio esternal.

Por entonces no tomábamos personalmente las fotografías y la enviamos a un profesional, quien hizo sobre este caso un estudio que mostraba cara, brazos y torsos desnudos, y vestido el resto. Esa fotografía es interesante de suyo, y hemos de detenernos en su análisis, pues fue la que delató los trastornos que vamos a referir en seguida:

En tal retrato aparece la joven con un rostro de repugna: el labio inferior, ligeramente adherido al mentón, está invertido; el superior, por causa de las retracciones, es notoriamente rígido y le da por lo tanto a esa parte de la cara una expresión frígida. Los párpados intactos, y los ojos reflejan esa actitud angustiada y erótica que caracteriza la mirada de algunas españolas al bailar sus danzas típicas. Los hombros son redondeados y tersos; los brazos, aunque cicatrizados, tienen redondeces amables; la posición de éstos, en ligera flexura y con las palmas de las manos como implorando hacia el frente, denotan actitud de invitación o súplica; los senos que están indemnes, son florecientes de beldad y vida. Por último, la diferencia de la altura de las dos caderas y la aparente presión entre las dos piernas, que se adivina bajo el traje, delata una actitud provocadora.

Esta señorita continuó viniendo a nuestra consulta, e invariablemente solicitaba que se le dejara ver su fotografía. Un día apareció acompañada de un muchacho, y pidió que se les mostrara el retrato. Como se lo negásemos, dejó de volver durante unas semanas. Regresó después con otros dos acompañantes, "que eran primos", y repitió la solicitud primera que, claro está, le fué negada, pues nos habíamos dado cuenta que en ella habíase

despertado un exhibicionismo compensatorio en cierto grado de su monstruosidad facial.

Después de ese rechazo, nunca más volvió a nuestra consulta. Pero una vez la vimos casualmente en compañía de una mujer mulata a quien, por conexiones con el hospital de la Samaritana, sabíamos que estaba dedicada al comercio de su cuerpo.

Entonces...? qué pasó con esta muchacha cuyo rostro y manos se deformaron monstruosamente cuando era niña, pero en cuyo cuerpo floreció constantemente belleza?

Empezó procurando compensar su complejo haciendo resaltar primero, mediante una fotografía, y después posiblemente al natural, lo que en ella había de seductor.

De este relato se desprende que una mujer honesta, por causa de horrible deformación facial, se volviera primero exhibicionista, y luego, por ende se haya presumiblemente prostituido.

SINTESIS

Creemos haber dejado establecido, en síntesis, que todas las minusvalías físicas repercuten sobre el psiquismo, y que entre éstas las deformaciones faciales, por su ostentosa evidencia, son las que afectan más seriamente al individuo y modifican por eso más radicalmente su conducta, incidiendo así, en forma trascendental, sobre la colectividad.

Tales defectos constituyen, por consiguiente, un serio problema humano, cuyo estudio y remedio incumbe no solamente al esteta cirujano, sino que interesa a todos aquellos que puedan influir sobre la estabilidad armónica y la buena marcha de la sociedad en que viven.

Anemias Hemolíticas

Dr. Ricardo Cediél

Profesor Agregado de Clínica Médica

Etapas históricas

Hayem (1898) y más tarde Widal (1907) señalaron que, al paso que la forma congénita clásica de anemia hemolítica de Minkowski y Chauffard a menudo causaba pocos síntomas, otro tipo que ellos clasificaron como adquirido, con frecuencia se asociaba con anemia severa y acentuada incapacidad. Incluyeron allí casos de excesiva destrucción de sangre asociada a diversas infecciones ó intoxicaciones lo mismo que casos de etiología desconocida. Chauffard fué capaz de demostrar autohemolisinas en el suero de unos pocos casos de anemia hemolítica aguda adquirida y se refirió a ellos como "ictericias hemolisínicas". Sin embargo por muchos años existió la duda de que hubiera un verdadero tipo de anemia hemolítica adquirida y muy poco fué tenida en cuenta la posibilidad de que pudiera jugar papel en estos casos una reacción inmunológica.

La existencia de anemia hemolítica adquirida en contraste con la forma congénita fué claramente establecida por Dameshek y Schwartz quienes demostraron hemolisinas anormales en pacientes que sufrían de anemia hemolítica aguda y demostraron que durante el curso de estas anemias podía desarrollarse esferocitosis y aumento de la fragilidad osmótica.

