

Revista Médica Hondureña

Órgano de la Asociación Médica Hondureña

DIRECTOR:

DR. SHIBLI M. CANAHUATI

ADMINISTRACIÓN:

DR. JORGE A. VILLANUEVA

REDACCIÓN:

DR. JESÚS RIVERA h.
DR. CARLOS A. DELGADO DR.
ALFREDO LEÓN GÓMEZ

TEGUCIGALPA, D. C, HONDURAS, C. A. — APARTADO POSTAL No. C-40

NOTAS EDITORIALES

LAS BIBLIOTECAS MÉDICAS

A primera vista puede parecer que el tema que hemos escogido para nuestras notas editoriales, no debiera merecer nuestra consideración, y es que, de todos son bien conocidas las incalculables bondades que se derivan de una buena biblioteca médica. Es el caso que, en nuestro medio, sí es de una importancia capital y si hemos de abordarlo debemos hacerlo despojados de toda, malicia y falso orgullo. Comencemos, pues, por aceptar con honradez ' y entereza que en nuestro país, carecemos de una buena Biblioteca Médica.

Si tratamos de analizar las razones por las cuales a estas alturas carecemos de una adecuada biblioteca médica, tenemos que aceptar que nuestra propia negligencia ha jugado un papel primordial; o bien nunca hemos tenido un concepto claro y preciso acerca de la importancia de un centro de estudios como el que nos ocupa o bien, desconociendo desde nuestros días de estudiantes el hábito del estudio en la quietud acogedora de un salón con los elementos de información a mano, no sólo continuamos desconociéndolo sino que, lo que es peor, lo transmitimos a los estudiantes de la presente generación.

Es difícil, si no de justificar al menos de explicar, nuestra actual situación. Nuestros precarios recursos económicos nos han obligado a valorar, dentro de nuestras múltiples e impostergables necesidades, aquellas más urgentes y así hemos visto, muy a pesar nuestro, la adquisición de bibliotecas ha tenido que ser relegada a segundo término.

A medida que se han ido solucionando' aquéllas, la creación de bibliotecas deja de ser un tema olvidado y cobra actualidad. La Escuela de Medicina. La A.M.H. y el Hospital General San Felipe están en plena actividad empeñados en tan noble propósito. El tiempo dirá si esfuerzos aislados e independientes darán mejores frutos que uno solo bien orientado y perfectamente coordinado.

Consideramos un deber ineludible ofrecer nuestro estímulo sincero y decidido para que todos los afanes que hoy mueven a esas instituciones no desmayen en sus propósitos y poder dar así, un generoso impulso al progreso de la medicina en nuestro país, propiciando, dentro de las limitaciones del medio la publicación de trabajos de observación clínica y en un futuro no lejano trabajos de estricta investigación científica.

Dr. SHIBLI M. CANAHUATI,
Director.

Abdomen Sepdoquirúrgico por Porfirití

Presentación de 4 Casos

*Por el Dr. J. Gómez Márquez G. **

A partir del año 1955 hemos tenido ocasión de observar hasta la fecha, 4 pacientes con sintomatología de porfiria aguda intermitente en el Hospital 1 Privado de La Policlínica de Tegucigalpa. La sintomatología de estos pacientes fue sumamente vaga y se prestaba a errores diagnósticos con los más diversos cuadros abdominales: pancreatitis agudas, perforaciones de úlceras gástricas, apendicitis, colecistitis, litiasis renal, etc. Por otra parte, el hecho de que esta enfermedad haya podido observarse en varias ocasiones en un volumen de enfermos relativamente reducido como es el propio de un hospital privado, demuestran que la porfiria a pesar de ser una enfermedad rara, es un estado patológico que todo médico debe tener en cuenta y que para nosotros los cirujanos, constituye un punto importante en el diagnóstico diferencial de los procesos abdominales agudos.

Presentaremos en primer lugar, muy someramente, los cuatro casos que hemos tenido ocasión de tratar y a continuación haremos un resumen sobre el estado actual del problema de las porfirias desde el punto de vista de su etiología, patogenia, sintomatología, diagnóstico y tratamiento.

CASO N° 1—R. M., 43 años. Nacida y residente en Tegucigalpa. Sexo femenino. Ingresó a La Policlínica el 19 de octubre de 1956.

Historia.—Desde hace 15 años dolor abdominal que con frecuencia se localiza en flanco derecho con irradiación hacia el resto del abdomen. Estos accesos duran de 12 a 24 horas. Algunas veces hay concomitantemente vómitos biliosos y estreñimiento. Los dolores suelen presentarse a intervalos de una semana y se calman con analgésicos. Hay aparente remisión entre los accesos.

Antecedentes.—Sin importancia.

Examen General.—Paciente avejentada, subnutrida, que ingresa quejándose de intenso dolor abdominal. Temperatura: 37.5 C.

Examen de Aparatos.—Pulso 92/min. T. A. 120/100. Ruidos cardíacos algo apagados. Dolor abdominal difuso sin franca localización. Ligero extropión del meato urinario.

Resto de aparatos.—Normal.

Laboratorio.—G. B.: 16.500, G. R.: 3.920.000, N: 76%, Linf: 23%, Mon: 1%, Bas: 0% Eos: 0%.

Malaria: 0.

* Departamento de Cirugía General y Angiología de La Policlínica. S. A.. —Comavagiela. D. C. Honduras, C. A.

Orina: 0. R. A.: y pH sanguíneos: normales. Dosificaciones de nitrógeno no proteico, glucosa, creatinina, colesterol en sangre, normales. Kahn y V.D.R.L.: Negativos.

Rx: *Abdomen simple*: Negativo.

Tratamiento: *Sintomático a base de Suero Ringer, analgésicos, Drama-nine, Complejo B, Vit. C, y Rubramina.*

Curso: *Al día siguiente de su entrada, se observa que la orina es de un color rojizo y se ordena una prueba de Watson-Schwartz que resulta positiva. Mientras tanto la sintomatología dolorosa de abdomen va mejorando y la enferma solicita su alta el día 25 del mismo mes sin que se instituya otro tratamiento.*

¡ CASO N^o 2. —R. B. M., de 27 años, sexo masculino. Natural de San Nicolás (Departamento de Olancho) y residente en igual lugar. Ingresa a La Policlínica el día 10 de noviembre de 1955.

Historia. —*Comienzo de su sintomatología hace un mes. Se inició con fiebre no precedida de escalofríos que duró cuatro días, al cabo de los cuales se estableció un dolor abdominal, localizado en el epigastrio y posteriormente en el hipogastrio con irradiación al resto del abdomen. Al mismo tiempo anorexia, náuseas, vómitos alimenticios y en seguida estreñimiento muy rebelde que en el momento de ingresar le ha impedido lograr evacuaciones desde hace 9 días. El dolor se calmaba al principio con analgésicos fácilmente, pero en los últimos días no ha cedido ni con morfina. Ha notado que las micciones han sido escasas y que la orina se ha tornado de un color rojizo.*

Antecedentes. —*Sin importancia.*

Examen General. —*En el momento de ser examinado el paciente se queja constantemente colocándose en cuclillas con las manos cruzadas sobre el abdomen. Facies -angustiosa y pálida. Temperatura: 37.3 C.*

Examen de aparatos. —*120 pulsaciones/rain. T. A. 110/60.*

Abdomen depresible, muy doloroso a la palpación del hipogastrio, en la fosa ilíaca izquierda y en los puntos ureterales izquierdos.

Gorgoteo en fosa ilíaca derecha. Resto normal.

Laboratorio. —*G. B.: 6.900. G. R.: 5.110.000. Hg.: 100%; N: 68%;*

Orina. —Pocos cilindros granulosos.

Kahn y V.D.R.L.: Negativos. Eos: 13%; Mon: 1% Linf: 18%.

Rx: Placa simple de abdomen: Llama la atención la distensión de asas de intestino delgado indicando síndrome oclusional. Colon negativo.

Tratamiento. —*En los primeros días se hace terapéutica puramente sintomática, por no haberse establecido diagnóstico, a base de analgésicos, antieméticos y antiespasmódicos.*

Curso. —*El enfermo continúa con su misma sintomatología y la distensión abdominal va aumentando, por lo cual y en vista del informe radiológico, se decide el día 14 proceder a una laparotomía exploradora, que pone de manifiesto dilatación del intestino delgado sin ninguna lesión inflamatoria ni obstructiva. Se encuentra únicamente una pequeña foseta peritoneal en la fosa ilíaca izquierda donde una parte del sigmoide parece estar ligeramente acodado; sin embargo, este pequeño hallazgo no parece justificar el cuadro sintomático; se procede a liberar en ese lugar el intestino y se cierra de nuevo la pared. Durante los dos días siguientes a la Ínter-*

vección, el estado del enfermo empeora y se nota la presencia de una orina intensamente rojiza, que al estar expuesta a la luz solar se convierte en un color parduzco que recuerda la clásica descripción del color vino de oporto propio de las porfirias. Se envía una muestra al Laboratorio y la prueba de Watson-Schwartz resulta positiva.

