UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE HONDURAS
DEPARTAMENTO DE BIBLIOTECAS
BIBLIOTECA MEDICA NACIONAL
Tegucigalpa, D. C., Honduras C. A.

Revista
MEDICA HONDUREÑA
(2a. Epoca)
ORGANO DEL COLEGIO MEDICO DE HONDURAS
FUNDADA EN 1930

Sumario

SECCION EDITORIAL — Pág.
De la educación permanente del Médico
Dr. Alfredo León Gómez 106

ARTICULOS ORIGINALES
Complicaciones por el uso de antibióticos y quimioterápicos en Obstetricia
Dr. Armando Irías Cálix 107

Informe sobre el estado de población Jicaque en la Montaña de La Flor, Honduras
Docteurs J. C. Quilici - J. Constants 112

Descentralización de la asistencia psiquiátrica en Honduras
Dr. Francisco León Gómez 116

Estudio coproparasitoscópico en tres escuelas primarias de la zona sub-urbana de Tegucigalpa, Honduras
Dr. Jorge E. Zepeda 119

Deficiencia mental y piel
Dr. Hernán Corrales Padilla 123

Caso clínico patológico
Doctores Fernando Tomé Abarca y Virgilio Cardona L. 166

SECCION DE EXTRACTOS DE REVISTAS 173

SECCION DE PREGUNTAS 176

SECCION GREMIAL
Nombramiento de Delegados del "Colegio Médico de Honduras" 179

Oficina Sanitaria Panamericana (Memorandum interno) 181

SECCION LITERARIA
Vida
Br. José Luis Espinoza 182

Pensamientos
Br. José Luis Espinoza 183

NOTICIAS 183

VOL. Nº 40 — Nº 2
ABRIL-MAYO-JUNIO-1972

LOPEZ Y CIA. TEGUCIGALPA

Revista

MEDICA HONDURENA

(2» Época) ÓRGANO DEL
COLEGIO MEDICO DE HONDURAS
FUNDADA EN 1930

CONSEJO EDITORIAL

ALFREDO LEÓN GÓMEZ
Director

PLUTARCO CASTELLANOS
Secretario

Redactores:

FERNANDO TOME ABARCA
JUSTO MANUEL ECHEVERRÍA
HUMBERTO RIVERA M.
RIGOBERTO LÓPEZ L.

Administración: "COLEGIO MEDICO
DE HONDURAS'

Oficina' "Colegio Médico de Honduras", Tegucigalpa, D. C, Tel. 22-5466
Apartado Postal **Nº** 810

SE **SOLICITA CANJE**

DE LA EDUCACION PERMANENTE DEL MEDICO

Uno de los aspectos fundamentales en la vida profesional del Médico es su permanente educación. La adquisición de conocimientos y de información debe ser preocupación constante de todo profesional que desee mantener un alto nivel científico en el desempeño de su misión y no debe ser de otro modo, ya que de serlo así, el ejercicio de la medicina degenera en charlatanería.

La continua adquisición, interpretación, asimilación y luego la puesta en práctica de la enorme cantidad de información científica de que dispone el Médico no es tarea fácil ni superficial. Precisa en primer lugar de un hábito que el profesional debe adquirir desde los años de formación en la Escuela de Medicina. De ahí que la primera responsabilidad en la educación continuada de los Médicos recae en la Universidad, ya que es en este Centro donde debe estimularse a los jóvenes médicos el hábito del estudio y el constante deseo por la superación permanente.

Existen numerosos métodos, formas o sistemas para mantener al Médico bien informado, sin embargo, la lectura de revistas, monografías o textos continúan siendo el más eficaz.

La discusión de casos y literatura médica en pequeños grupos, conferencias, congresos, mesas redondas, seminarios, películas, cintas grabadas, etc., son todos métodos útiles de los cuales puede echarse mano como complementarios al hábito de la lectura.

La formación en el país de bibliotecas, en los principales centros médicos es una tarea a la cual debe dársele la debida importancia. Así también la Escuela de Medicina debe estimular en el estudiantado la formación del hábito de la revisión de la literatura mundial con el fin de que esta costumbre se mantenga en el profesional por el resto de la vida.

En Honduras existen numerosos organismos e instituciones que pueden contribuir a mejorar la educación de post-grado de los médicos y así elevar el nivel de la Medicina Nacional. El Gobierno de la República a través del Ministerio de Salud Pública, la Escuela de Medicina, el Colegio Médico de Honduras, el Instituto Hondureño de Seguridad Social, los hospitales públicos y privados, las Sociedades Médicas, etc., están en la obligación ineludible e irrenunciable, vease bien esto, ineludible e irrenunciable de proporcionar y estimular la continua y permanente educación del Médico hondureño.

Un Médico bien informado de los avances científicos necesariamente practica una medicina de altura. De la una depende la otra. No hay otra alternativa. No puede ser de otro modo.

DR. ALFREDO LEON GOMEZ
Director.

Complicaciones por el Uso de Antibióticos y Quimioterapicos en Obstetricia"

Tema expuesto por el Dr. Armando Trías Cálix de Catacamas, Olancho en el XVI Congreso Médico Nacional, celebrado en San Pedro Sula del 9 al 12 de febrero de 1972.

A.—Breve historia.

B.—Mención de miles de antibiciólicos conocidos en la actualidad, y el escaso número de los eficaces y útiles en el hombre.

C.—Complicaciones generales que limitan y complican el uso de los antibióticos y quimioterapicos.

D.-—Acción tóxica específica de los antibióticos más conocidos, con mención especial de su toxicidad en la mujer embarazada y el feto.

E.—Combinación de antibióticos y antibióticos con quimioterapicos (concepto actual).

G.—Importancia del Laboratorio para el uso de los antibióticos.

D E S A R R O L L O

A.—BREVE HISTORIA

En la edad media a los guerreros les colocaban pedazos de musgos y liqúenes en sus heridas. \

En nuestro siglo Sir Alexander Fleming, descubrió que el hongo "Penicillum Notatum" detenía el desarrollo de algunas bacterias en los medios de cultivo.

Gerardo Domeck (partiendo de los colorantes de anilina) descubrió la sulfanilamida. La primera sulfa.

En ulteriores años, gran cantidad de hongos de la tierra han sído descubiertos, experimentados y puestos en uso en el tratamiento de las enfermedades infecciosas humanasá con igual u otros mecanismos que los del Penicillum Fleming.

B.—MENCIÓN DE MILES DE ANTIBIÓTICOS CONOCIDOS EN LA ACTUALIDAD, Y EL ESCASO NUMERO DE LOS EFICACES Y ÚTILES EN EL HOMBRE

De 2.000 agentes antimicrobianos conocidos en la actualidad, la mayoría no se han encontrado útiles en el ser humano y otros son demasiados tóxicos. Apenas si se dispone de cuarenta eficaces en diversos grados.

C—COMPLICACIONES GENERALES QUE LIMITAN Y COMPLICAN EL USO DE LOS ANTIBIÓTICOS Y QUIMIOTERAPIAS

Los peligros en el uso de los antibióticos se manifiesta en tres aspectos principales:

1.—*Acción tóxica.*—La mayoría de los antibióticos pueden lesionar uno o más órganos.

2.—*Reacciones de sensibilización.*—Que van desde leves reacciones cutáneas (urticaria simple) hasta formas fulminantes y letales (shock anafiláctico).

Estas reacciones son más frecuentes con la Penicilina y la Estreptomicina; y localmente con los antibióticos, en pomadas como la Neomicina.

3.—*Superinjección.*—Denominación que incluye dos conceptos:

a) La sustitución de un agente infeccioso, sensible originalmente, por otro resistente en la región afectada.

b) La proliferación de un germen resistente en el conducto digestivo, debido a la supresión de la flora intestinal normal, por la acción del antibiótico.

Estos casos sobre todo afectan a la mujer embarazada, más expuesta a una candidiasis vulvovaginal intensa.

D.—ACCIÓN TOXICA ESPECIFICA DE LOS ANTIBIÓTICOS MAS CONOCIDOS, CON MENCIÓN ESPECIAL DE SU TOXICIDAD EN LA MUJER EMBARAZADA Y EL FETO.

La acción tóxica de un antibiótico y quimioterápico depende de varios factores: *estructura química, mecanismo de acción, difusión en el organismo, vías de eliminación y condiciones generales del paciente.*

Se ha observado que la acción tóxica de un antibiótico aumenta en pacientes desnutridos con desequilibrios hidroelectroliticos, con insuficiencia renal, anemia, diabetes, avitaminosis "B" o cualquier enfermedad debilitante asociada a la infección.