El subsiguiente desarrollo en los conocimientos de este campo se debió a la aplicación de técnicas serológicas y particularmente al descubrimiento de que eritrocitos sensibilizados por anticuerpos incompletos podían ser reconocidos mediante el uso de suero antiglobulínico preparado inmunizando conejos con proteínas de suero humano (prueba de Coombs). Esta prueba ha re-

sultado ser de valor único en el estudio de las anemias hemolíticas adquiridas.

Finalmente, el otro progreso en el terreno de las anemias hemolíticas se debió al reconocimiento de las características especiales de la hemoglobina de los hematíes falciformes y de la importancia de las anormalidades moleculares de la hemoglobina como causa de enfermedad. Estos avances condujeron al descubrimiento de una variedad de hemoglobinas anormales, cada una de las cuales pone su sello especial en los hematíes que la contienen, al mismo tiempo que abrieron la puerta para una mejor comprensión de la naturaleza de ciertos defectos intracorpúsculares tales como los que ocurren en la esferocitosis hereditaria.

Definición de anemias hemolíticas: Condiciones de muy diversa causa y severidad pero que tienen en común una excesiva destrucción de sangre como su principal manifestación.

Sintomatología General.—Pueden ser agudas, subagudas ó crónicas, el curso de estas últimas pudiendo ser interrumpido por fases de más rápida destrucción de hematíes. En las formas agudas —que en ocasiones pueden ser fulminantes— los síntomas sugieren enfermedad febril aguda: Cefalalgia, malestar general, dolor de espalda y extremidades, náusea, vómito, diarrea, dolor abdominal; puede sobrevenir shock cuyo mecanismo no es claro y en tales casos es frecuente la oliguria que puede llegar hasta la anuria completa. Es frecuente la aparición de ictericia.

Signos físicos: A más de la palidez se encuentra esplenomegalia y en ocasiones hay hepatomegalia. Los otros signos especiales de las diversas formas serán estudiados en los respectivos capítulos.

Hematología: Fenómeno característico es la aparición de productos de descomposición de la sangre y la naturaleza de ellos depende de la velocidad con que se verifique la destrucción: Si ella es rápida se encuentra hemoglobina libre en el plasma y en la orina; igualmente puede aparecer hemosiderina en la orina. Si la destrucción es menos rápida se encuentra solamente aumento de la bilirrubina en la sangre y del urobilinógeno en la materia fecal y en la orina. La bilirrubina es del tipo que da la reacción

de Van den Bergh indirecta. El grado de la anemia depende de la severidad del proceso hemolítico y del ritmo de regeneración; si este es capaz de aumentar en proporción tal que a pesar de la destrucción de hematíes su número no se altere se está en presencia de una enfermedad hemolítica "compensada".

Signos hemáticos de regeneración: Aumento de los reticulocitos, presencia de normoblastos, desviación del hemograma a la izquierda.

Siendo las células maduras más grandes que las inmaduras cuando aquellas son muy numerosas la anemia tiende a ser macrocítica.

Otro fenómeno hematológico especial de las anemias hemolíticas es la presencia de hematíes redondeados ó esferocitos y aunque este fenómeno es típico de la Anemia Hemolítica Congénita ocasionalmente puede observarse en la Anemia Hemolítica Adquirida.

Clasificación: Se distinguen dos grupos según que el desorden se atribuya a defectuosa producción de hematíes en la médula ósea, el defecto siendo entonces "intracorpúscular", ó que sea debido a la acción de agentes externos sobre hematíes normales, el defecto siendo entonces "extracorpúscular". En líneas generales el primer grupo es familiar y hereditario y el segundo es adquirido.

1 — DEFECTOS INTRACORPUSCULARES

- A — Esferocitosis hereditaria (Ictericia hemolítica congénita).
- B. — Leptocitosis hereditaria (Anemia de Cooley - Talasemia).
- C — Hemoglobinopatías.
 - 1 — Anemia de células falciformes.
 - 2 — Otras hemoglobinopatías.

2 — DEFECTOS EXTRACORPUSCULARES

- A — Agentes infecciosos.
- B — Agentes químicos y físicos.
- C — Venenos animales y vegetales.
- D — Isoaglutininas.
- E — Hemoglobinuria paroxística.
- F — Anemias hemolíticas sintomáticas.
- G — Anemia hemolítica adquirida idiopática.

I — ANEMIAS HEMOLITICAS EXTRACORPUSCULARES

1) *Agentes Infecciosos:* Protozoario, bartonella, virus de la neumonía atípica y de la Mononucleosis Infecciosa, Clostridium Welchii, Vibrión colérico.