Tratamiento después del diagnóstico. —ACTH, Gluconato de Calcio, Rubramina y Acido Nicotínico.

El enfermo va mejorando gradualmente. Se logran evacuaciones espontáneas y por fin es dado de alta el día 15 de diciembre del mismo año.

CASO N^o 3. —E. M. G., 27 años, sexo femenino. Nacida en Sari Juan de Flores y residente en Comayagüela. Ingresa a La Policlínica el 29 de julio de 1958.

Historia. —Hace tres días sensación de frío seguida de elevación térmica; al día siguiente, dolor en ambos lados del tórax y el día del ingreso, en el abdomen. Concomitantemente vómitos alimenticios y estreñimiento. Micciones poco frecuentes y escasas.

Antecedentes. —Con frecuencia dolores lumbares. Ha sido apendicectomizado. Edemas palpebrales en varias ocasiones.

Padre con historia de dolores agudos en el abdomen y en las piernas. Fue operado por una distensión abdominal dolorosa y no hubo hallazgo patológico alguno. Posteriormente padeció de crisis dolorosas abdominales; con distensión y estreñimiento intenso. Más adelante trastornos psíquicos pasajeros.

Examen General. —Pulso: 68 pulsaciones/min. T. A. 110/75. Se queja constantemente de dolor en el abdomen. Temperatura: 37.5 C.

Examen de aparatos. —Abdomen plano y depresible. Hay dolor moderado en ambas fosas ilíacas, más en la derecha. Dolor lumbar izquierdo muy acentuado. Virginidad.

Laboratorio. —Orina: O. G. R.: 4.490.000. G. B.: 7.000. Hg: 75%. N: 83%. Eos: 0%. Bas: 0%. Linf: 16% Mon: 1%. Malaria: 0. Kahn y V.D.R.L.: 0.

Rx. —Abdomen simple y tránsito gastrointestinal: Negativos.

Tratamiento; —Como se piensa inicialmente en la posibilidad de un calculo ureteral enclavado, se trata al principio únicamente con antiespasmódicos y analgésicos. El resto del tratamiento es puramente sintomático.

Curso. —En los días subsiguientes la situación tiende a empeorar, el dolor persiste y hay distensión abdominal con ausencia absoluta de evacuaciones intestinales, a pesar de la administración de purgantes y enemas evacuantes. Se piensa entonces en la posibilidad de una porfiria. Las muestras de orina en efecto, resultan positivas por porfirinas, tanto por la simple coloración típica que adquieren al dejarlas expuestas a la luz solar, como por la prueba de Walson-Schwartz y por el estudio de la fluorescencia a los rayos ultravioleta efectuada por el Dr. Hernán Corrales.

Tratamiento subsiguiente. —Se inicia tratamiento con trimone, ginetone, rubramina. La enferma mejora ostensiblemente. El dolor desaparece y se logran evacuaciones y pide el alta el día 4 de agosto.

Curso ulterior. —El 4 de febrero de 1960, es decir, año y medio después, la enferma ingresa en el Hospital San Felipe, con una sintomatología más o menos igual a la ya descrita. En este Centro se comprueba la presencia de porfobilinógeno en la orina por el Dr. Ramón Custodio.

Los demás exámenes de Laboratorio son negativos y se sigue un tratamiento puramente sintomático. La enferma mejora y es dada de alta el día 13 del mismo mes.

CASO N^o 4. —E. P., 26 años, nacida en Comayagua y residente en Tegucigalpa. Sexo femenino. Ingres a La Policlínica el día 12 de noviembre de 1959.

Historia. —Desde hace tres días dolor agudo intermitente en región del vacío derecho, con elevaciones térmicas, vómitos y estreñimiento.

Vista por el Dr. Pereira, quien el día del ingreso hace una radiografía simple de abdomen que resulta, negativa.

Antecedentes. —Apendicectomía.

Examen General. —Paciente que se queja constantemente durante el examen.

Examen de Aparatos. —Pulso 88/min. T. A. 120/70. Temperatura: 36.8. Abdomen plano y depresible, doloroso a la palpación profunda en el punto medio de la línea supraumbilical. La percusión de la fosa lumbar izquierda es algo dolorosa.

Laboratorio. —G. B.: 6.200; G. R.: 5.670.000. Hg: 75%

Kahn y V.D.R.L.: Negativos.

Orina: 0. Química sanguínea: 0.

Rx: No hay patología orgánica del aparato digestivo. Alteraciones inespecíficas del tránsito intestinal.

Curso. —Paciente que continúa con pequeñas diferencias en el mismo estado que motivó su ingreso. El estreñimiento es total; hay vómitos alimenticios y dolor abdominal, el cual se localiza en diversas partes de un día a otro. El día 16 se sospecha la posibilidad de una porfiria y se observa que la orina adquiere la coloración típica al exponerse a la luz solar, por lo que se hace el diagnóstico provisional de porfiria. Se pide al Dr. Héctor Laínez un examen al respecto y éste haciendo examen espectroscópico de la orina con pantalla de Wood, confirma el diagnóstico.

Día 24: La paciente presenta desequilibrios psíquicos y se levanta de su cama a molestar a otros pacientes.

Día 25: Hay tinitis, contracturas musculares dolorosas.

Día 27: Parálisis facial derecha inferior.

Día 28: Temblores musculares generalizados.

A partir de entonces se empieza a observar cierta mejoría progresiva, con remisión de las alteraciones psíquicas, del dolor abdominal y lográndose evacuaciones. Persisten la parálisis facial y las contracturas musculares.

Tratamiento. —Antes del diagnóstico, tratamiento sintomático. Los diversos purgantes, enemas evacuantes y prostigmina, no mejoran el estado abdominal. Desde que se hizo el diagnóstico, tratamiento con ACTH, Calcibronat, Complejo B, Vitamina C, Extracto de Hígado.

Día 28: Se da alta a la enferma por exigencia de los familiares.

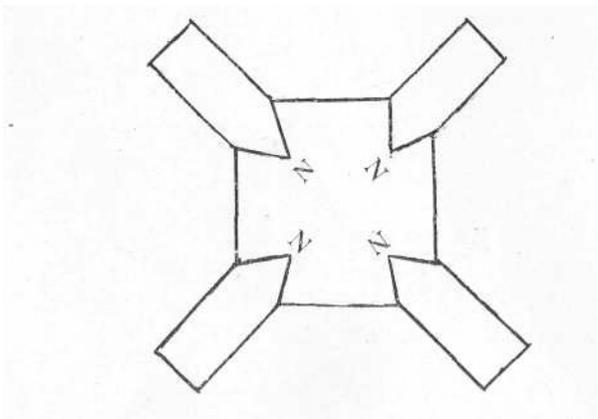
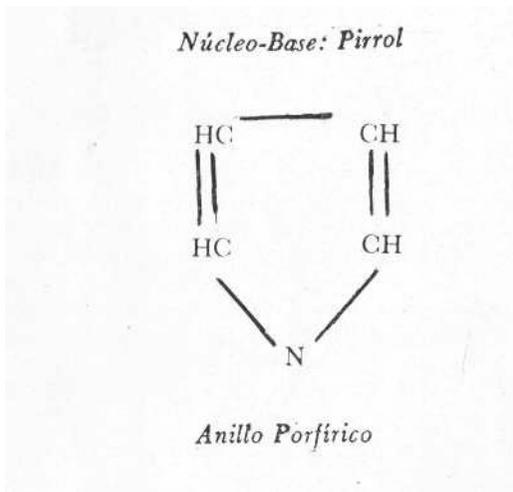
La porfiria es una enfermedad que se caracteriza por una alteración del metabolismo normal de las porfirinas, el que da lugar a un aumento de las porfirinas normales y a la presencia de otras porfirinas normalmente inexistentes, muy especialmente la uroporfirina, insoluble en el éter.