Tanto la mujer embarazada, como el feto intraútero, se encuentran en condiciones de inferioridad biológica ante la acción tóxica de antibióticos y quimioterápicos. Muchas de estas sustancias, atraviesan la barrera placentaria y se encuentran en la sangre fetal, en concentraciones de 5% a 100% del nivel existente en la sangre materna. Se ha observado, que en procesos inflamatorios locales, como en amnionitis y desiduitis, el paso a través de la barrera placentaria es mayor.

La Penicilina, Estreptomicina, Tetraciclina, Eritromicina y Cloranfenicol!, etc., atraviesan la barrera placentaria en concentraciones adecuadas, para atacar

Las reacciones tóxicas del feto hacia algunos antibióticos son el resultado d = concentración en sangre y tejidos anormalmente altas, aún usando dosis terapéuticas, debido a mecanismos aún no bien conocidos, que intervienen en la absorción, distribución metabolismo y excreción del antibiótico.

En el caso de la acción tóxica del cloranfenicol en el prematuro y recién nacido se debe a la "inmadurez enzimática" que no detoxifica la droga.

Entre los quimioterápicos, las Sulfonamidas actuales son. poco tóxicas a dosis terapéuticas normales.

En cuanto a los antibióticos "la Penicilina"' es el menos tóxico, aún a grandes dosis, y con sus formas semi-sintéticas actuales, de amplio espectro, de acción bactericida muy eficaz, constituye el antibiótico ideal, de no haber sensibilidad para ella.

Los antibióticos y quimioterápicos, que tienen marcada acción tóxica sobre la mujer gestante y sobre el feto son las siguientes:

Tetraciclinas.—-Produce lesiones en el hígado y el de la mujer gestante es especialmente vulnerable a ésta acción tóxica; se han informado muertes de embarazadas por esta causa. Son drogas sumamente tóxicas para el feto, s; depositan en huesos y dientes de éstos, produciendo deformidad y pigmentación de los dientes; lesiones óseas en los niños, posibles efectos teratogénicos; trastornos del crecimiento en fetos y lactantes.

El Cloranfenicol.—Depresor de la médula ósea en general, a veces causa anemia aplástica letal, lesión hepática de los recién nacidos, colapso vasomotor a veces mortal en los recién nacidos y el denominado "síndrome-gris" por algunos centros pediátricos (emesis, distensión abdominal, cianosis pálida, respiración irregular y colapso vasomotor).

Este antibiótico sólo deberá usarse en indicaciones precisas.

Algunos antibióticos en general poco tóxicos, con toxicidad específica para el riñón. se usarán con cuidado y a dosis mínimas en la mujer gestante en la que es frecuente una moderada insuficiencia de esterórgano es el caso de la neomicina*; Kanamicinaa y Bacitracina.*

En otros casos como el del *ácido nalidixico* (Wintomylon) la casa productora (Sterling Winthrop) no aconseja su uso en el primer trimestre del embarazo, hasta no contar con mayor experiencia clínica.

Esto mismo sucede con algunos quimioterápicos como la *Nitrojurantoina* **(Furadantina).** La casa productora de esta droga no aconseja su uso durante la lactancia y el embarazo.

Como tóxicas o poco tóxicas se recomienda: Las penicilinas **semi-sintéticas:** Ampicilina, Hetacilina, Oxacilina. Cloxacilina, Dicloxaclina. etc.

Es poco tóxica y de amplio espectro **la Aminosidina** (Gabromicina. "Farmitalia") también es recomendable la Eritromicina, la Gentamicina, la Kanamicina a dosis terapéuticas y vigilando la función renal, la Estreptomicina siempre que esté justificado su uso, prefiriéndose esta variedad química a la Dihidroestreptomicina por sus efectos secundarios particularmente sobre el aparato auditivo.

Otros antibióticos de acción tóxica moderada o limitada a un órgano o sistema, o que su indicación sea necesaria e insustituible, podrán ser usadas a dosis terapéuticas con una vigilancia estricta de las funciones orgánicas que puedan ser afectadas por la droga.

E—COMBINACIONES DE ANTIBIÓTICOS Y ANTIBIÓTICOS CON QUIMIOTERAPICOS

Con el objeto de evitar las manifestaciones secundarias tóxicas, se han usado combinaciones de antibióticos o de antibióticos con quimioterápicos, pensando en la reducción de cada uno de los medicamentos, sin embargo, en la práctica, no siempre ésto ha dado resultado, ya que se han comprobado que para tener un efecto antibacteriano eficaz, cada uno de los componentes debe administrarse en su dosis individual, por otra parte en muchas infecciones mixtas se ha observado que responden mejor al uso de un antibiótico de amplio espectro, que la combinación de antibióticos. Entre estas combinaciones tenemos:

Penicilina + Estreptomicina

Penicilina + Sulfamidados

Eritromicina + Sulfamidados

Estreptomicina + HAIN-PAS

Estreptomicina + Neomicina

F.—COMBINACIÓN DE ANTIBIÓTICOS Y M1COSTAT1COS (CONCEPTO ACTUAL)

Es una medida preventiva ideal frente a la candidiasis intestinal, en sujetos debilitados o que ha sido tratados con dosis altas de *Tetraciclina.* Sin embargo, no se recomienda como medida de rutina, pues acrecienta el peligro de resistencia de la candida-albicans, frente a los antibióticos micostáticos, constituyendo ésto un grave peligro en el tratamiento de una candidiasis diseminada.

Ejemplo de Mocostáticos:

Nistatina (Micostatin Squibb)

Anfotericina "B"

Esporostatin U/F. Natamicina (Pimaricina-"Pimacin")

Ejemplo de antibióticos y nicostáticos:

Tetraciclina + Nistatina

Anfotericina "B"+ Tetraciclina (Misteclin-V. Squibb, S. A.)

Natamicina + Neomicina.

G.—IMPORTANCIA DE UN BUEN LABORATORIO

El tratamiento antibacteriano requiere la identificación de las especies patógenas, seguida por la administración de un agente efectivo contra ellas. Y para ello disponer de un buen Laboratorio.

De las pruebas de sensibilidad "las de dilución en tubo" son más exactas. Los métodos de difusión con discos o placas de Agar son útiles para estudios aproximados de actividad.

R E S U M E N

Se mencionan, los tres grandes problemas que complican el uso de antibióticos y quimiotcrápicos:

a) Acción tóxica

b) Reacciones de sensibilización

c) Superinfección.

Se trata en especial la acción tóxima específica de algunos antibióticos sobre la embarazada y el feto.

Se menciona el concepto actual sobre las "combinaciones de antibióticos" y de "antibióticos y micostáticos" para evitar las complicaciones de la antibioticoterapia.

Por último se acentúa la importancia de un buen Laboratorio, para el uso racional de la Antibioticoterapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

A.—ROV1NSKY - GUTTMACHER: Complicaciones médicas quirúrgicas y ginecológicas en el embarazo. 2^ edición, Editorial Interamericana, S.A.

B.—Documenta - Geigy: Enfermedades infecciosas y sus agentes patógenos. Tablas científicas, Suplemento II, año 1970.

C.—Revista "Semana Médica de Centro América y Panamá", Suplemento N^{9} 227. Edición especial: Avances de antibioticoterapia.

D.—Revista "Semana Médica de Centro América y Panamá": Los antimicrobianos, por el Dr. Salvador García Tellez.

E.—Revista "Semana Médica de Centro América y Panamá": Selección del antibiótico, por los Dres. Ronaldo Luna, coordinador; José Víctor Oldóñez, Alberto Behar; Gonzalo Andrade.

F.—Manual de Cefalosporincterapia. Casa Lilly.

G.—Vademécum Internacional 1970.

H.—Vademécum Laboratorios Eaton 1970.

Informe acerca del Estado de Población Jicaque, en la Montaña de La Flor, Honduras

MISIÓN DEL CENTRO DE HEMATOLOGÍA

Docteur J. C, Quilici

Docteur ,/. Constants

En el transcurso de una estancia de dos semanas en la Montaña de la Flor una misión médico científica compuesta por el Dr. J. C. Quilici y el Dr. J. Constans pudo llevar a cabo una encuesta acerca de la población Jicaque, solicitada por la Sra. A. Chapman.