2) Agentes Químicos:

a) Los que dependen de la magnitud de la dosis: Fenilhidrazina, naftaleno, trinitrotolueno, benceno, acetanilida, fenacetina, saponina, lecitina, plomo, plata coloidal, agua.

b) Los que depende de hipersensibilidad: Sulfonamidas, quinina, pamaquina, primaquina, ácido p-aminosalicílico, criogenina, neorsfenamina, benzedrina, mesantoína.

3) Isoaglutininas:

a) Transfusiones con sangre incompatible.

b) Enfermedad hemolítica del recién nacido incompatibilidad al Rh).

4) *Hemoglobinuria Paroxística*: Enfermedad rara caracterizada por repentinos ataques de calofrío y fiebre acompañados de aparición de hemoglobina en la orina. Hay dos factores etiológicos: Exposición al frío y Sífilis. Poco despues de la exposición al frío aparece dolor en los músculos abdominales seguido de severo escalofrío, fiebre y emisión de orina color vino oporto. Puede haber anemia hemolítica seguida de rápida regeneración. Hay transitoria leucopenia. La hemolisis es debida a la presencia de una auto-hemolisina presente en la sangre de algunos pacientes sifilíticos la que se une a los hematíes en presencia de complemento pero, cosa xtraña, únicamente a bajas temperaturas.

5) *Anemia Hemolítica Sintomática*: Anemia Hemolítica puede encontrarse asociada a enfermedades diferentes de las infecciosas ya mencionadas y es, en ocasiones, la primera manifestación de tales enfermedades.

Las condiciones en que se ha observado una definida A. H. pueden ser agrupadas en tres categorías: (1) Desórdenes hemopoiéticos: Leucemias, ^{3,4} Hodgkin ⁴ (2) Enfermedades del colágeno ⁵ especialmente Lupus Eritematoso ^{4,6-} (3) Miscelánea: Tumores del ovario ⁷, carcinoma del páncreas y del estómago ⁸, cirrosis hepática ⁹.

Mecanismo: Autoinmunidad ¹², es decir que se forman anticuerpos que son nocivos para los propios hematíes del paciente. Los métodos de esta autoinmunización son oscuros pero podría postularse que algunos hematíes sufren una suficiente alteración como para hacerse antigénicos. Esta alteración podría ocurrir

cuando las células son expuestas a infecciones, a sustancias químicas, a tumores, a leucemias. Las células así alteradas no serían reconocidas por los tejidos productores de anticuerpos con el resultado de que una proteína específica (anticuerpo) sería fabricada contra ellos ². Siendo este anticuerpo una globulina adherida a la superficie de los hematíes reaccionará con el suero antiglobulínico produciéndose la aglutinación de estos (test de Coombs).

Al tratar satisfactoriamente la enfermedad asociada desaparece la anemia hemolítica.

6) *Anemia Hemolítica Idiopática* ^{10, 11} Denomínase así cuando no se encuentra ninguna causa ni se reconoce ninguna enfermedad asociada. Su curso puede ser severo y fulminante ó puede ser insidioso.

Variedades: Estas se hallan asociadas a diferencias en el tipo de anticuerpos que se encuentran: (1) Anticuerpos calientes en la mayoría (2) Anticuerpos fríos en la minoría.

Anticuerpos calientes Reaccionan bien a 37 grados. Generalmente son anticuerpos incompletos ó sea que sensibilizan los hematíes el suero antiglobulínico pero no producen aglutinación en medio salino.

Anticuerpos fríos: Son potenciados a temperaturas por debajo de 37. Pueden obrar ya como anticuerpos completos ya como incompletos.

Todos estos anticuerpos pueden ser descubiertos por la prueba de Coombs. Pueden encontrarse en estos pacientes otras manifestaciones de anormal formación de proteínas por ej. presencia de anticuerpos contra antígenos lipóidicos que dan falsas positivities del Wassermann y el Khan.

II — ESFEROCITOSIS HEREDITARIA ^{1 - 13} (anemia hemolítica congénita)

Es una enfermedad hereditaria crónica debida a un defecto congénito que conduce a la formación de hematíes esferoidales que son frágiles y se rompen en la sangre ó son destruidos en el bazo.

Anatomía patológica.—Bazo muy grande y congestionado. Si la anemia es intensa hay acentuada hiperplasia de la medula ósea. La hiperconcentración de la bilirrubina en la bilis favorece la formación de cálculos biliares.