PORFIRINAS

Las porfirinas son pigmentos fluorescentes muy abundantes en la natu-

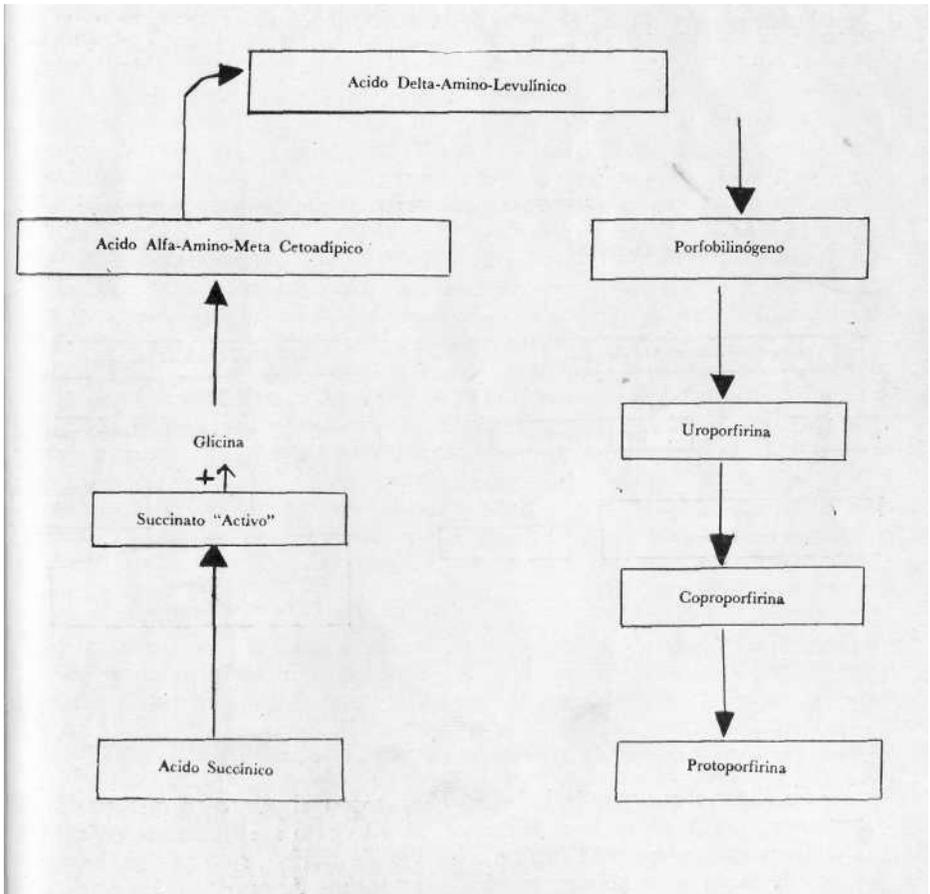
raleza, bien sea en el reino animal o en el vegetal, donde desempeñan funciones vitales. En la naturaleza se encuentran generalmente unidas a diversos metales, por lo que reciben el nombre de metaloporfirinas, y el metal al cual se unen más habitualmente es el zinc. En el reino vegetal forman parte I del núcleo prostético de la clorofila estando aquí unidos al magnesio. En el reino animal se hallan en forma de ferroporfirinas y se les encuentra en la hemoglobina, en la miehemoglobina, en el citocroma, en las catalasas y en las peroxidases. Existen una gran cantidad de porfirinas, siendo en la naturaleza las más frecuentes las llamadas protoporfirinas, coproporfirinas y uroporfirinas; el nombre de estas dos últimas es absolutamente impropio y se deriva únicamente por el hecho de haber sido descubiertas primero en las heces y en la orina respectivamente (1). En el organismo humano la porfirina más difundida es la llamada protoporfirina de Fischer.

Desde el punto de vista químico, las porfirinas están constituidas esencialmente por pirrol, cuyo núcleo es así:



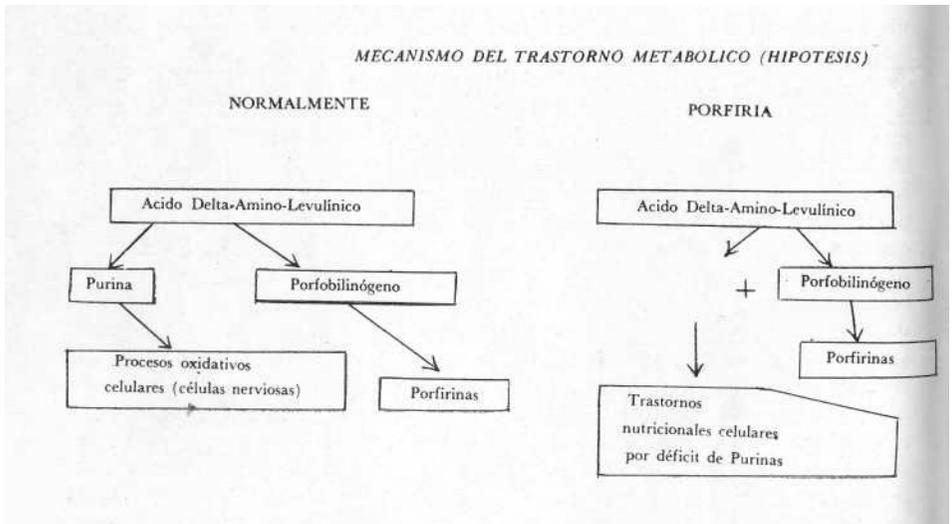
BIOSINTESIS DE LAS PORFIRINAS

La Protoporfirina de Fischer, que como se ha dicho anteriormente es la más difundida en el organismo humano, forma parte de la hemoglobina, unida al hierro y a la globina. Cuando el Hematíe es destruido, el hierro y la apoferritina dan lugar a la bilirrubina, la cual a su vez pierde la globina y es eliminada por la bilis. El organismo retiene la globina y recupera el hierro, la médula utiliza para formar de nuevo hemoglobina. Por el contrario, el organismo pierde sin mayor preocupación los núcleos pirrólicos constituyentes del hematíe, en el curso de la eliminación normal. Los núcleos pirrólicos son fácilmente sintetizados en el organismo en la forma (3) que mostramos a partir del Acido Succínico:



Metabolismo. —El metabolismo de las porfirinas normales es oscuro y por lo tanto no se conocen bien las alteraciones del mismo (1). Sabemos, sin embargo, que en estado normal la orina contiene únicamente coproporfirina a la tasa diaria (enormemente pequeña) de 1.000 a 1.500 micro-gramos (4). En la porfiria congénita por el contrario las cantidades de porfirina excretadas por la orina pueden ser muy grandes, llegando hasta 100 mgrs. diarios de Uroporfirina I. En la porfiria aguda intermitente, se excreta por la orina Porfobilinógeno, que es un monopirrólico intermediario (4) precursor de las porfirinas. Este porfobilinógeno es incoloro en sí y se torna de color oscuro al estar expuesto a la luz.

Los órganos donde reside el trastorno metabólico causante de la porfiria, son la médula ósea y el hígado. El primero es asiento del trastorno metabólico en la porfiria congénita y el segundo el de la porfiria aguda intermitente y de la cutánea tardía. Es por esta razón que a la primera, a la congénita, se le llama asimismo eritropoyética y a las otras dos, hepáticas. Según Naef, Berry y Schlezinger (5) la purina y las porfirinas, tienen un precursor común que es el ácido delta-amino-levulínico.



Se supone que puede haber un bloqueo en el punto en que este ácido precursor común de ambos productos, se convierte normalmente en purina. Debido a este bloqueo se formaría en vez de purina, sólo porfobilinógeno y por lo tanto se establece un déficit de purina. Ahora bien, las purinas se encuentran en muchas enzimas que contienen varios elementos del complejo vitamínico B, el cual es esencial para los procesos, oxidativos de la célula.

Teniendo en cuenta el papel vital de las purinas en el sistema nervioso, así como en el metabolismo celular de otros tejidos, se pueden comprender los fenómenos que pueden producirse por el déficit de purina.

Patogenia. — Para Garrod (1) la porfiria es esencialmente un "error del metabolismo". La enfermedad tiene un carácter eminentemente hereditario, como lo demostraron en primer lugar Barker y Estes en 1912 y posteriormente Günther. En 1917, Waldenstrom fijó claramente la característica hereditaria y Gates en 1946 consideró que la transmisión se efectuaba como un carácter dominante irregular. Waldenstrom estaba convencido (6), y esto parece hoy en día admitido, que los ataques de porfiria pueden precipitarse por la acción de los barbitúricos y se observó que en estos Casos la sintomatología era semejante a la intoxicación crónica por barbitúricos. — Se ha comprobado también que otros productos, entre ellos los sulfamídicos y el alcohol, pueden desencadenarla. También se ha podido observar que puede ser provocado por ciertas infecciones y ello no parece ser extraordinario ya que otras enfermedades de tipo metabólico como la enfermedad de Addison y la Diabetes Mellitus, se ven aparecer con motivo de procesos infecciosos.

Un punto muy interesante es el de resolver cómo es que en la porfiria se pueden producir cuadros sintomáticos tan diversos de tipo nervioso, abdominal, mental, etc., como describiremos más adelante. Parece demostrado sin lugar a dudas, que ni el porfobilinógeno en sí ni el ácido delta-amino-levulínico, tienen una acción tóxica en el organismo, de tal forma que las diversas manifestaciones de las porfirias deberían explicarse más bien, por la alteración profunda que se efectúa en el metabolismo. En realidad, hay tendencia a considerar que todas las manifestaciones de las porfirias, son explicables desde el punto de vista neurológico, por existir lesiones de las fibras preganglionares motoras que inervan los distintos órganos (6). Quedaría por intentar explicarse cuál es el origen de estas lesiones nerviosas, que como veremos más adelante, son simplemente desmielinizaciones. Son muchas las teorías al respecto, como ya dijimos antes. Para Naef y otros, el trastorno sería producido por el déficit en purinas. Para otros (6) (que no deja de ser una explicación similar, aunque menos precisa) existiría una sustancia hipotética "X" precursora del porfobilinógeno, que sería la esencial para la nutrición de la mielina del sistema nervioso y que dejaría de formarse por la alteración metabólica, con el consiguiente incremento de porfobilinógeno y de ácido delta-amino-levulínico. Otros autores reconocen asimismo la falta de toxicidad sobre el sistema nervioso central, tanto del porfobilinógeno como del ácido delta-amino-levulínico y consideran que las lesiones nerviosas son producidas por una anomalía enzimática en el metabolismo glicino-succinato. Gajdos (7) considera a título de hipótesis que las manifestaciones clínicas de la enfermedad son causadas por un agotamiento de las reservas del organismo en glicocola a consecuencia de la síntesis exagerada de porfirinas. Masón y colaboradores (1) también abogan por la participación de lesiones neurovegetativas.