Esta encuesta perseguía un doble objetivo: establecer un balance sanitario de dicha población y estudiar su estructura genética a partir de los caracteres sanguíneos hereditarios.

Para ello sometimos a una exploración clínica a todos los individuos que lo desearon y se les tomó una muestra de sangre, una de orinas y una de materias fecales.

Sin embargo, hay que tener en cuenta el hecho de que solo pudo ser examinada una pequeña fracción de la población (alrededor del 20%). Este informe se refiere a los resultados clínicos y biológicos, tratando, como conclusión, de prever las medidas que podrían permitir una mejora del estado sanitario de la población de referencia muy amenazada actualmente.

EXAMENES CLÍNICOS

Nosotros pudimos examinar 93 individuos de los que 36 eran niños de menos de 1 0 años de edad y entre ellos 7 de menos de 1 año.

El examen clínico general puso de relieve un cierto número de elementos reveladores de un estado sanitario deficiente de tal población caracterizado por la frecuencia de trastornos digestivos y pulmonares, el mal estado de la dentición, la presencia de una elevada frecuencia de trastornos conjuntivalcs signos de una mala nutrición.

De los individuos examinados, 23 estaban en períodos diarréicos agudos, presentando algunos un estado febril. Ello constituye un reflejo del parasitismo muy importante que hemos encontrado y cuyos resultados damos más abajo.

No hemos podido observar más que cuatro individuos sordomudos, pero otros cuatro presentaban trastornos de la fonación sin sordera. Practicamos la audiometria en 48 personas. Este examen resultó muy difícil de practicar, no habiendo puesto en evidencia ningún caso de sordera intermedia.

9 individuos eran objeto de trastornos neurológicos serios llamados "ataques" por ellos; por lo que afirmaron por lo menos 5 de los mismos, pueden ser clasificados como epilépticos aunque no nos fue dable observar ni una sola crisis; sin embargo el relato por parte de los familiares de dichos individuos de crisis con emisión de orina y mordedura de la lengua permite este diagnóstico.

Desde el punto de vista cardiovascular no se pudo notar ninguna anomalía seria. Encontramos cuatro casos de soplo sistólico al parecer anorgánico. El pulso varía entre 108 y 64 con un promedio de 81 sin ningún trastorno del ritmo. En cuanto a la tensión arterial no es nunca muy elevada como en todas estas poblaciones mal nutridas, a no ser un solo individuo que presentó una ligera hipotensión, 8,5/5, secundaria, por lo demás, de un estado gripal pasajero. Esta tensión varía entre 13/7 y 10/7 1/2. 15 de los individuos examinados se hallaban en fase de trastornos pulmonares agudos; una enferma presentaba un síndrome tuberculoso terminal que nos condujo aconsejarle la hospitalización en Tegucigalpa, donde falleció por desgracia algunos días después de habernos marchado. Esta persona había dado a luz durante nuestra estancia en condiciones muy difíciles que habían hecho necesaria nuestra intervención a pesar de haberse opuesto la familia hasta el último momento. Este caso plantea el problema gravísimo de la hospitalización al parecer difícil de enfocar, ya que únicamente los casos muy graves pueden resolverse a ella siendo a menudo demasiado tarde, tanto más cuanto que el transporte de tales enfermos sólo puede hacerse en condiciones muy desfavorables. A nuestro juicio, esto constituye uno de los problemas mayores que afectan a esta población.

La confirmación en la susodicha enferma de una tuberculosis en un estadio evolutivo terminal y la presencia de frecuentes trastornos pulmonares hace temer una elevada frecuencia de tuberculosis entre los jicaques por la cual estamos dispuestos a mandar las dosis necesarias de BCG e incluso a practicar nosotros mismos esta vacunación aprovechando la eventualidad de una. próxima misión. A nuestro parecer, esta lucha contra la tuberculosis es uno de los puntos urgentes que hay que considerar para intentar mejorar su estado sanitario que les hace muy receptivos a este tipo de enfermedad.

No hemos encontrado anomalías congénitas como lo habría hecho presumir su fuerte consanguinidad, ni bocios como ocurre con frecuencia en este tipo de poblaciones.

Numerosas personas examinadas y en particular los niños presentaban afecciones cutáneas diversas infecciones piogenas, micosis, nigua (Tunga penetrans), resultado de una higiene sumamente deficiente.

En fin, tuvimos ocasión de observar la pequeña familia que presentaba un estado general profundamente maltrecho aparecido en un contexto epidémico familiar (su madre y su hermana habían muerto unos días antes) y que no nos fue posible salvar por cuanto la familia se había opuesto a confiárnosla enteramente. Es seguro que, tratada más precozmente, esta pequeña habría podido ser salvada.

EXAMENES BIOLÓGICOS

Lo esencial de nuestra encuesta consistía en el estudio de los caracteres hereditarios de la sangre desde el punto de vista de la genética de las poblaciones. Ello nos condujo, pues, a efectuar un cierto número de tomas de sangre y a enviarlas, en recipientes isotérmicos, a nuestros laboratorios en Toulouse.

Además de la determinación de los grupos sanguíneos cuyo resultado será mandado en una tarjeta individual a cada uno de los interesados, hemos podido realizar un cierto número de análisis bioquímicos y epidemiológicos cuyos resultados vamos a examinar ahora:

1) Estudio de las proteínas séricas. Todos los jicaques presentan una concentración en proteínas normal lo que podría ser una prueba en favor de una alimentación un tanto rica en este terreno. No obstante, hay que ser prudente en esta interpretación ya que puede establecerse un cierto equilibrio a expensas de las proteínas celulares. Sólo Angela (N^9 68) presenta un nivel muy bajo que podría hacer temer una enfermedad del riñón.

En cuanto a la repartición de las diferentes fracciones de las proteínas séricas, la misma pone de manifiesto un aumento muy neto de la gama-globulinas que habla de un estado infeccioso permanente, sin duda, como vamos a verlo más lejos, parasitario.

2) Hemos efectuado igualmente el hematocrito (relación del número de glóbulos rojos al volumen de la sangre) y la determinación de la hemoglobina en busca de estados anémicos.

Los valores obtenidos son también un buen reflejo de una gran contaminación de esta población por los fenómenos infecciosos o parasitarios. Cerca del 50% del conjunto de la población está formado por individuos anemiados. Comparando en las personas anémicas los valores del hematocrito y de la hemoglobina, estamos al parecer en presencia de una anemia normocroma.

De ello se desprende que el medio en que vive la población es favorable a la aparición de epidemias o de enfermedades infecciosas a lo que parece muy mal soportadas por los miembros de la comunidad. Sólo la profilaxis y la higiene pueden aportar una esperanza de mejora de esta situación.

3) Desde el punto de vista epidemiológico, buscamos por una parte los estigmas de treponematosis habiendo efectuado, por otra parte, un análisis de de muestras de excrementos.

Treponematosis: Ningún individuo ha presentado manifestaciones de sífilis y todos ellos han dado resultados sueronegativos con diferentes métodos. Cuatro individuos tan solo han presentado una ligera sueropositividad en la reacción de hemolisis, lo cual habla en favor de unas treponematosis no patógenas.

En cambio, los exámenes de los excrementos han puesto de manifiesto una parasitosis en todos los individuos examinados, a menudo múltiple (cf. el cuadro). Las más importantes:

Los ascaris, responsables sin duda de numerosos trastornos digestivos capaces incluso de provocar complicaciones que requieren una intervención quirúrgica, como fue el caso de la pequeña Lupe que presentaba un prolapso anal que pudo ser tratado a tiempo en Tegucigalpa. El tratamiento con los derivados de la piperazina o la santonina parece indispensable, pero serían necesarias medidas de higiene, por lo demás válidas para otras parasjtosis, que vamos a exponer en nuestras conclusiones.

El tricocéfalo se encuentra igualmente con una gran frecuencia. Por sí solo no provoca estados patológicos serios, pero, asociado a otro parásito, puede contribuir sin embargo a agravar el estado del enfermo.

Es lo mismo por *Entamaeba coli* que se encuentra bastante a menudo. Se trata de una forma de amibiasis en general no disentérica.

Los demás parásitos se encuentran en proporción menos fuerte viniendo a sobreañadirse a los anteriores. Ninguno de ellos entra en la categoría de los agentes patógenos mayores.