Sintomatología.—Los síntomas varían mucho tanto en lo referente al período de comienzo como a la severidad. Hacen su aparición con más frecuencia en la niñez y la adolescencia, edades en que la enfermedad es más severa. Pueden a veces ser tan ligeros que pasen desapercibidos ó se olviden.

Generalmente la esplenomegalia y el malestar abdominal por ella ocasionado son los síntomas que llevan a consultar el médico. La ictericia es poco intensa en la mayoría de los casos y no va acompañada de coluria. Las deposiciones son pleiocrómicas. El urobilinógeno está muy aumentado. En algunos casos se presentan anomalías esqueléticas tales como cráneo en torre y polidactilismo. Puede que no todos los síntomas principales estén presentes en el momento del examen y entonces el diagnóstico correcto no podrá hacerse hasta que no se investigue si otros familiares presentan signos de la enfermedad o hasta despues de un largo período de observación.

De vez en cuando se presentan episodios hemolíticos durante los cuales la anemia y la ictericia se acentúan y se acompañan de fiebre, vómito, y dolor abdominal. Otras veces estos ataques son más agudos y se acostumbra denominarlos crisis hemolíticas porque se pensaba que eran debidos a un repentino incremento en la destrucción sanguínea; pero ocurre que durante estas crisis desaparecen los reticulocitos, hay leucopenia, trombocitopenia, aplasia medular, normalización de las cifras de bilirrubina y urobilina. Todo esto sugiere no solo inhibición medular sino cesación de la destrucción de sangre. Se dice que este estado aplástico agudo sería una reacción alérgica o tóxica ya que varias veces se ha observado que los distintos miembros de una familia con E. H. hacen tal crisis al mismo tiempo, sugiriendo un factor desencadenante común probablemente infeccioso.

Laboratorio: Los hematíes oscilan entre 3 y 4 millones y la reticulocitosis entre 15 y 30% pero durante las crisis aquellos pueden caer a 1 millón. Fragilidad globular aumentada o sea que la hemolisis comienza con una concentración salina de 0.72 a 0.51

(normal 0.46). El índice icterico oscila entre 15 y 20 unidades pero durante los episodios hemolíticos puede ser muy alto. La reacción de Van den Bergh es del tipo indirecto.

No hay correlación entre grado de anemia y fragilidad de los eritrocitos. En ocasiones esta fragilidad no puede demostrarse sino despues de incubar los hematíes por 24 horas.

La prueba de Coombs es negativa ¹⁴. Algunos reportes de pruebas positivas podrían explicarse por desarrollo de anticuerpos sobrepuesto a la enfermedad congénita original ¹⁵.

Patogenia: La anormalidad fundamental es un rasgo heredado que hace que sean producidos glóbulos rojos de grosor aumentado aproximándose a la forma esférica. Estos glóbulos se hemolisan fácilmente y además son atrapados en mayor número por la pulpa esplénica. Se ha observado por otra parte que estos glóbulos al salir del bazo son todavía más frágiles.

El éxito de la esplenectomía se debe al hecho de que se suprime el sitio de mayor destrucción de hematíes pero estos continúan siendo producidos en forma anormal.

Pronóstico: Es bueno en cuanto a la vida pero tanto más serio cuanto más temprana haya sido la aparición de los síntomas. Puede sobrevenir la muerte durante una de las crisis.

Tratamiento: Esplenectomía. Transfusiones (recordar que las reacciones postransfusionales son comunes).

III — SINDROMES POR HEMOGLOBINAS ANORMALES

Principios Generales ¹⁶⁻¹⁷.— En las hemoglobinas de las diferentes especies la mitad globínica varía en tanto que la fracción heme es la misma.

Dentro de una determinada especie las variantes mejor conocidas eran las llamadas hemoglobina adulta (A) y hemoglobina fetal (F).

Recientemente se descubrió que la diferencia entre los hematíes de la anemia drepanocítica y los hematíes normales residía en que en aquellos existía una clase anormal de hemoglobina la cual, cuando se desoxigenaba, tenía la propiedad de formar lar-

gos bastones que deformaban los glóbulos rojos. Esta se denominó hemoglobina S (del inglés *Sickle Cell anemia*).

A más de las anteriores se han descubierto las hemoglobinas C, D, E, G, H e I.