En resumen, vemos que lo más probable al parecer es que las manifestaciones diversas de las porfirias sean explicables por lesiones de desmielinización de las fibras pregar (glanglionares motoras, causadas a su vez posible-mente porque el trastorno metabólico sea el causante de que deje de producirse alguna sustancia vital para la nutrición de las fibras nerviosas.

Anatomía Patológica. —En el estudio postmortem se pueden encontrar dilataciones segmentarias del intestino delgado y pequeños focos de necrosis en el hígado. El hígado y los riñones presentan grandes cantidades de porfobilinógeno que no se observa en personas normales. En el sistema nervioso existe desmielinización que puede abarcar todo el sistema nervioso central, algunos plexos y troncos nerviosos. Puede haber cromatolisis celular en la parte anterior de la médula y en los ganglios posteriores, así como vacuolización de algunas células medulares. Probablemente ninguno de los cambios descritos son específicos de la enfermedad. (6 y 14).

Datos estadísticos. —En Suecia (2) se encuentra la porfiria en grandes proporciones, especialmente en el Norte. Waldenstrom encontró 321 casos, de los cuales 242 eran familiares. Se refiere que un médico de Laponia, comentando la enorme incidencia de la porfiria en la región, afirmaba: "cuando en Laponia alguna persona muere de "histeria", habitualmente es que padecía de porfiria aguda". En Minneapolis, donde existe la mayor concentración de los EE. UU. de población de origen sueco, la porfiria aguda asimismo es muy frecuente (2). Alcanza también grandes proporciones en África del Sur. En el Ohio State University Hospital, en los últimos años, el 0.04% de los casos admitidos a los Servicios de Medicina Interna, son porfiria (8). En Francia se han observado 100 casos en el Hotel Dieu en los últimos 10 años (3). Canivet habla de 100 casos en Francia, de los cuales 16 eran personales (9). De todos estos casos 3 eran congénitos (1); y fue R. Claisse (11), quien hizo las primeras publicaciones sobre manifestaciones abdominales de la porfiria en Francia, marzo y septiembre, 1950.

Mortalidad y Pronóstico. —Los datos que poseemos demuestran siempre la alta cifra de mortalidad, si bien con variantes, como es lógico, según los autores. Para Linder (1), el 50% mueren en el curso del primer acceso. Según Goldberg (8) la mortalidad fue en 50 casos del 24%. Para Eckner (12) de 100 pacientes observados por Waldenstrom, 20 murieron durante el primer año, después del acceso; dos vivieron 8 años y de los 12 que vivieron, uno llegó hasta los 27 años. Agrega que la mortalidad está cerca del 90%. Según Gajdos (7), la mortalidad alcanza el 50% y cuando escapan a la muerte en el momento' de las manifestaciones neurológicas, la afección termina por la curación, siguiendo modalidades más o menos rápidas, bajo reserva de recidivas. Por último se informa (10) que de 14 casos de porfiria aguda, 10 murieron.

Clasificación. —Antes que todo conviene desglosar y aclarar la diferencia entre los términos "Porfirinuria" y porfiria".

Porfirinuria. —Son estados caracterizados por un aumento de la excreción de Uroporfirinas y de la coproporfirina, pero en las que no hay sustancias precursoras de las porfirinas (el porfobilinógeno muy especialmente) (2). No están asociadas a errores del metabolismo y son secundarias a una serie de procesos diversos como: ingestión de alcohol, de sedantes, de sulfamídicos, inhalación de óxido nitroso; ingestión de aminas aromáticas, intoxicación por metales pesados, carcinomatosis, infecciones sistémicas, avitaminosis. En la porfirinuria hay más excreción de coproporfirinas que de uroporfirinas (12) y existe un *aumento de las porfirinas normales* (1).

Porfirias. —En las porfirias hay alteración del metabolismo de las porfirinas (1) y existe aumento de las porfirinas normales, y además hay pre-

sencia de porfirina normalmente inexistente, especialmente uroporfirina in-soluble en éter.

División. — 1. —Eritropoyética: Porfiria Congénita. 2. —Hepática: a) Porfiria Aguda Intermitente, b) Porfiria cutánea tarda.

Descripción. —Desde el punto de vista que nos interesa en este trabajo, sólo nos referiremos a la porfiria aguda intermitente. He aquí los rasgos principales de las otras dos.

Porfiria congénita. —Como su nombre lo indica, se manifiesta desde el nacimiento. Se caracteriza por la presencia en la orina de Uroporfirina I, que revela una fluorescencia roja cuando la orina es sometida a la acción de los rayos ultravioleta (2). Es posiblemente hereditaria como carácter mendeliano recesivo. No hay Porfobilinógeno y sí Uroporfirina I, que es fotosensible. Su sintomatología predominante es: la hydroa estival pseudo-vaccinof orine, eritrodontia, esplenomegalia con el tiempo (1).

Porfiria cutánea tarda. —Aparece en los adultos y la fotosensibilidad de la piel aparece después de la infancia (2). Sus síntomas principales son la fotosensibilidad, piel susceptible al trauma, accidente abdominales eventuales, pigmentaciones intensas, particularmente alrededor, de los ojos e hiper-tricosis de la cara.

Porfiria aguda intermitente. —Constituye del 60 al 70% de todas las porfirias (13). Se consideran como agentes desencadenantes el alcohol, los barbitúricos y las sulfamidas. Hay porfobilinógeno, sustancia precursora de la uroporfirina, que es en sí incolora y se convierte en uroporfirina al estar expuesta al aire a temperatura ambiente; el color rojizo que adquiere la orina se debe a un pigmento rojizo (no porfirínico), la porfobilina (1). Hay aumento de la Uroporfirina III, que no es fotosensible y en cambio *no hay* Uroporfirina I, que es pigmento altamente fotosensible propio de la porfiria congénita (2).

Las manifestaciones de la porfiria aguda intermitente son sumamente variadas, habiéndose registrado los diversos síntomas en las siguientes proporciones (2):

Gastrointestinales 95% de los casos. Neurológicas 72%. Mentales 30%. Taquicardia 51%. Hipertensión 49%. Pirexia 36%. Pigmentaciones, 13%. Orina roja 69%. Como se ve, los síntomas gastrointestinales son los más frecuentes y según Markowitz constituían el 95% de los 69 casos estudiados en la literatura americana; el dolor abdominal estaba presente en el 55% de los 80 casos estudiados en la Clínica Mayo por Martin y Heck; el 85% en los 233 casos estudiados en Suecia por Waldestrom. La hipertensión está presente en el 49% de los casos de Markovitz (14) y en el 40% de los de Waldenstrom. Con frecuencia se señalan espasmos retiñanos que provocan ceguera pasajera.

La sintomatología nerviosa se caracteriza por neuropatías periféricas que comprenden debilidad o atrofia muscular, disminución o pérdida de los reflejos tendinosos profundos y parálisis periféricas diversas. Se puede encontrar parálisis ascendente tipo Landry. Los síntomas cerebrales incluyen trastornos mentales orgánicos, desde la confusión ligera, hasta el delirio, con coma; convulsiones focales o generalizadas; afasia; hemianopsias y ceguera total; cambios de la personalidad que sugieren histeria o esquizofrenia; trastornos bulbares, como disfiagia, diplopia, anisocoria y parálisis facial o laríngea (14),

Se presentan con gran frecuencia trastornos vasomotores (sudores, espasmos arteriales retinianos, palpitaciones, hiperpulsatilidad de los vasos con ligero aumento del índice oscilométrico, modificaciones transitorias del electrocardiograma, edemas localizados y loguria). Excepcionalmente puede haber ictericia y más frecuentemente sub-ictericia.