En fin. el estudio de los frotis de sangre no ha puesto en evidencia ningún parásito sanguíneo ni microfilaria, pero ha revelado una intensa eosinofilia que es la prueba de este importante ataque parasitorio sufrido por el organismo como lo han demostrado los exámenes de heces fecales.

Para terminar, hemos buscado sistemáticamente las anomalías urinarias, habiendo practicado las investigaciones de sangre, bilirrubina, acetona, glucosa y proteínas, así como la determinación del pH. Ninguna presentó ni sangre ni bilirrubina ni cuerpos cetónicos, en cambio 9 poseían ligeros indicios de albúmina (tres niños y seis adultos) (los Nº 4, 7, 9, 17, 22, 25, 57, 63, 71) y necesitaron una comprobación. Juan (50 años) presentaba una elevada proporción de albúmina urinaria, pero se hallaba en estado infeccioso cuando lo vimos. Por lo demás su tensión era buena (11/9) y no presentaba ninguna otra anomalía. En fin, 5 individuos han presentado un pH urinario algo elevado (pH 8) (50, 60, 65, 66, 67) lo cual aboga en favor de una infección urinaria tal vez parasitaria.

CONCLUSIÓN

Al cabo de esta encuesta resalta con gran claridad que el estado sanitario de la fracción de la población jicaque que tuvimos ocasión de examinar la coloca ante una grave amenaza que podría tener consecuencias desastrosas en un plazo un tanto breve.

Nos parece que se podrían tomar un cierto número de medidas para hacer retroceder esta amenaza dentro de límites apreciables. Pero las mismas no parecen poder ser tomadas por los jicaques mismos que ni las desean ni cuentan con los medios convenientes para ella. Tales medidas no pueden ser más que obra del Gobierno de Honduras mismo, de los misioneros que han decidido consagrar su vida, o una parte de ella, a este grupo indio, en fin, de nosotros mismos.

Dos medidas nos parecen primordiales: implantación de una educación sanitaria que permita alcanzar un nivel de higiene mínimo. Vacunación sistemática, en particular con el BCG.

Nosotros proponemos suministrar las vacunas necesarias y practicar nosotros mismos las vacunaciones, si tenemos ocasión de volver a la Montaña de la Flor.

En cambio, el problema de la educación sanitaria resulta extremadamente difícil de resolver. Requiere un trabajo de todos los días, lento y paciente que sólo los misioneros pueden realizar si tienen la posibilidad de ello. Si lo desean, nosotros, por nuestra parte, podemos proporcionarles la documentación necesaria.

En fin, ello exigiría además la creación de determinadas instalaciones sanitarias: canalizaciones de agua potable, letrinas, etc. que suponen una participación del Gobierno de Honduras.

Por nuestra parte, quedamos a disposición de todos para tomar parte dentro de nuestras posibilidades en la realización de estas diferentes medidas que nos parecen, repetimos, sumamente urgentes.

Descentralización de la Asistencia Psiquiátrica en Honduras

Dr. Francisco León Gómez
Director Hospital Neuro-Psiquiátrico

A 1972, Honduras tiene un total de 150 camas psiquiátricas de Hospital para 21/2 millones de habitantes. Estas 150 camas, están ubicadas todas en el Hospital Neuro-Psiquiátrico de Tegucigalpa, en condiciones malas, con escaso personal de Enfermería, y personal Médico-Psiquiátrico, apenas suficiente. El Hospital Neuro-Psiquiátrico da "alojamiento" a 350 pacientes, por lo cual más de la mitad de los pacientes duermen 2 en cada cama.

De estos 350 pacientes, una tercera parte son personas que no debieran estar internas allí, perteneciendo a categorías de ancianos, inválidos, retrasados mentales; y uno que otro al cual no se halla que rumbo darle, ya que no se les conocen parientes y auto-insuficientes para subsistir y desenvolverse en sociedad. De esta característica, de ser el único Hospital de su clase sirviendo al país, se deriva en gran parte la permanencia prolongada y a veces para siempre, de muchos pacientes "vitalicios". Es decir el Hospital Psiquiátrico es de funcionamiento "centralizado" para los 1 8 Departamentos, admitiéndose pacientes de lugares lejanos como Gracias a Dios, Santa Bárbara, Olancho, etc., en los cuales es imposible obtener historia o datos de sus familiares, por razones de distancia. También al tener cada paciente su alta, tienen que permanecer internos por varios días más, a veces semanas, por no haber nadie que se haga cargo de ellos, o ser imposible notificarle a sus pacientes que vengan por cílos. Asimismo cuando un paciente de lugar lejano egresa del Hospital Psiquiátrico, se hace imposible dar instrucciones médicas a los parientes, y sobre todo la labor *de* seguimiento de Servicio Social y Psiquiátrico es nula.

De esta manera, ya desde 1964, los médicos laborantes del Hospital, estuvimos conscientes que el Servicio Psiquiátrico centralizado en Tegucigalpa, si bien era cómodo y conveniente para los residentes capitalinos, era también un obstáculo formidable para brindar asistencia psiquiátrica eficaz al resto de las ciudades hondureñas, y a la población rural, que constituye la gran masa de pacientes. Se hicieron gestiones en 1965 y 1966, para el establecimiento de Clínicas de Higiene Mental en San Pedro Sula, La Ceiba y Choluteca, ante el Ministerio respectivo, pero nunca se obtuvo ni siquiera una promesa en firme para ese proyecto, que actualmente ni está contemplado en el Presupuesto Nacional.

Como se viera que no había posibilidad de crear Clínicas Psiquiátricas en el resto del país, el Hospital Psiquiátrico comenzó en 1965 a proyectar al Norte y Sur del país, la "Semana de Salud Mental", actividad anual que si bien ha rendido magníficos resultados en aspecto de comunicación y divulgación psiquiátrica, no puede llenar el vacío que representan la falta de centros asistenciales en el Norte, Sur y Oriente del país. Sin embargo, la realización anual de la Semana de Salud Mental en Honduras, vino a demostrar que los médicos pueden cuando quieren, hacer labor comunitaria y preventiva en áreas distantes, y demostró hasta la saciedad que ya no es posible que la gran demanda de servicios

psiquiátricos permanezca centralizada en Tegucigalpa, sino que la falta de centros en el resto del país debe suplirse temporalmente *descentralizando* la labor psiquiátrica a lugares como San Pedro Sula, La Ceiba. Choluteca y Juticalpa. en la forma en que se explica en el siguiente parágrafo.

PROYECTO DE DESCENTRALIZACIÓN DE SERVICIOS ASISTENCIALES PSIQUIÁTRICOS EN HONDURAS:

Por razones de Presupuesto de Salud Pública en Honduras, no es posible considerar al presente la construcción de Centros Comunitarios de Salud o Higiene Mental, o preventivas de enfermedades psiquiátricas en San Pedro Sula, La Ceiba, Choluteca y Juticalpa.

Como una medida temporal y sin tratar de retrasar el establecimiento de centros psiquiátricos en el resto del país, el grupo de Médicos laborantes en el Hospital Neuro-Psiquiátrico. pondrá en práctica un plan de actividades (descentralizadas) asistenciales en San Pedro Sula, Choluteca y La Ceiba, en una forma periódica, que brinde asistencia psiquiátrica en esas zonas y que permita así. que los pacientes de esas zonas puedan ser tratados allá, y con algunas excepciones costearles el venir hasta la capital a buscar este tipo de tratamiento.

SERVICIOS DESCENTRALIZADOS

Poyectados a 4 comunidades:

a) San Pedro Sula:	Copan Lima Cortés Santa Bárbara Tela San Marcos
b) Choluteca:	San Lorenzo Nacaome
c) La Ceiba:	Trujillo Olanchito
d) Juticalpa:	Catacamas.