La anemia drepanocítica y las otras condiciones asociadas con la presencia de hemoglobinas anormales son la consecuencia de la herencia de un rasgo genético que, cuando es heterocigótico tiene muy pocas manifestaciones clínicas pero que cuando es homocigótico ocasiona enfermedades cuya principal manifestación es una acentuada destrucción de hematíes.

ANEMIA DREPANOCITICO (o de Células falciformes en forma de hoz). Es una enfermedad que ocurre casi exclusivamente en la raza negra y está caracterizada porque los hematíes toman una forma de media luna. Aproximadamente el 7% de los negros tienen estas células anormales (rasgo falciforme) por herencia heterocigótica; de estos solamente 1 entre 40 desarrollan la anemia (Anemia Falciforme ó drepanocítica) por herencia homocigótica.

Sintomatología: La anemia generalmente es severa. Muchos pacientes son moderadamente ictericos. Episodios de dolor abdominal severo y vómito pueden simular un cuadro de abdomen agudo. Pueden aparecer artralgias acompañadas de fiebre. Son comunes las ulceraciones crónicas en las extremidades inferiores. Síntomas neurológicos tales como hemiplegia y parálisis de los nervios craneales pueden ocurrir como resultado de trombosis en los capilares debidas a las células deformadas.

El desarrollo general es deficiente y son frecuentes las anomalías esqueléticas: Cráneo en torre, engrosamiento cortical de los huesos largos, neoformaciones óseas dentro del canal medular, acortamiento de las extremidades. Esplenomegalia palpable se presenta solo en una pequeña proporción de casos. El corazón frecuentemente está agrandado y hay prominencia del cono de la pulmonar. No son raros los soplos cardíacos.

Laboratorio: En los frotis coloreados la mayoría de las células son redondas u ovales pero de tamaño muy variado. Es frecuente la policromatofilia, el punteado basófilo, la presencia de normoblastos y el aumento de reticulocitos. El fenómeno carac-

terístico es la deformación de los hematíes en medialuna cuando una gota de sangre se sella entre lámina y laminilla; esta deformación llega a su máximo de 2 a 6 horas después de tomada la sangre.

Es frecuente la leucocitosis y la trombocitosis.

La eritrosedimentación no está acelerada aunque el grado de anemia sea severo. La resistencia globular a las soluciones hipotónicas está aumentada pero la resistencia al trauma mecánico está disminuida.

En individuos que solamente tengan el rasgo falciforme las preparaciones selladas muestran cambios similares pero que ocurren más lentamente y en menos cantidad.

Diagnóstico: Puede confundirse con Enfermedad abdominal, Fiebre reumática, Osteomielitis ó cualquier desorden neurológico. La deformación falciforme de por sí no es suficiente para hacer el diagnóstico de Anemia drepanocítica pues ella solamente indica la presencia del "rasgo". La esplenomegalia no es común en esta clase de anemia; por tanto el descubrimiento de un bazo grande debe sugerir otros diagnósticos tales como Anemia drepanocítica unida a Enfermedad por Hemoglobina C ó Anemia drepanocítica unida a Talasemia.

Tratamiento: Únicamente es posible el paliativo. Las transfusiones solo tienen un efecto pasajero. La esplenectomía no tiene influencia sobre la destrucción de hematíes pero puede producir alivio sintomático en caso de grande esplenomegalia. La terapia hormonal no tiene acción.

Complicaciones y Pronóstico: Es enfermedad seria. Su terminación casi siempre es fatal. La muerte generalmente ocurre por infección intercurrente (especialmente TBC), por insuficiencia cardíaca, ó como resultado de trombosis ó hemorragia. También puede sobrevenir la muerte como consecuencia de una de las crisis abdominales.

Que individuos con el "rasgo falciforme" únicamente puedan desarrollar síntomas como resultado de esa anomalía ha sido asunto muy debatido. En términos generales puede ser admitido que en circunstancias especiales que produzcan anoxia severa aparez-

can algunas manifestaciones como resultado de la deformación falciforme. Esto ha sido sugerido por los reportes de casos de infarto esplénico masivo durante vuelo elevado de personas que tenían el rasgo falciforme. (18) Hay que hacer notar sin embargo que una cuarta parte de los individuos que desarrollaron estos infartos tenían al mismo tiempo enfermedad hemoglobinica C. Hematurias recurrentes han sido también reportadas en algunos pacientes que parecían tener únicamente el rasgo falciforme.

Puede inducir a error el hecho de que personas con este rasgo sean capaces de desarrollar otras clases de anemia: Carencia de hierro, leucemias etc.