El síndrome abdominal puede ser de lo más variado, pudiendo confundirse con prácticamente todos los cuadros abdominales agudos y crónicos. Esencialmente el trípode abdominal está formado por (3). dolor abdominal, vómitos y estreñimiento. Sin embargo, suele haber ausencia de síntomas abdominales objetivos ya que habitualmente no hay defensa muscular y llama la atención la abundancia de los signos funcionales con un estado general relativamente bueno (11). Todo esto hace que la sintomatología del enfermo desde el punto de vista abdominal simule los cuadros más diversos, apendicitis, salpingitis, pancreatitis, colecistitis, obstrucción intestinal, cólicos nefríticos, etc. Estos pacientes pueden presentar estos diversos cuadros sucesivamente y lo que parece ser hoy una apendicitis puede cambiar mañana a un cólico nefrítico y al otro a una colecistitis. De ahí que sea muy frecuente encontrarse con enfermos de este tipo que son portadores en su abdomen de diversas cicatrices de laparotomías llevadas a cabo en el curso de otros ataques que no han sido diagnosticados, con el fin, por parte del cirujano, de remover el apéndice, la vesícula, una trompa, etc. Esta diversidad sintomatológica ha sido la responsable de que ciertos autores hayan hablado de formas clínicas de la porfiria aguda intermitente, hablando así de formas pancreáticas, pseudo-apendiculares, pseudo-vesiculares y pseudo-oclusivas (11). Lo cierto es que solamente teniendo presente diariamente la posibilidad de que exista una porfiria, es factible hacer el diagnóstico ante cuadros tan discordantes y por ello cuando estemos en presencia de manifestaciones abdominales, algo vagas, con dolores de localización, muchas veces imprecisa y en los cuales las apreciaciones subjetivas no guarden una relación proporcional con la defensa parietal y otras manifestaciones objetivas, haremos muy bien en dirig'r nuestra mirada hacia la orina e investigarla desde el punto de vista que diremos más adelante. Es necesario, por otra parte, hacer hincapié en el grave peligro que se puede correr en encontrarse con pacientes que tengan efectivamente porfiria y que concomitantemente presentan en realidad una patología abdominal orgánica como muy bien hacen hincapié Furst y Tors (8). La intervención quirúrgica en un porfírico puede ocasionar la muerte, no habiendo patología orgánica y también puede presentarse el caso de que engañados por la evidencia de que un individuo es un porfírico comprobado, dejemos de hacer una laparotomía imprescindible por una apendicitis, por una perforación de úlcera gástrica, etc., "reales".

Rx. —El estudio radiológico puede tener cierto valor en el diagnóstico diferencial si bien en ciertas ocasiones puede ser incluso un factor de error más. Con frecuencia el bario dado por vía oral puede detenerse durante 48 horas en la válvula ileocecal; puede haber ligera dilatación de las asas delgadas, distensiones que varían de una placa a otra, áreas de espasmos intestinales, etc. (15 y 8). Sin embargo, lo más grave es en aquellos raros casos en los que se encuentran incluso niveles líquidos en el intestino delgado, con típicas imágenes en escalera, que hacen caer en el diagnóstico de obstrucción

intestinal, como observan algunos autores (3) y como ya hemos tenido ocasión de observar personalmente.

Laboratorio. —Según Goldberg (6) el recuento globular de rojos y blancos así como la hemoglobina, no arrojan datos de ningún interés: el L. G. R. es normal por proteínas, glucosa y cloruros; el estudio de los electrolitos es normal salvo que hayan razones concomitantes que sean responsables de una alteración (vómitos, diarrea, etc.) La función hepática es normal.

El estudio de la orina buscando directa o indirectamente porfirinas es lo único concluyente en estos casos. Para Furst y otros (8) tenemos a mano los siguientes recursos:

- a) Prueba de Watson-Schwartz para determinar el porfobilinógeno urinario.
- b) Exposición de la orina acida a la luz solar.
- c) Examen espectroscópico de la orina.

Welker (10) insiste en las excelencias de la prueba de Watson-Schwartz y afirma que en 100 casos no le dio resultados positivos falsos. Canivet (10) considera que debe hacerse: a) Poner de manifiesto la fluorescencia roja; b) Estudio del espectro de absorción en la pantalla de Wodd; c) Comprobar el porfobilinógeno mediante el método de Fischer; e) Comprobar la cantidad total de porfirina en la orina.

Tratamiento. —En general es muy poco convincente. Así lo cree Silverstein (14). Se han ensayado un sin fin de medios terapéuticos. He aquí los más importantes:

- a) Meprobromato y Cloropromazine (16).
- b) Cloropromazine por Watson (12).
- c) Goggel (17) está ensayando sustancias antagónicas de los barbitúricos como el Eukatron (o Magimide), que es el Beta-beta-metil-etil glutarimid.

- d) Invernación por Müller (15).
- e) Morfina, cloral, paraldehido, corrección del desequilibrio electro-lítico, corticotrofina, neostigmina, glangliopléjicos, gluconato de calcio, clorhidrato de difenhidramina, riboflavina, por Goldberg (6).

- f) ACTH por Eckner, Olson y Stiles (12).

- g) En los últimos años se insiste en el uso por parte de Peters y colaboradores de agentes "quelatinazantes" como el "Disodium Endrate" (Abbot), que es un compuesto sintético, el ácido tetracético etilenodiamina, la acción se basaría en que los agentes quelatinizantes tienen la propiedad de unirse con los cationes para formar "quelatos". Se unen en los casos de porfiria, al zinc, al magnesio y al hierro que forman parte de las metaloporfirinas humanas.

Puede verse en el curso del presente trabajo que la porfiria es una enfermedad no siempre fácil de diagnosticar. Su sintomatología es rara y vaga al mismo tiempo. Desde el punto de vista abdominal propende a los errores diagnósticos más grandes; la falta de diagnóstico lleva al enfermo con frecuencia a la intervención quirúrgica con la idea de corregir supuestos estados que en realidad no existen. Ello es particularmente grave, ya que en la mayor parte de los casos el porfírico se agrava sobremanera al ser intervenido quirúrgicamente. No se trata por lo tanto de la simple laparotomía exploradora que, en muchos casos-puede ser inocua, aquí puede ser un error fatal que produzca la muerte del enfermo. Ante la vaguedad sintomática de la

porfiria con toda su gama de manifestaciones abdominales, neurológicas y psíquicas, se comprende bien que algunos autores se hayan referido a ella llamándola "la pequeña simuladora". Solamente teniendo siempre presente la posibilidad de su existencia, es cómo el médico y para los casos que nos ocupa, el cirujano en especial, puede tener la inspiración de hacer el diagnóstico oportuno mediante pruebas de Laboratorio que están al alcance de cualquier centro hospitalario por modesto que éste sea. Por otra parte, llamamos la atención en el peligro que se puede caer en sentido opuesto: dejar de operar un abdomen agudo en una persona que padezca además de una porfiria comprobada.

En el tratamiento, como se puede desprender de la gran variedad de medios terapéuticos inventados, se está casi desarmado. Las excelencias que se atribuyen a tal o cual medicamento son probablemente más bien efectos aparentes por el hecho de que la porfiria tiene períodos de remisión con mejoría pasajera. No es aventurado decir que solamente la investigación minuciosa en el futuro sobre los problemas del metabolismo y la bioquímica, llevarán a un conocimiento más profundo de esta enfermedad y a su tratamiento adecuado.

B I B L I O G R A F Í A

1. —PALACIOS MATEOS, J. M. —Porfirias y Porfirinurias. Rev. Med. Esp. 52:139-1954.
- 2.—HORN, I. H.—The Porphyrrias. An aethiological Survey. Medical Ssrvice. Journal. Canadá (Ottawa). 40:173-1959.
- 3.—GAJDOS, A.—La forme abdominale aigue de la Porphyrie Idiopathique. Rev. Méd. Chir. Des Malaá'ies du Foie 115. 24:115-1959.
- 4.—GRAY, C. H.—The Chemistry of the Porphyrrias. Lect. Se. Basis. Msd. London. 4:74-1954.
- 5.—NAEF, R. W., BERRY, R. G., SHLEZINGER, N. S.—Neurologic Aspects or Porphyria. Neurology 9:313-1959.
- 6.—GOLDBERG, A., TIBATJL8, P., H. MOURY, CH.—Acute intermittent Porphyria. A study of 50 cases. Q. J. Méd. Oxf. 28:183-1959.
- 7.—GAJDOS, A.—Porphyrie idiopathique aige a debut abdominale. Syndrome neurologiqu apparu après une intervention chirurgicale. Essai de traitement par la glucocolle et L'EDTA calcique. Bull. Soc. Med. Hop. Paris. 75:345-1959.
- 8.—FURSTE, W. W., AYRES, P. R.—Acute intermittent porphyria with acute abdominale Findings land palpable mass. A. M. A. Arch. Surg., 72: 426-1956.
- 9.—BERTHON, POIRIER, MICHELET.—Porphyrie aigue a symptomathO' logie abdominale Arch. Mal. App. Digest. Paris. 45:516-1956..
- 10.—CÁNIVET, J., FALLOT, P.—Di i Porphyrien. Beobachtungen an 43 Fallen Dtsch. Med. Wscr. 2:63-1959.
- 11.—MAZINGARBE, A., BERTILLON, F. JACQUELIN, A.—Les manifestations pseudochirurgicales des porphyries. La presse Med. 64:626-1956.
- 12.—ECKER, J. A.—Acute intermittent hepatic porphyria, a cause of unexplained: o! abdominal pain. A. J. Gastroenter. 31:647-1959.
- 13.—STHICH, W. — Humane und experimentelle Porphyrienkrankheiten. Munch. Med. Wscr. 101:514-1959.
- 14.—SILVERSTEIN, A. — Neurological manifestations of acute Porphyria. Mount Sinai Hospital. 25:528-1958.
- 15.—JORIS, E.—Forme pseudo-occlusive de la Porphyrie cong3nitale. Acta Chir. Belg. 55:744-1956.
- 16.—HERMANN, H.—Uber die akute Porphyrie ais seltene Differentialdiagnose bein akuten Abdom'n. Zbl. Chir. 83:2197-1958.
- 17.—GOGGEL, K. H.—Nevé Behandlungsmogíchkeiten cler Akuten Porphyrie. Arzit Wscht. 8:145-1959.