PERSONAL PARA REALIZAR EL PLAN:

Médicos:

En forma rotativa, cada semana, o cada 2 semanas un Medico Psiquiatra, o médico con experiencia psiquiátrica, visitarán, alternativamente y por 1 día, las cuatro localidades de San Pedro Sula, Choluteca. Ceiba y Juticalpa, realizando en cada una de ellas, las siguientes actividades:

a) *Consulta Externa Psiquiátrica:* A pacientes previamente escogidos y citados por personal del Hospital de la localidad. (Hospital Leonardo Martínez, Hospital del Sur, Hospital Juticalpa, Hospital Atlántida), incluyendo aquellos casos que hubiere duda si ameritaren ser remitidos a Tegucigalpa.

b) *Asistencia a pacientes psiquiátricos hospitalizados:* Contando con que cada Hospital facilitará un mínimo de 4 camas permanentes para ellos, pacientes que en ausencia del Médico visitante serán supervisados por un Médico del personal del Hospital en forma voluntaria.

c) *El Médico visitante;* Dará una charla sobre cuidados, emergencias y tra tamiento psiquiátrico, o si lo prefiere simplemente tendrá un cambio de impre siones con los médicos y enfermeras disponibles al momento de su visita.

d) *Médicos locales:* A nivel de cada localidad visitada, se tratará con uno o más médicos que muestren interés en ayudarnos, para que supervise la labor de un enfermero que brindará cuidados psiquiátricos a los pacientes que puedan quedar internos en e! Hospital.

e) *Enfermeros:* Se escogerá de acuerdo con el personal médico, uno o dos enfermeros, para que atiendan, y dispensen los medicamentos prescritos a los pacientes internos que hubiere siempre bajo supervisión médica. También el enfermero atenderá, en el curso de la semana, aquellos casos urgentes que pudie ran presentarse, y dará las citas respectivas para los pacientes que querrán ver al Médico Psiquiátrico en su visita semanal. Estos enfermeros, serán traídos después a Tegucigalpa, a participar en un cursillo de cuidados psiquiátricos intensivos, que se verificará en fecha oportuna en el local del Hospital Neuro-Psiquiátrico.

Trabajadoras Sociales y Enfermeras:

Se tratará de que participen en las visitas a las distintas comunidades, una Enfermera y una Trabajadora Social para complementar la labor asistencial de los Médicos.

Disponibilidad de medicamentos:

Como es indispensable contar en cada lugar visitado con un mínimo de drogas psicotrópicas para los pacientes, se solicitará del Director de cada Hospital, en lo posible la aportación de algunas de ellas, así como muestras médicas.

Equipo para transporte de los Médicos:

El Hospital Psiquiátrico, facilitará una unidad moderna y segura para el traslado de los Médicos a San Pedro Sula, La Ceiba, Choluteca y posiblemente pasaje aéreo a Juticalpa.

Asimismo se facilitarán viáticos por el día a cada uno de los participantes.

Factor docente:

A mediados de junio de 1972, se verificó un cursillo intensivo para enfermeras, sobre el manejo y asistencia a enfermos psiquiátricos, en el cual se espera participen personal de las localidades visitadas. Este cursillo estará a cargo de los Médicos Psiquiatras, enfermeras y personal paramédico calificado.

Este cursillo tendrá lugar periódicamente y se brindará gratis, al personal de Enfermería de todo el país que quiera atenderlo. Cursos a nivel médico se brindarán posteriormente.

Posibilidades y obstáculos del plan delineado:

Para llevar a cabo este plan se cuenta con muchos de los factores decisivos, como son el elemento humano y los medios de transporte; los principales obstáculos serían la falta de cooperación de nosotros mismos, o falta de calorización en los lugares visitados.

Únicamente al ponerlo en práctico se podrían determinar los verdaderos obstáculos, y siendo que el plan no implica ningún desembolso mayor al Estado, su factibilidad y utilidad, así como el ser éste el primer intento de Psiquiatría comunitaria asistencial en Honduras, hace que el plan se considere necesario a las necesidades actuales del país.

Estudio Coproparasitoscopico en Tres Escuelas Primarias de la Zona Sub-Urbana de Tegucigalpa, Honduras

Dr. Jorge E. Zepeda (*)

En el ano de 1941, bajo el título "Los parásitos intestinales en las Escuelas .Primarias del Distrito Central" (1), se publicó un estudio T eferente a 1.469 exámenes fecales practicados a niños de escuela en la ciudad de Tegucigalpa, haciendo ver en ese entonces la alta prevalencia de helmintiasis entre esos niños.

Treinta años después, en 1971, se han efectuado otros estudios coproparasitoscópicos en varias escuelas rurales del país (2, 3 y 4) con resultados muy smilares en cuanto a la prevalencia de **parasitosis** intestinales.

Con el propósito de hacer una comparación de las situaciones anterior y actual, se procedió a practicar un estudio de los niños de tres escuelas primarias mixtas ubicadas en tres barrios de la zona sub-urbana de la ciudad de Tegucigalpa con condiciones ambientales muy deficientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se examinaron muestras fecales conservadas en formalina al 7% de 321 alumnos de las siguientes escuelas de la zona suburbana de la ciudad:

a) Escuela Mixta "Maximiliano Sagastume" ubicada en la Colonia Sagastume hacia el Norte de Tegucigalpa.

b) Escuela Mixta "República del Perú" localizada en la Colonia El Pedregal, hacia el lado Sur de la ciudad.

c) Escuela Mixta "Cámara Júnior N[1]? 1" del Barrio La Burrera hacia el Sur de Tegucigalpa.

De los 321 alumnos estudiados correspondían 169 al sexo femenino y 152 al masculino, con una edad comprendida entre 7 y 15 años.

La recolección de las muestras se efectuó con la colaboración del personal del Departamento de Medicina Preventiva de la Facultad de Ciencias Médicas, habiendo examinado una sola muestra de cada niño por el método directo, aplicando el procedimiento de concentración por centrifugación-flotación (5) en las muestras que resultaron inicialmente negativas.

(*) Departamento de Microbiología, Facultad de Ciencias Médicas
Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

En el cuadro 1 se presenta la prevalencia parasitaria por sexos con las siguientes positividades globales para cada escuela:

a) Escuela "Maximiliano Sagastume" con 92.20% de positivos.
b) Escuela "República del Perú" con 85.25% de positividad.
c) Escuela "Cámara Júnior Nº 1" con 82.43%.

CUADRO 1 PREVALENCIA PARASITARIA POR SEXO

Escuela	Niños examinados Fem.	Mase	Total	Niños positivos Fem.	Mase.	Total	% de positivos Fem.	Mase.	Total
Maximiliano Sagastume	71	54	125	66	48	114	93	89	92
República del Perú	65	57	122	55	49	104	H5	86	85
Cámara Júnior Nº 1	33	41	74	29	32	61	88	78	82
Total	~69	152	321	150	129	279	89	85~~87"	

Escuela	Niños examinados Fem.	Mase	Total	Niños positivos Fem.	Mase.	Total	% de positivos Fem.	Mase.	Total
Maximiliano Sagastume	71	54	125	66	48	114	93	89	92
República del Perú	65	57	122	55	49	104	H5	86	85
Cámara Júnior Nº 1	33	41	74	29	32	61	88	78	82
Total	~69	152	321	150	129	279	89	85~~87"	

En el año de 1941 la positividad en las escuelas estudiadas fue dj 82.07% y en los estudios d^ las escuelas rurales en 1971. se han obtenido los siguientes índices de positividad: Santa Lucía 85.13%. E[1] Chimbo *51.11%* y Moniarás 100.0%.

Como puede observarse, la situación en 30 años no ha variado mucho, obteniéndose siempre índices de positividad bastante altos y los estudios de 1971 revelan también que la prevalencia en la zona rural d-1 país y la zona sub-urbana de algunos barrios pobres de la ciudad capital es muy similar.

En el cuadro 2 se presenta la prcvalencia por tipos parasitarios, observándose siempre una mayor positividad por helmintos, en comparación con la d; protozoarios intestinales.

CUADRO 2 PREVALENCIA POR TIPOS PARASITARIOS

Escuela	POSITIVOS POR Protozoarios	%	Helmintos	%	Mixtos (Prot-Helm	%
Maximiliano Sagastume	5	4.4	84	73.7	25	21.9
República del Perú	16	15.4	66	63.5	22	21.9
Cámara Júnior N? 1	10	16.4	36	59.0	15	24.6
Total ~~~~	31	11.1	186	66/T	62	~^2T2~

La frecuencia de parasitosis se presenta en el cuadro 3, observándose que aproximadamente Ja mitad de los niños positivos tenían más de un parásito.