RAZGO HEMOGLOBINICO C ¹⁷⁻¹⁹⁻²⁰⁻²¹ — Los individuos que presentan esta condición no manifiestan ningún síntoma; se reconoce porque la sangre presenta muchos hematíes de círculos concéntricos (target cells). No hay anemia ni evidencia de acentuada destrucción de sangre.

ENFERMEDAD C HOMOZIGOTICA ⁻²²⁻²³⁻²⁴ — Se han reportado 31 casos todos en negros y un caso en un blanco de ancestro italiano.

Hallazgos usuales: Moderada anemia normocítica, bilirrubina normal ó ligeramente aumentada, urobilinógeno aumentado, e hiperplasia de la medula ósea; en el frotis de sangre numerosas células concéntricas. Fragilidad osmótica disminuída. Fragilidad mecánica aumentada. ²³. La sintomatología es mínima pues apenas se han reportado artralgias y esplenomegalia la cual existía en la mayoría de los casos.

ANEMIA DREPANOCITICA UNIDA A ENFERMEDAD C (Enfermedad SC) ¹⁻²⁵. — Es mucho menos severa que la pura Anemia Drepanocítica, aunque todas las manifestaciones de ésta con excepción de los síntomas cardíacos han sido descritos en la enfermedad SC. pero en forma más benigna. Los hematíes concéntricos son abundantes. En cambio la deformación en media luna no es muy prominente. En contraste con la pura anemia drepanocítica, esplenomegalia ha sido encontrada en la mayoría de los casos y es progresiva.

IV — TALASEMIA

(Anemia de Cooley. Anemia eritroblástica. Leptocitosis)

Se observa casi únicamente entre los habitantes de la cuenca del Mediterráneo (España, Grecia, Italia etc.) ó sus descendientes que habiten otros países.

Se distinguen dos formas: Talasemia mayor y Talasemia menor, que corresponden a los estados homocigótico y heterocigótico de acuerdo con la teoría de la herencia de esta enfermedad.

Sintomatología. ²⁷ — Los primeros síntomas aparecen generalmente en el 1er. ó en el 2º año de vida siendo la palidez el más llamativo. El cuadro completamente desarrollado es característico: Niño pequeño para su edad pero de cabeza grande, piel pálida y de un tono amarillo sucio, malares prominentes, nariz corta y de raíz deprimida, párpados abotagados, huesos craneales engrosados lo que hace sus eminencias más salientes. Todo ello hace que se diga que estos pacientes tienen un facies mongoloide.

Bazo muy aumentado de volumen lo mismo que el hígado. A veces hay ligeras adenopatías. Alteraciones óseas debidas a la intensa hiperplasia de la medula son muy constantes y se aprecian muy bien a los rayos X: Acentuado engrosamiento del diploe del cráneo con aparición de unas estriaciones perpendiculares entre las dos tablas dando la llamada imagen "en cepillo". En los huesos largos hay ensanchamiento de la porción medular, aumento de la transparencia de esta misma zona y adelgazamiento de la corteza. En los huesos cortos hay trabeculación de la medula dando una imagen en mosaico.

Cuadro hemático. — La anemia es generalmente acentuada y de tipo hipocrómico microcítico. Los hematíes son de tamaño muy variable pero lo más llamativo es que contienen muy poco pigmento dando la impresión de que están compuestos de una delgada e incolora membrana, la escasa materia colorante existente unas veces diseñando apenas la periferia y otras formando un área circular en el centro (target cells). Es característica la presencia de hematíes nucleados (normoblastos) y de leucocitosis, (que puede llegar a 100.000) con numerosas formas inmaduras que incluyen mielocitos y mieloblastos. La fragilidad de los hematíes tiende a estar más bien disminuída. El índice ictérico oscila entre 8 y 30 unidades.

TALASEMIA MENOR: Es la forma de los adolescentes y adultos. Casi siempre es asintomática pero puede variar en severidad desde la simple presencia de anomalías eritrocíticas hasta formas en que hay moderada anemia, ictericia y esplenomegalia. No es raro que la cifra de hematíes se encuentre por encima de 5 millones pero la cifra de hemoglobina y el volumen globular están por debajo debido a la microcitosis y a la hipocromia. El hierro sérico está por encima de lo normal.