LAS COLAGENOSIS

Por el Dr. HÉCTOR LAINEZ

LUPUS ERITEMATOSO, DERMATOMIOSITIS, ESCLERODERMA, ESCLEREDEMA

Las enfermedades del colágeno incluyen una serie de agrupaciones clínicas, entre las cuales podemos considerar el lupus eritematoso, la dermatomiositis, la escleroderma, el escleredema adultorum de Buschke; por otra parte, podemos incluir aquí la periarteritis nodosa, la púrpura trombótica trombopénica, la artritis reumatoide y la arteritis temporal. Comenzaré describiendo en primer término *el lupus eritematoso*. Esta es una enfermedad que generalmente aparece en pacientes del sexo femenino y que se caracteriza por iniciarse en las 2^a, 3^a y hasta la 4^a décadas de la vida; se ha aceptado una clasificación de lupus eritematoso considerando una *forma discoide* que sobre todo está confinada a la piel y mucosas y una *forma sistémica o generalizada* de mayor severidad; hay una discrepancia de criterios en lo que respecta a si en realidad el lupus eritematoso discoide es independiente del sistémico y viceversa; algunos los agrupan en una sola categoría y otros prácticamente consideran los dos como entidades nosológicas completamente diferentes; en lo que se refiere al *tipo discoide*, generalmente se caracteriza por la presentación de pequeños parches de eritema con ligera descamación y que al involucionar dejan zonas atróficas telangectásicas, coincidiendo con la presencia de tapones de queratina a nivel de los folículos pilosos; ahora bien, el *tipo discoide* puede estar localizado en la cara, en el cuero cabelludo o también puede extenderse hasta la región pre-esternal, brazos y piernas; algunos consideran una variedad de *lupus eritematoso discoide profundo* que se caracteriza por la presencia de pequeños nodulos o granulomas subcutáneos, en conjunto con las manifestaciones discoides previamente descritas.

En el *tipo de mayor severidad* existe la variedad *sistémica incipiente*, la *sistémica aguda* que generalmente tiene un curso fulminante y la *sistémica aguda de curso prolongado* que puede mantener en vida al paciente hasta por uno o dos años; por regla general, termina con la vida del paciente en corto plazo. En lo que se refiere a la etiología del lupus eritematoso, he tabulado los distintos conceptos actuales. En realidad, las causas básicas todavía permanecen en el misterio; una de las teorías actualmente en boga afirma que se trata de un estado inmunológico alterado; generalmente, el paciente reacciona contra sus mismos productos catabólicos, de consiguiente, resulta que la reacción antígeno-anticuerpo no se verifica en la forma normal sino que el paciente prácticamente produce anticuerpos contra sus mismos productos de catabolismo; se especula que puede existir un trastorno endocrino en la etiología del lupus eritematoso basándose en el hecho de que esta entidad en el 0 a 95% de los casos afecta a pacientes del sexo femenino, especialmente durante su edad sexual activa; es prácticamente bastante raro

ver el lupus eritema toso en un hombre; al mismo tiempo, existen cambios en las proteínas séricas, particularmente en las fracciones alfa y gamma globulina del plasma; se cree que ésta sea una manifestación simplemente hemitológica de un proceso inmunológico alterado en el cual todavía no se conoce a ciencia cierta la etiología precisa; hay varios factores precipitantes que pueden desencadenar las manifestaciones del lupus eritematoso, entre éstos podemos considerar las infecciones, los traumatismos, o para el caso una intervención quirúrgica, etc. El paciente reacciona con una producción anormal de anticuerpos autonucleares; existe también especialmente en un tejido conjuntivo el edema hídrico que más tarde cuando se vuelve crónico se transforma en edema mucinoso; todos estos cambios tienen por característica fundamental que se llevan precisamente a cabo en la sustancia fundamental del tejido conectivo y también a nivel de los fibroblastos y fibrillas colágenas; existen, además, degeneración fibrinoide y degeneración amiloide, infiltración inflamatoria, y en los períodos más avanzados puede llevarse a cabo la formación de granulomas que son siempre indistinguibles desde el punto de vista microscópico de cualquier otro granuloma.

SINTOMATOLOGIA

Uno de los síntomas más frecuentes es la *artralgia*, dolores articulares vagos que muchas veces pueden simular una bursitis o una mialgia indeterminada; también la *fiebre* es un síntoma bastante frecuente; pueden existir *lesiones renales* en un gran porcentaje de casos los cuales tienen por substrato anatomohistológico las lesiones en "asa de alambre" del glomérulo, o sea una esclerosis periglomerular, existe también dermatitis en un gran porcentaje de los casos especialmente a nivel de las zonas que están expuestas crónicamente a los rayos solares, tal como son la cara, la región preesternal, etc.; todos ustedes saben que la lesión característica del lupus eritematoso adoptando la configuración en "*alas de mariposa*" que generalmente se presenta en forma de eritema que cruza el puente de la nariz y las "alas" se extienden periféricamente a las eminencias malares y a las mejillas; la *pérdida de peso* es un signo muy constante y bastante digno de tenerlo en consideración; la linfadenopatía, la hepatomegalia, la esplenomegalia, la pleuritis, siempre deben de despertar la sospecha de Lupus Eritematoso, especialmente en mujeres que tengan de unos 20 a 35 años y que no se logre descubrir a ciencia cierta cuál puede ser la causa de esos procesos patológicos.

También pueden existir *infiltraciones pulmonares*, aunque no con la misma frecuencia que los síntomas anteriores. El lupus eritematoso tiene especial tendencia a producir lesiones en las serosas cardíacas, tanto en el pericardio como en el endocardio, es característico encontrar una *endocarditis verrugosa* típica, la cual fue descrita primeramente por Libbman y Sacks, o sea la *endocarditis aséptica de Libbman y Sacks*. La *alopecia* es frecuente verla más que todo en la *forma discoide crónica*, aunque también puede existir en la forma *sistémica generalizada o diseminada*, también pueden presentarse manifestaciones psiquiátricas como cambios en la personalidad del individuo; la *pericarditis* puede asociarse con, lesiones endocárdicas de tipo verrugoso aséptico, caracterizándose clínicamente ipoftiía presencia de frotos. Constantemente hay una *prueba L. É. positiva* que algunos consideran, como signo patognomónico de lupus eritematoso sistémico;

esta prueba L. E. positiva se presenta en el tipo sistémico y es raro verla positiva en la forma discoide de la enfermedad; los *exámenes serológicos para sífilis son* positivos, este dato fue primeramente descrito por Moore, de la Universidad de John Hopkins en Baltimore y prácticamente se puede considerar que dos terceras partes de los pacientes con lupus eritematoso tienen una serología positiva para sífilis, considerándose como reacciones biológicas falsas positivas (B.F.R.)

Los datos de laboratorio por orden de frecuencia en el lupus eritematoso de tipo sistémico son: una *prueba L. E. positiva* en un casi 100% de los casos, aunque como veremos más tarde, la prueba L. E. también puede ser positiva en otros síndromes, tal como en el síndrome de la hidralazina apresolina en pacientes que han estado tomando esta medicina anti-hipertensiva o también en pacientes que por un término mayor de 4 meses han estado tomando mesantoína para el tratamiento de la epilepsia. Últimamente ha sido descrita una nueva entidad clínica que se denomina *hepatitis lupoides*, la cual puede dar también una prueba L. E. positiva; la *velocidad de sedimentación* es un dato muy constante, al grado de que casi sigue paralelamente a la prueba L. E. positiva en su frecuencia en pacientes con lupus eritematoso sistémico; existe otro dato bastante frecuente que consiste en un aumento de la fracción gamma globulina del plasma, o sea simplemente una hipergammaglobulinemia coexistiendo con una hiperalfaglobulinemia. La prueba de la *floculación de la cefaliña puede estar positiva*; se cree que éste es un hallazgo debido no a una lesión hepática en sí, sino a alteraciones de las proteínas plasmáticas. El recuento de *glóbulos blancos* generalmente revela una *disminución de éstos*. Podemos observar hallazgos en el examen de orina que pueden hacernos sospechar en una implicación renal de la enfermedad, una *glomeluronefritis* que puede más tarde transformarse en una *nefrosis* siempre teniendo como base inculpativa al lupus eritematoso tipo sistémico. También la *hemoglobina* generalmente se encuentra *disminuida*; puede existir un *electroencefalograma anormal* particularmente en pacientes que presentan *manifestaciones psiquiátricas*; pueden existir hallazgos *anormales* en el examen radiológico del tórax; una *plaquetopenia* es otro hallazgo responsable a la larga de las *manifestaciones purpúricas* que el paciente pueda presentar. Además, una prueba de proteína G reactiva puede estar positiva.