CUADRO 3

FRECUENCIA DE PARASITOSIS

Niños	Escuela Maximiliano Sagastume		Escuela República del Perú		Escuela Cámara Júnior Nº 1	
	Número	%	Número	%	Número	%
Negativos	11	8.8	18	14.7	13	17.6
Monoparasitados	62	49.6	54	44.4	39	52.7
Biparasitados	42	33.6	43	35.2	18	24.3
Tetraparasitados	2	1.6	0	0.0	1	1.3
Triparasitados	8	6.4	6	4.9	3	4.1
Pentaparasitados	0	0.0	0	0.0	0	0.0
Hexaparasitados	0	0.0	1	0.8	0	0.0
Total	125	100.0	122	100.0	74	100.0

En el cuadro 4 se presenta la prevalencia por especies de parásitos, en relación al número de niños parasitados, siendo como en los estudios anteriores *Ascaris lumbricoides* y *Trichuris trichiura* de mayor incidencia entre los helmintos y *Entamoeba histolytica* y *Giardia lamblia* entre los protozoarios.

CUADRO 4 PREVALENC1A

POR ESPECIES DE PARÁSITOS

Especie de parásito	Escuela Maximiliano Sagastume		Escuela República del Perú		Escuela Cámara Junior Nº 1	
	Nº parasitados	%	Nº parasitados	%	Nº parasitados	%
E. Histolytica	23	18.4	26	21.3	19	25.7
G. Lamblia	6	4.8	15	12.3	8	10.8
Bal. coli	1	0.8	—	—	—	—
A. lumbricoides	91	72.8	59	48.4	32	43.2
T. trichiura	46	36.8	43	35.2	15	20.3
Hy. nana	6	4.8	11	9.0	5	6.7
E. vermicularis	—	—	—	—	4	5.4
Uncinaria	1	0.8	4	3.3	1	1.4
S. stercoralis	3	2.4	3	2.2	1	1.4
Taenia sp.	—	—	2	1.6	1	1.4

RESUMEN

Se presenta el estudio coproparasitoscópico de 321 niños de tres escuelas primarias de la zona sub-urbana de la ciudad de Tegucigalpa con condiciones ambientales deficientes.

Una comparación con los resultados obtenidos en un estudio practicado en 1941 en varias escuelas primarias de Tegucigalpa y otro estudio efectuado en 1971 en tres escuelas de la zona rural del país, al igual que en el presente estudio demuestran que tales resultados son muy similares.

SUMMARY

A coproparasitological study of 321 children of three primary schools located in the **sub-urban** area of **the** city of Tegucigalpa, **where** environmental conditions are poor, is presented.

A comparison with the results obtained in a study practiced in 1941 in several primary schools of Tegucigalpa and other study made in 1971 in three schools of the rural area of the country as well as in the present study, demónstrate **that** such results are very similar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1.—ZEPEDA, J. E.: Los parásitos intestinales en las escuelas primarias del Distrito Central. Revista Honduras Farmacéutica, Año 1, Nº 7, 1941.

2.—ZEPEDA, J. E. y BARAHONA, G. A.: Estudio Coproparasitoscópico Escolar en Santa Lucía, Departamento de Francisco Morazán, Honduras. Rev. Méd. Hondur. 38: 74-77, 1970.

3.—ZEPEDA, J. E. y BARAHONA, G. A.: Estudio Coproparasitoscópico Escolar en El Chimbo, Departamento de Francisco Morazán, Honduras. Rev. Med. Hondur. 38: 195^198, 1970.

4.—ZEPEDA, J. E. y BARAHONA, G. A.: Estudio Coproparasitoscópico Escolar en Monjarás, Departamento de Choluteca, Honduras. Rev. Med. Hondur. 39: 306-309, 1971.

5.—CRAIG y FAUST: Parasitología Clínica, Pág. 925-926. Unión Tipográfica Editorial Hispano Americana. México. Segunda Edición en Español, 1961.

DEFICIENCIA MENTAL Y PIEL

Hernán Corrales Padilla

(CONCLUYE)

VI. NEOFORMACIONES

(Benignas y malignas)

1 .—*Esclerosis tuberosa.*

Puede afectar casi cualquier órgano aunque la tríada clásica está constituida por adenomas cebáceos tipo Pringle, epilepsia y deficiencia mental. Es una enfermedad sistémica familiar y hereditaria (Fig. 25 y 26).

Los adenomas cebáceos de Pringle rara vez están presentes al nacer y se desarrollan a veces en la infancia entre los 5-10 años, haciéndose más extensos en la pubertad. Ocupan generalmente la región centro facial (surcos nasogeníanos, región peribucal, mejillas).

Se observan también pequeños fibromas periungueales, llamados también tumores de KOENEN que esparcen en la pubertad o después como formaciones duras, rosadas y lisas que brotan de los pliegues periungueales, miden de 5-10 mm. de diámetro más o menos y suelen ser múltiples.

En más del 50% de los pacientes se observan máculas leucodérmicas ovaladas o lineales en distintas partes del cuerpo. Aparecen al nacer y pueden ser la única manifestación cutánea cuando aún no hay otras lesiones visibles, típicas de esclerosis tuberosa.

Se pueden observar también otras lesiones nevoides menos frecuentes, tales como placas fibromatosas especialmente en cráneo, fibromas pedunculados en cuello y axilas.

Se han informado también signos oculares en 8-30% de los casos tales como facomatosis retiniana en forma de estrías blancas a lo largo de los vasos. Se pueden observar también tumores renales o cardíacos. El clínico debe estar prevenido para encontrar las formas parciales de la enfermedad.

Es una displasia compleja cuya herencia se determina por un gene autosómico dominante.

2.—*Neurofibromatosis.*

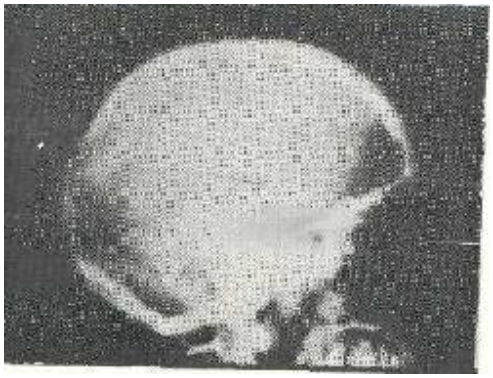
Fue descrita en 1822 por Von. Recklinghausen. Se estima que uno entre 2.000 deficientes mentales es neurofibromatosis y que hay uno entre 3.300 nacimientos corrientes.

Su transmisión es como una dominancia regular.

25-A

25-B

Fig. 25
Esclerosis tuberosa con deficiencia mental. En A) se aprecian "adrenomas cebáceas" tipo pringle. En B) se observan mejor, en localización típica. En C) se observa calcificación muy circunscrita en cráneo.



Las características son las manchas de "café con leche[1]" (café au lait) de distintos tamaños. Ya que en un 2% de la población general se pueden observar manchas similares, la presencia de menos de 6 manchas no tiene gran significado a menos que haya otros signos o historia familiar de la enfermedad. Las manchas son melanóticas en su origen y hay pigmentaciones similares a las pecas en una o varias regiones del cuerpo; manchas pigmentarias como parches o pecas en las axilas, periné y cuello son significativas (signo de Crowe).

Los tumores cutáneos pueden aparecer en edad temprana pero generalmente hasta en la pubertad, durante la preñez, en la menopausia o siguiendo a una infección o traumatismo. El tamaño es sumamente variable, desde nódulos muy finos hasta enormes masas que pesan varias libras. Las manifestaciones tumorales solitarias pueden ser de difícil diagnóstico. Las localízaciones son sumamente variables así como la consistencia (Fig. 27 y 28).

La neurofibromatosis puede encontrarse asociada con hamartomas cutáneos con tejido elefantíasico y con esclerosis tuberosa. El cutis verticis gyrata e hiperíricosis de la región sacra pueden ser manifestaciones de neurofibromatosis.

Hay localizaciones en órganos internos tales como hígado, estómago, riñones, corazón, etc. Se estima que un 20% más o menos de pacientes con feocromocitoma tienen enfermedad de Recklinghausen.

Trastornos en docrinos como acromegalia, cretinismo, desarrollo sexual incompleto, etc., se han visto asociados a la neurofibromatosis. Se ha visto en algunos casos que en cada preñez hay aumento de volumen y de la pigmentación así como dolor en los tumores y nódulos.

Se ha observado también meningocele cerebral y una incidencia alta de adenocarcinoma de los senos.

Puede haber glaucoma congénito, opacidad corneal, trastornos óseos, macroglosia y tumores de la lengua, encillas y paladar.