Diagnóstico. — El cuadro descrito permite distinguir la talasemia de la esferocitosis hereditaria y de la anemia drepanocítica. La incidencia racial y familiar ayudan a distinguirla de otras anemias eritroblásticas de la infancia por ejemplo las asociadas con enfermedad celíaca y sífilis congénita. Los estudios hematológicos y roentgenológicos permiten descartar otras enfermedades con esplenomegalia tales como leucemia, enf. de Gaucher, de Nieman Pick y de Schuler Christian. La talasemia menor se reconoce por la hipocromia, la microcitosis y las anormalidades morfológicas de los hematíes (células concéntricas, células ovales, punteado basófilo) en gran desproporción con el hecho de que su número no está disminuído. Otro hecho importante es que esta hipocromía es refractaria a la feroterapia.

Pronóstico. — La forma clásica es fatal en el curso de años ó inclusive de meses. Los casos menos severos no son fatales.

Patogenia. - 26 — Defecto genético en la formación de hematíes los cuales tienen una membrana adecuada pero escasa sustancia. Su fragilidad mecánica está aumentada lo que explica la destrucción observada en la Talasemia mayor. El que el hierro sérico esté por encima de lo normal hace sospechar que el defecto esté asociado con una incapacidad en la utilización del hierro para la síntesis de la hemoglobina. La íntima naturaleza del defecto es desconocida.

COMBINACIONES DE TALASEMIA CON HEMOGLOBINOPATIAS

(a) TALASEMIA - HEMOGLOBINA S. ²⁸ - ³¹. Hay deformación en medialuna, microcitosis, hipocromía, células concéntricas, fragilidad disminuída, crisis abdominales, úlceras en las piernas. En general las manifestaciones tienden a ser poco severas y la anemia a ser moderada.

(b) **TALASEMIA - HEMOGLOBINA C.** ²⁹ - ³⁰. Hay microcitosis, ligera hipocromía, muchas células concéntricas, fragilidad disminuída, ligera anemia, moderada hiperplasia eritroide, ausencia de medias lunas y de esplenomegalia. Se han reportado dos casos de esta condición, ambos en negros.

TRATAMIENTO GENERAL DE LAS ANEMIAS HEMOLITICAS

(a) **Transfusiones.** Emplearlas con cautela porque a pesar de todas las precauciones pueden acentuar la hemolisis. La presencia de auto-anticuerpos hace difícil la prueba cruzada.

(b) **Esplenectomía.** — De gran valor en la esferocitosis hereditaria. Igualmente en algunos casos de A. H. adquirida la esplenectomía ha sido salvadora pero no hay criterio bien definido sobre qué basar la decisión de intervención. Si no se encuentra causa par la destrucción de sangre y ni las transfusiones ni los esteroides han traído mejoría debe pensarse en la esplenectomía y no diferirla hasta dar lugar a que las defensas del paciente estén exhaustas.

(c) **Esteroides** — Probablemente obran impidiendo la unión del antígeno y el anticuerpo y por eso solo tienen acción en las formas adquiridas tanto idiopáticas como sintomáticas. Se prefiere la cortisona al ACTH porque puede ser dada por vía oral. No hay una dosis fija. Se puede decir que la dosis terapéutica es la cantidad necesaria para producir los resultados deseados.

BIBLIOGRAFIA

- 1—WINTROBE. *Clinical Hematology*. 4ª edición. Lea & Febiger. pág. 607 a 723.
- 2 DAMESHEK. *Seminar on Hemolytic Anemias*. Am. J. of Med. Vol. 18. Febrero 1955.
- 3 ROSENTHAL. DAMESHEK. *The Autoimmune Hemolytic Anemia of Malignant Lymphocitic Disease*. Blood. 10:197. 1955.
- 4 WASSERMANN et al. *Symptomatic and Hemopathic Hemolytic Anemia*. Am. J. of Med. 18:961. 1955.
- 5 WINTROBE. FUNDENBERG. *Symptomatic Hemolytic Anemia: Report a Case With Scleroderma*. Ann. Int. Med. 43:201. 1955.
- 6 HARVEY et al. *Systemic Lupus Erythematosus. Review of the Literature and Clinical Analysis of 138 Cases*. Medicine. 33:293. 1954.
- 7 JONES. J. A. M. A. 128:1225. 1945.
- 8 HOGEMAN. Acta Med. Scandinav. 144:247. - 1953
- 9 WATSON *Hemolytic Jaundice and Macrocytic Hemolytic Anemia*. Ann. Int. Med. 12:1782. — 1939.
- 10 YOUNG MILLER. *Differentiation Between Congenital and Acquired Forms of Hemolytic Anemias*. Am. J. Med. Sc. 226:664 - 1953.
- 11 SACKS. *Diagnostic and Treatment of Acquired Hemolytic Anemia*. J. A. M. A. 150:1556. — 1952.
- 12 DACIE. *The Autoimmune Hemolytic Anemias*. Am. J. of Med. Vol. 18 Mayo, 1955.
- 13 YOUNG. *Hereditary Spherocytosis*. Am. J. of Med. Vol. 18 marzo, 1955.
- 14 YOUNG. Blood. 6:1.073. — 1953.
- 15 SINGER, MOTULZKY. *Coombs test in Spherocytic Hemolytic Anemia*. J. of Lab. and Clin. Med. 34:768 — 1949.
- 16 WHITE. *A Review of the Varieties of Human Hemoglobins in Health and Disease*. J. Clin. Path. 7:175. — 1954.
- 17 CHERNOFF. *The Human Haemoglobins in Health and Disease*. N. England. J. of Med. 253:322, 365 y 416 — 1955.