En lo que se refiere al *tratamiento* de lupus eritematoso sistémico, expondré a grosso modo las principales medidas terapéuticas a tomar. El paciente debe estar en pleno descanso físico y mental, especialmente debe de evitar los ejercicios extenuantes, la exposición excesiva a la luz solar y también evitar los factores desencadenantes, tales como la ingestión de sulfa-drogas. También deben de corregirse los síndromes patógenos no asociados con el lupus eritematoso, pero sí concomitantes; para el caso si el paciente tiene un foco de amigdalitis crónica, caries dental, es una otitis crónica supurada, etc.; todos estos procesos patológicos coincidentes deben de ser corregidos; los corticoesteroides tienen indudablemente su campo de empleo en la terapia del lupus eritematoso sistémico; algunos aconsejan usar especialmente en la forma sistémica de la enfermedad los corticoesteroides sin combinarlos con los antipalúdicos de síntesis; en, cambio, otros prefieren hacer el uso combinado de ambos, puesto que en esta, forma la dosis de corticoesteroides requeridas son menores que cuando se dan los corticoeste-

roides solos. Certos productos hormonales, especialmente la testosterona, están indicados en los pacientes con lupus eritematoso que requieren una terapia prolongada, puesto que una de las complicaciones de la terapia corticoesteroide prolongada es la *osteoporosis* y, de consiguiente, al administrar productos hormonales tipo testosterona al paciente se disminuye la catabólisis de las proteínas producida por la administración esteroide a largo plazo.

Otra de las enfermedades incluidas en las colagenosis es la *dermatomiositis*; la cual es una enfermedad de etiología desconocida; tiene predilección a afectar pacientes del sexo femenino; existen dos formas clínicas: una *forma aguda*, más frecuente de ver en los niños, y una *forma crónica* que generalmente se presenta en adultos jóvenes; entre los síntomas y signos de la dermatomiositis podemos considerar como síntomas principales los *dolores musculares o mialgias*, los *dolores articulares vagos*; hay además, *debilidad muscular*, y un hecho característico: existe un *eritema y edemas faciales* especialmente de localización periorbitaria; al mismo tiempo puede presentarse una *ligera fiebre, ligero aumento de la temperatura con debilidad y pérdida de peso*; un dato de laboratorio bastante constante en lo que a dermatomiositis se refiere es la *creatinuria*, la cual se cree que es debida a la destrucción de las fibras musculares, lo cual da lugar a una *creatinuria casi constante*; el hecho de traer a colación esta enfermedad es que un 20% de los casos que tengan dermatomiositis corroborada con biopsia de gastrocnemios generalmente se acompañan de cáncer interno; siendo los más frecuentes el cáncer del riñón, de la mama, del estómago, ovario y pulmón; así es que en todo paciente que ya tenga el diagnóstico corroborado histológicamente de dermatomiositis, debe hacerse un examen físico completo y exámenes complementarios exhaustivos para descartar la posible coexistencia de un carcinoma interno. El diagnóstico diferencial debe establecerse entre el lupus eritematoso sistémico, entre la escleroderma, entre el escleredema, I el mixedema, la miastenia gravis, y otro dato muy valioso también entre la triquinosis. En lo que respecta al tratamiento, si el paciente que tiene dermatomiositis coexiste tener un carcinoma y éste todavía está resecable, toda la sintomatología desaparecerá con la extirpación del Ca. si el paciente nada más tiene dermatomiositis sin tener un carcinoma asociado, la única terapéutica que nos queda recurrir son los corticoesteroides.

Otra de las enfermedades que también cabe aludir es la *escleroderma*, que actualmente ya tiende a sustituirse su nombre por la sinonimia de *escleroderma sistémica progresiva*; ésta es una enfermedad que tiene también una etiología aún desconocida, y en la que consideramos varias formas clínicas: una *forma localizada* sin implicación sistémica o sea la conocida con el nombre de *morfea*, que afecta únicamente a la piel o que los franceses llaman "coup de sabré" o "golpe de sable" y que generalmente puede abarcar cualquier región o territorio cutáneo.

Existe la *forma generalizada o progresiva*, que es la forma más seria de la enfermedad; y también existe una forma de *escleroderma congénita* que se acompaña generalmente de oligofrenia, calvicie precoz, cataratas, un bajo índice intelectual, y también de manifestaciones de escleroderma generalizada y conocida como Síndrome de Rothmund-Werner; este síndrome es incompatible con la vida adulta, los niños generalmente mueren a una edad temprana, bien de manifestaciones sistémicas de la enfermedad o

de una infección intercurrente. Entre los síntomas y signos de la forma generalizada, existe una piel tensa, lisa y brillante; prácticamente es imposible coger esa piel entre los dedos, puesto que se encuentra bastante adherida a los planos subyacentes, al mismo tiempo pueden existir fenómenos de Raynaud con acroparestesias y con trastornos tróficos en las partes acrales de los dígitos (acroesclerosis) y también pueden haber lesiones renales que producen la muerte del paciente, consistentes en una glomerulonefritis; las *lesiones esofágicas* se caracterizan por lo que en radiología se conoce como *Esófago en tubo rígido*. El esófago se encuentra sin movimientos peristálticos, rígido como un tubo, y al mismo tiempo pueden existir lesiones cardíacas que son las que pueden matar al paciente. En la escleroderma, las clasificaciones pueden estar localizadas en cualquier parte, bien en el tejido celular subcutáneo, en el cutis en sí, en el riñón, en las arterias, etc. El diagnóstico diferencial se hace del escleredema adutorum de Buschke, también del lupus eritematoso sistémico, de la triquinosis y del mixedema. El tratamiento actualmente en boga es a base de EDTA, o sea el ácido etileno-diamino-tetraacético, siendo éste uno de los agentes quelatizantes, además, puede recurrirse en los cuales el EDTA falle al uso de los corticoesteroides. Expondré también como medida de ilustración, el escleredema, que no debe confundirse con la escleroderma, puesto que son entidades enteramente distintas; el escleredema también conocido como escleredema adutorum de Buschke, tiene un curso benigno, generalmente aparece de 3 a 6 semanas después de una infección estreptocócica o estafilocócica; se presenta más que todo en adultos jóvenes y no tiene discriminación alguna por el sexo; los síntomas suelen ser edema y eritema faciales. En contraposición a la escleroderma, que por regla general afecta las extremidades, en el escleredema el edema y el eritema se confinan únicamente a la cara; es un edema de tipo periorbitario y algunas veces puede extenderse hasta el cuerpo, pero nunca hasta las extremidades; existe por otra parte una ligera hipertermia, el diagnóstico diferencial debe establecerse entre el lupus eritematoso para lo cual se recurre a la investigación de las células L. E. Debe diferenciarse también de la escleroderma y de la dermatomiositis; el tratamiento se hace a base de corticoesteroides.

B I B L I O G R A F Í A

Michelson, Hunry E.: Review and Appraisal of Present Knowledge: Concerning Lupus Erythematosus. Arch. Derm., 69:694, 1954.

Jarcho, Saúl: The Clinical Features of Systemic Lupus Erythematosus. J. Mt. Sinai Hosp. 26:278, 1959.

Asboe-Hansen, G.: On the Pathogenesis of Lupus Erythematosus and other Dermatologic Mesenchymoses. Acta Dermato-Venerologica, 39:337, 1959.

Klemperer, Paul; Pollack, Abou D. and Baehr, George: Diffuse Collagen Disease: Acute Disseminated Lupus Erythematosus and Diffuse Scleroderma. J.A.M.A. **119:3331**, 1942. Soffsr, Louis J.: The Therapy of Systemic Lupus Erythematosus. Mt. Sinai

Hosp. J. 26:197, 1959. A Mount Sinai Hospital Monograph on Systemic Lupus Erythematosus. Edi-

tors: George Baehr, M. D. and Paul Klemperer M. D. Russell L., Cecil and Robert F. Loeb.: A textbook of Medicine, W. B. Saunders

Co., 1959. Lupus Erythematosus, Scleroderma, Dermatomyositis and Sarcoidosis, Dermatology; Pillsbury, Shelley, Kligman. Collagenoses, Diseases of the Skin, George Clinton, Andrews; Fourth Edition. **1954**.

Reporte Sobre el Empleo de un Antihelmínico de Amplio Espectro en el Hospital de La Lima

Por el Dr. Benjamín Matamoros F.

Debido a la alta incidencia del parasitismo intestinal en la Costa Norte de Honduras, debemos darle a estas afecciones la importancia justificada que merecen, especialmente por el hecho que son la causa frecuente de cuadros graves y mortales producidos por diarreas agudas que vienen a agravar la desnutrición frecuente de estos pobres niños.