Los tumores de los nervios pueden ser nodulares o fusiformes y aún plexiformes. Puede haber alteraciones psíquicas, demencia progresiva y epilepsia. Se pueden encontrar meningeomas, í'ibroblastomas de las meninges, proliferaciones guales, tumores del cerebro y neuromas de todos los nervios craneales con la consiguiente sintomutología. Se han visto tumores en los nervios espinales y no han sido raras las degeneraciones malignas en los neurofibromas de un tronco nervioso.

3.—*Síndrome de Sturge Weber.*

Es un desorden poco común, congénito. caracterizado por angioma venoso de las leptomeninges sobre la corteza cerebral, asociado con una lesión similar —-nevus flammeus— en el área de la cara de distribución del trigémino.

Se hereda probablemente por una dominancia irregular. El nevus flammeus sólo no es infrecuente en familiares de pacientes con síndromes de Sturge-Weber. Los trastornos patológicos cerebrales son secundarios a la mal formación vascular de las leptomeninges y se han encontrado calcificaciones corticales y cambios atroneos. Se ha tratado de explicar el crecimiento angiomatoso sin interesar al cerebro por sí mismo, por una anomalía que se iniciaría en un estado muy temprano, durante el desarrollo de la vascularización cráneo-cerebral en el embrión.

Neurofibromatosis de Recklinghausen. En este paciente había deficiencia mental. Obsérvense los tumores cutáneos en la cara.

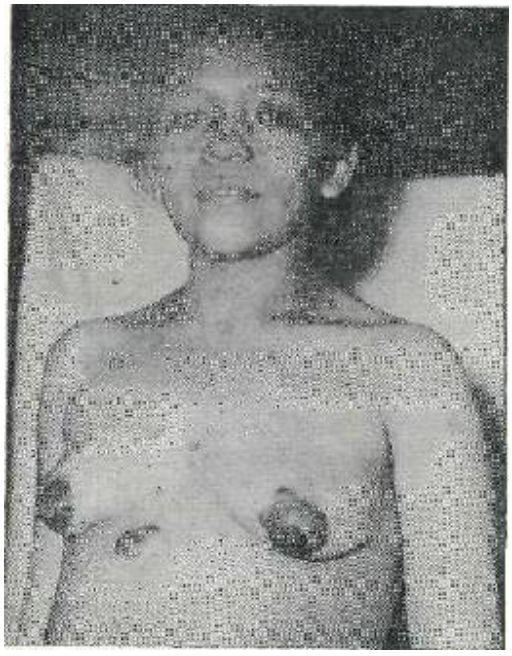


FIG. 28

Neurofibromatosis de Kecklinghausen. Obsérvense tumores cutáneos pequeños y manchas "café con leche" en el tronco.

Los síntomas son pues nevus flammeus de la cara presente desde el nacimiento. La extensión del nevus de la piel no siempre es proporcional a la severidad de los síntomas neurológicos. Estos consisten en convulsiones, generalmente focales y contralaterales, hemiplejía espástica, hemiparesia, hemiatrofia y a veces hemianopsia homónima contralateral, calificaciones intracraneales, trastornos de la mentalidad, del comportamiento y de la palabra. Aún en los casos en que no hay retardo mental, el coeficiente puede variar desde idiocia a 70.

Algunas veces puede haber formaciones angiomatosas viscerales asintomáticas.

4.—*Xerodenna Pigmentosa.*

Se hereda como un carácter autosómico recesivo.

Se conocen dos formas. En una hay fotosensibilidad con elastosis solar y epiteliomas basocelulares y escamocelulares precozmente. En la otra, conocida como Síndrome de De Sanctis Cacchione, hay además trastorno del crecimiento, microcefalia. retardo mental e hipogonadismo (Fig. 29).

Hadida y colaboradores, estudiando 50 casos Xeroderma Pigmentosum. encontraron trastornos psíquicos en una importante proporción de casos (1967).

Se han informado asimismo aberraciones endocrinas incluyendo aminoaciduria, actividad prolongada de la glucosa-6-fosfato dehidrogenasa de los eritrocitos, con sugerencia de deficiencia de glutation en los eritrocitos.

Una pregunta inquietante es ¿por qué hay fotosensibilidad en Xeroderma pigmentoso?

Cleaber usando una técnica muy especial, ha podido intentar una explicación: Como es sabido que, en bacterias, la sensibilidad elevada a la radiación ultravioleta resulta de la mutación de genes que controlan el mecanismo reparador del ADN de la bacteria, se podría suponer que un mecanismo similar operaría en el Xeroderma pigmentoso.

Se obtuvieron cultivos de fibroblastos de biopsias de piel provenientes de 3 pacientes con Xeroderma pigmentoso, de un paciente con ataxia-telangiectasia y de un sujeto normal.

Se usó método radioactivo para medir la habilidad de las células cultivadas para reparar el daño del ADN causado por la exposición a la luz ultravioleta obtenida a 2.537 A° de una lámpara germicida 15W por el proceso conocido de replicación reparadora. Esta es una forma de replicación del ADN en la cual un pequeño número de bases son insertadas en las moléculas del ADN como reposición de las bases dañadas que se han eliminado. Es un mecanismo de reparación de las células de los mamíferos y de micoplasma además de bacterias.

Los fibroblastos de la piel humana normal y del paciente con ataxia telangiectasia realizaron replicación reparadora después de la irradiación ultravioleta.

En los fibroblastos de pacientes con xeroderma pigmentosa la replicación reparadora fue casi totalmente ausente. Así la fotosensibilidad del X.P. podría resultar de una mutación que impide a las células de la piel, y posiblemente a todas las células somáticas reparar el daño por rayos ultravioleta al ADN en sus núcleos. Como la reparación del daño del ADN causado por rayos U.V.

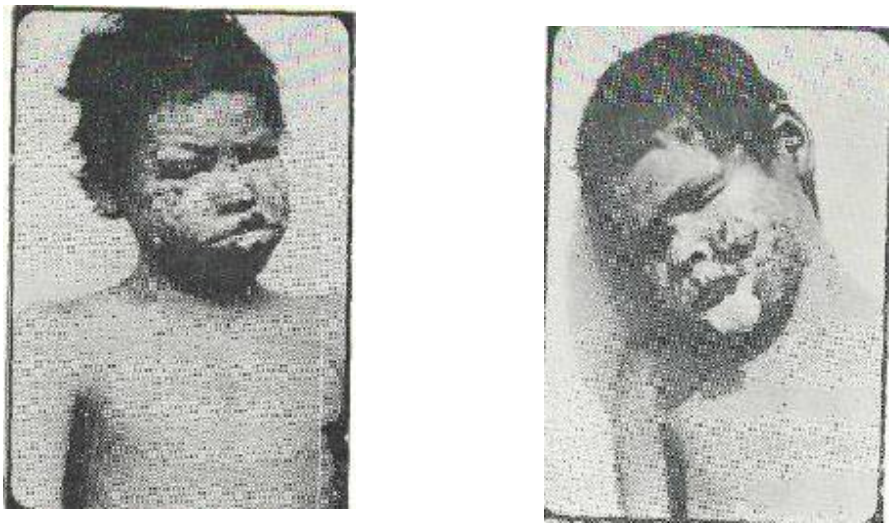
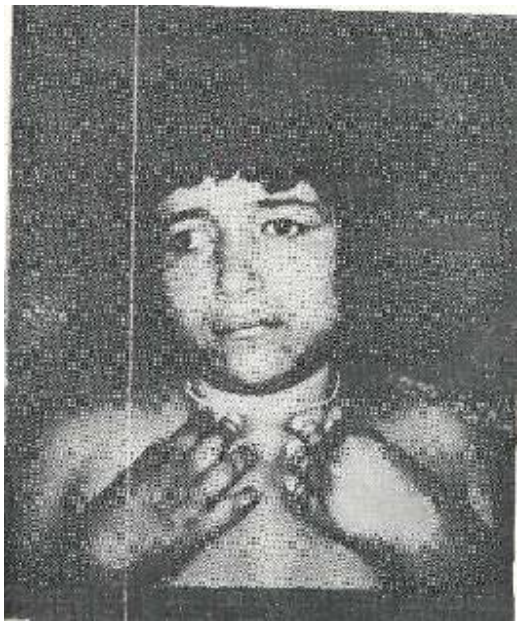


Fig. 29
líos hermanas con Xeroderma pigmentoso y epiteliomas avanzados típicos de esta enfermedad.