- 18 SMITH. CONLEY. Bull. Johns Hopkins Hosp. 96:35 1955.
- 19 KAPLAN et al. Blood. 6:1240 1951.
- 20 RANNEY. J. of Clin Invest. 33:1634 1954.
- 21 SCHENEIDER. Incidence of Haemoglobin C trait in 505 normal negroes. J. of Lab. & Clin. Med. 44:133 1954.
- 22 DIGGS et al. Blood 9:1172 1954.
- 23 THOMAS et al. Homozygous Hemoglobin C Disease. Am. J. of Med. 18:832 1955.
- 24 TERRY et al. Homozygous HB. C Disease. New Engl. J. of Med. 251:365 1954.
- 25 CAPMANN. Gross Hematuria in Sick Cell Trait and Sick Cell-Haemo Globin C Disease. Am. J. of Med. 19:773 1955.
- 26 HAMILTON et al. Analysis of Mechanism of Cooley S Anemia. J. of Clin. Invest. 29:693 1950.
- 27 LICHTMAN et al. Studies on Talassemia. J. Clin. Invest. 32:1229. 1953.
- 28 STURGEON et al. Chronic Hemolytic Anemia Associated with Talassemia and Sickling Trait. Blood. 7:350 1952.
- 29 SINGER et al. A New Syndrome: Haemoglobin C-Talassemia Disease Blood 9:1032 1954.
- 30 ZUELZER. KAPLAN. Talassemia-Haemoglobin C Disease. Blood 9:1032 1954.
- 31 SINGER et al. Sick Cell-Talassemia Disease in the Negro. Blood 10:

A N U N C I O :

El próximo artículo de la Sección de ACTUALIZACIONES será:

“Trastornos de la coagulación sanguínea”. Por el Dr. ADOLFO DE FRANCISCO.

REVISTA

DE LA

FACULTAD DE MEDICINA

Volumen XXV

Bogotá, Marzo - Abril 1957

Nos. 3 y 4

Director:

Prof. EDUARDO CORTES MENDOZA, Decano de la Facultad

Jefes de Redacción: Prof. Néstor Santacoloma y Prof. Ricardo Cediel

Administradores: Luis Felipe Acuña Téllez y A. Lizarralde

Dirección: Facultad de Medicina —Ciudad Universitaria— Bogotá
Apartado Nacional N° 400

Contenido:

Artículos Originales

EXCITABILIDAD ITERATIVA Y ACTIVIDAD RITMICA DE LOS MUSCULOS ESTRIADOS. CONTRACCION PROSTENICA. Por el Dr. J. Hernando Ordóñez	93
CEFALEA PSICOGENICA. TRATAMIENTO CON AGENTES ATARAXICOS. Por el Dr. Piñeros Corpas	96
LA BLASTOMICOSIS SUDAMERICANA EN COLOMBIA. Por el Dr. Londoño González	101
EQUINOCOCOSIS HUMANA (QUISTE HIDATIDICO). DOS CASOS. Por el Dr. Egon Lichtenberger	119
HIPERPARATIROIDISMOS RENALES. Por el Dr. Valentín Malagón-Castro	128
DEFORMACIONES FACIALES Y SUS INFLUENCIAS SOBRE EL PSY- QUISMO. Por el Dr. Guillermo Nieto Cano	163

Actualizaciones

ANEMIAS HEMOLITICAS. Por el Dr. Ricardo Cediel	173
Resúmenes de Publicaciones	188
Información	198
Biblioteca	209