En los últimos años han aparecido medicamentos excelentes para la ascaridiasis, y desde los trabajos de Henry P. Carr (1) y colaboradores usando altas dosis de tetracloretileno se resolvió el problema de la un-cinariasis.

El tricocéfalo, además de diarreas frecuentes, produce entre nosotros un síndrome disintérico que si no se trata adecuada y rápidamente, puede producir la muerte de estos pequeños pacientes.

Hasta ahora no ha habido un medicamento que dé resultados satisfactorios contra la tricocefalosis.

En los últimos cinco años el tratamiento que nos ha dado mejor resultado en el Hospital de La Lima ha sido el enema de Hexylresorsinol.

En 1958 el Departamento Científico de la Casa "Lilly" gustosamente nos suministró material suficiente para hacer este trabajo de investigación.

MATERIAL Y MÉTODOS: Sólo empleamos el Yoduro de Ditiáza-nina en las helmintiasis frecuentes en nuestro medio, como puede verse en el cuadro siguiente:

Porcentaje de parasitismo intestinal en 537 niños del Hospital de La Lima^(s)

Ascárides	Uncinadas	Tricocéfalos	Tenia Sag.	Stron	Parásitos
70.8%	17.3%	66%	0.17%	0.85%	50.9%

Se trataron 58 niños de 17 meses a 14 años de edad, en los que se hizo un total de 70 tratamiento; de éstos, 47 tratamiento fueron niños hospitalizados y 23 tratamientos en pacientes de consulta externa.

Se practicó conteo de huevos, por el método de Stoll antes y después del 1º tratamiento. La mayoría de estos niños, como puede verse en los cuadros que siguen, eran desnutridos hasta de 3er. grado y con anemias marcadas hasta de dos gramos % de hemoglobina.

En ninguno de los casos hubo necesidad de tratar las anemias antes del tratamiento.

Utilizamos el esquema de cinco días de tratamiento, usando dosis de acuerdo con el peso:

De 10 a 15 kilos — 200 mg.
 De 15 a 20 kilos — 300 mg.
 De 20 a 25 kilos — 400 mg.
 De 25 a 30 kilos ~ 500 mg.

la medicación fue suministrada en dos y tres tomas diarias.

Después de este trabajo ha sido recomendado un esquema de tratamiento que dura 10 días, usando la mitad de la dosis recomendada o si no usando el primer día la mitad de la dosis y de allí en adelante la dosis completa; en el presente trabajo sólo usamos el esquema de cinco días de tratamiento.

RESULTADOS: Como puede verse en el cuadro siguiente, la reducción en el porcentaje del conteo de huevos fue la siguiente:

Tricocefalos — 98%
Ascarides — 95%
Uncinarias — 89%

se observaron náuseas y diarreas suaves durante el tratamiento.

Llama la atención la diferencia del porcentaje de vómitos en los enfermos hospitalizados: 10%; y en los pacientes de consulta externa: 26%.

En ningún caso los mareos y vómitos fueron de tal intensidad que nos obligaran a suspender el tratamiento.

Después de este trabajo estamos usando el 2° esquema de tratamiento y hemos notado que la incidencia de náuseas y vómitos ha disminuido notablemente.

RESUMEN Y COMENTARIOS: Se puede decir que hasta que apareció el Yoduro de Ditiazanina, contamos con un medicamento lo suficientemente activo para producir curaciones definitivas del parasitismo intestinal, especialmente en lo que se refiere a la tricocefalosis.

El Yoduro de Ditiazanina resultó altamente efectivo para la tricocefalosis y ascariasis y en menor grado para la uncinariasis.

Con el método de tratamiento usado por nosotros todavía se observó un alto porcentaje de vómitos en los pacientes ambulatorios, pero se hace notar que este porcentaje ha disminuido notablemente usando el método de 10 días.

Las náuseas, vómitos y diarreas que se observaron nunca fueron tan severos como para obligarnos a suspender el tratamiento; se puede repetir el tratamiento con el Yoduro de Ditiazanina cuantas veces sea necesario.

RECONOCIMIENTO: Al Departamento de Investigación de la Casa "Lilly", que de inmediato atendió nuestra petición y nos suministró material suficiente para el presente trabajo.

Al personal del laboratorio del Hospital de La Lima, que con toda voluntad contribuyó a que se llevara a cabo este trabajo haciendo eficazmente el conteo de huevos.

CASOS DE UNCINARIASIS ASCARIDIASIS Y TRICOCEFALOS TRATADOS CON YODURO DE DITIAZANINA

Nº	Sexo	Edad	Profesión	Localidad	Antecedentes	Tratamiento	Costo	Seguimiento	Resultado	Observaciones
22	2A	7	6	1		1.700	100	0	1	0
23	2A	11	0	1.5		800		0	1	0
24	2A	12	11	1.5		200		0	1	0
25	5A	12	6	1.5	200	900	0	0	1	0
26	17M	6	10	1		6.000		0	1	0
27	19M	8	11	1		400		0	1	0

Conteo de huevos después del 2do. tratamiento			Número de tratamientos	Efectos secundarios	Casos	Edad	Peso	Hgb	Dosis	Conteo de huevos por gramo antes del tratamiento			Conteo de huevos después del 1er. tratamiento					
f.	Necator	Ascár.								Tricocef.	Necator	Ascárides	Tricocef.	Necator	Ascárides	Tricocef.		
			1	0	28	3A	13	6	1.5		9.000	400		0	0			
			1	0	29	4A	12	7	1.5		2.500	800		0	0			
			1	0	30	4A	10	11	1		400	2.400		0	100			
			1	0	31	14A	34	5	2	2.650	740		2.200		0			
0	0	0	1	0	32	6A	15	9	2	900	2.000	1.000	0	0	0			
			2	Vómitos	33	4A	15	5	2	800	200	1.000	0	0	100			
			1	0	34	13A	32	10	3		4.600	200		0	0			
			1	0	35	3A	13	11	1.5		500	2.000		0	0			
			1	0	36	5A	13	10	2		9.000	800		0	0			
			1	0	37	5A	13	10	1.5		300	200		0	0			
			1	0	38	6A	15	9	1.5	300		400	0		100			
			1	0	39	5A	16	11	1.5		4.000		0	0				
			1	Vómitos	40	3A	14	11	1.5	400	1.800	100	0	0	0			
			1	0	41	3A	10	5	1.0	300	800	700	0	0	0			
			1	0	42	2A	12	13	1			5.500			0			
	0	0	2	Vómitos	43CE	9A	30	11	3		7.000	300		550	100			
100	100	0	3	Vómitos	44CE	9A	23	11	2	800	5.000	400	100	1.400	400			
	0	0	2	Vómitos	45CE	3A	14	10	1.5		9.100	3.300		800	0			
			1	Vómitos	46CE	4A	20	12	2			600			0			
			1	Vómitos	47CE	7A	26	13	2			200			0			
			48CE	4A	15	11	1.5	300	10.700	1.500	0	0	0		1	0		
			49CE	5A	20	10	2		100	200		0	0		1	0		
			50CE	4A	15	10	1.5	200	200	300	0	100	100		1	0		
			51CE	6A	20	9	2			400		0			1	0		
			52CE	2A	10	11	1			100		0			1	0		
			53CE	2A	13	9	1	100	1.000	400	0	400	200	0	100	100	1	0
			54CE	7A	18	11	2	700	11.700	5.200	0	0	200	0	0	11	0	
55CE	8A	26	11	0	2	0	24.000	4.000	1.000	2.200	200	0	0	2	0	0		
56CE	4A	16	12	1.5				1.500		0			1	0				
57CE	9A	22	12	3	100	2.500	900	0	300	0			1	0				
58CE	3A	16	10	1.5	200	4.500	900	0	300	200	0	0	0	2	0			

REFERENCIAS, BIBLIOGRÁFICAS

- 1.—Carr, H. P., Sardá M. E. P., and Núñez, N. A. 1954. Antihelmintic treatment of uncinariasis, Am., J. Trop. Mod. and Hyg. 3:495-503.
- 2.—Javier, Carlos A., 1956. Aspectos clínicos de los helmintiasis mayores en nuestro paciente pediátrico (Pág. 2).

SUMARIO

	PAGINA
Qué clase de médicos debe graduar nuestra Escuela de Medicina?	113
<i>Dr. Shibli M. Canahuati</i>	
Broncografía con dionosil en el Sanatorio Nacional para Tuberculosos de Tegucigalpa, Honduras, C. A	115
<i>Dra. Eva de Gómez</i>	
Conducta a seguir en el Óbito Fetal.....,	124
<i>Dr. Ramiro Figueroa R.</i>	
Ascariidosis de las vías biliares	132
<i>Drs. Silvio R. púñiga, José Gómez Márquez G. y Ángel D. Vargas</i>	
Índice del Volumen N° 28	I
Índice de Anunciantes	XXXIX