Fifí. 30
Ataxia Telangiectasia. Hay finas telangiectasias en mejillas y las hay también en muslos. Paciente joven con ataxia cerebelosa y apraxia de los movimientos del ojo.

envuelve muchas enzimas, la eliminación de las bases dañadas, la inserción de nuevas bases y la unión final de fragmentos de la cadena del ADN así como la sensibilidad de la piel en X.P. podrían deberse a una o varias deficiencias enzimáticas.

Es posible especular sobre la relación entre la carinogénesis solar en X.P. y la inhabilidad de las células de los pacientes del X.P. para reparar el ADN dañado pues este puede tener una función anormal y hacer a las células malignas. Sin embargo la relación entre una reparación defectuosa del ADN y malignidad no es constante y algunas células malignas, por ejemplo la célula Hela en cultivos pueden reparar el ADN.

Esta técnica podría aplicarse a trastornos asociados con carcinogénesis cutánea tales como la de la intoxicación arsenical.

5.—*A taxia Telangiectasia.*

Debido a los factores inmunológicos esta entidad ha adquirido gran importancia. Peterson, Kelley, Good y otros han observado deficiencia inmunológica de la inmunoglobulina A y actividad tímica muy reducida. Parece que los linfocitos son inmunológicamente incompetentes.

Los síntomas principales son ataxia cerebelosa en temprana edad, telangiectasia progresiva que se inicia en la conjuntiva bulbar expuesta, tendencia a infecciocs pulmonares, apraxia de los movimientos del ojo e incidencia familiar alta (Fig. 30).

También se pueden observar actitudes posturales desusuales, movimientos que semejan la coreoatetosis, palabra cerebelosa, estrabismo interno y retardo del crecimiento. El coeficiente intelectual es bajo, así que la enfermedad progresa, no siendo apreciable la deficiencia mental en los primeros años.

Un hecho importante es el de que los pacientes que no mueren por enfermedad pulmonar crónica, sucumben por linfomas linforeticulares.

La herencia parece ser autosómica recesiva. A pesar de los informes preliminares desde 1926, se constituyó como un cuadro definido hasta en 1957.

Hay telangiectasias cutáneas que se notan primero en las orejas, en el centro de la cara y en regiones periorbitarias. Apareciendo posteriormente en otros sitios especialmente pliegues cubitales y poplíteos y parece ser que las áreas de exposición a la luz son las más afectadas. Parecería que hay envejecimiento prematuro de la piel.

Hay además hiper e hipopigmentaciones y atrofias cutáneas que simulan la poikilodermia o actinodermatitis avanzada. Se ha visto también encanecimiento difuso del cabello precoz y algunas veces albinino parcial.

Hay infecciones cutáneas comunmente y algunas verrugas.

Se ha visto dermatitis seborreica, lo cual es un hecho muy común en pacientes con daño cerebral. Esta seborrea es tanto más marcada cuanto mayor es el daño neurológico. Algunos pacientes tienen dermatitis atópica de difícil manejo. Asimismo es frecuente la queratosis folicular, sequedad de la piel y cierto grado de hirsutismo.

Es oportuno señalar que el eczema se presenta también en otros trastornos asociados con deficiencias globulínicas, tal como el Síndrome Wiskott-Aldrich.

*Ataxia **telangiectasia** y trastornos cutáneos similares.*
*Su relación con **malignidades,***

Epstein y colaboradores examinando 17 historias familiares de sus pacientes encontraron historia de cáncer muy frecuente, de todos los tipos. Recordemos que los pacientes con ataxia telangiectasia mueren frecuentemente de linfosarcomas. En la autopsia se ha encontrado gran reducción del tamaño del timo. Después del informe de Red y Cols, en 1966, 4 de ellos han muerto, 2 murieron de linfosarcoma y 2 de neumopatía. La hermana de uno de los pacientes más recientes de dichos autores murió asimismo de linfosarcoma y presumiblemente tenía ataxia telangiectasia. Uno de los pacientes originalmente informado por estos mismos autores desarrolló leucemia aguda.

Epstein y Cols, hacen una comparación entre A.T. y otros trastornos genéticos con manifestaciones cutáneas y neurológicas. Consignan asimismo que la ataxia cerebelosa se ha visto asociada con la enfermedad de Hartnup y el Síndrome de Cockayne. Ya hemos dicho que la enfermedad de Hartnup se caracteriza por un trastorno del metabolismo del triptófano con aminoaciduria y la erupción pelagroide ocurre en áreas expuestas. En el síndrome de Cockayne hay también sensibilidad a la luz y envejecimiento prematuro de la piel. Los estudios histopatológicos del cerebro han revelado una degeneración progresiva. Enanismo y sensibilidad a la luz son también signos sobresalientes de la enfermedad de Bloom y dos pacientes han muerto de leucemia, hecho similar a las linforeticulopatías observadas en la A.T.

La piel de los pacientes jóvenes con xeroderma pigmentosa recuerda la piel también expuesta al sol de los pacientes con A.T.

En el Síndrome de Rothmund-Thomson se combina poiquilodermia, alopecia del cráneo, enanismo, hipogonadismo. cataratas y algunas veces anormalidades óseas. Pues bien, Rook y Whimster creen que los pacientes antiguos con esta distrofia cutánea congénita tienen tendencia a desarrollar malignidades cutánsas en la piel expuesta al sol.

La disqueratosis congénita es un trastorno ligado al sexo que algunas veces se asocia a la anemia de Fanconi. Pues bien, estos pacientes tienen también pigmentaciones moteadas de la piel expuesta al sol. entre otros síntomas. Landau *y* Cols, han encontrado que las células de pacientes con anemia de Fanconi revelan en los cultivos rotura de las uniones cromosómicas, similares a las encontradas en la Enfermedad de Bloom.

En resumen A.T. tiene muchas similitudes con algunos de los otros trastornos hereditarios recesivos, tal como el síndrome de Cockayne, la enfermedad de Hartnup, la enfermedad de Bloom. enfermedad de Rothmund-Thomson, Werner, de la idiocia Xerodérmica. de De Sanctis-Cachione y disqueratosis congénita.

6.—*Síndrome del nevus basocelular o carcinoma nevoide basocelular*

Es un cuadro caracterizado por una epiteliomatosis basocelular hereditaria nevoide, a la cual se asocian otras malformaciones cutáneas y extracutáneas.

Se cree que es un proceso hereditario, autosómico de alta penetrancia y de expresión variable que interesa no sólo al dermatólogo sino también al oncólogo, al radiólogo, al endoctrinólogo. al genetista y al pediatra. Se ha informado agenesia del cuerpo calloso, gliomatosis, hidrocefalia, anomalías en el tamaño de los ventrículos laterales y atrofia cerebral unilateral. Binkley y Johnson, así como Boyer y Martín han encontrado en algunos casos bajo nivel intelectual y un caso informado por Stevanovic tenía el nivel intelectual en el límite inferior (Fig. 31).

Fig. 31
Síndrome del Nevus Basocelular. Obsérvense múltiples nevus en cara y epiteliomas en surco nasogeneano y en labio inferior.

VII. TRASTORNOS NEUROCUTANEOS CON SORDERA.

La sordera neurosensorial puede asociarse con otros trastornos, entre ellos deficiencia mental y anormalidades cutáneas. Muchos niños con inteligencia normal y sensibilidad auditiva son enviados a escuelas para sordos o para débiles mentales por ignorarse la causa real de su incapacidad para comunicarse: la afasia receptiva. Esto debe evitarse estudiando bien cada caso. Estos niños están incapacitados para comprender el lenguaje y por ese motivo no pueden hablar, aún cuando no sean sordos ni sufran debilidad mental. La inteligencia no verbal de estos niños es normal y a veces superior a la media. La afasia receptiva puede ser congénita o adquirida.

Lo importante para el objeto de nuestro estudio es que antes de establecer el diganóstico de afasia receptiva, hay que descartar las causas primeras de las logopatías, sordera, trastornos psíquicos y debilidad mental.

El dermatólogo es útil en el equipo que estudia estos casos, puesto que la sordera nuerosensorial puede asociarse con deficiencia mental y trastornos cutáneos.

En verdad el equipo lo deben formar un otorrinolaringólogo, un neurólogo, un logopedísta y un dermatólogo. Se citan;

1.—Síndrome Laurence-Moon Biedl. Se hereda por carácter **autosómico** recesivo.

2.—Síndrome de Pierre-Robin. Al cual MacKenzie lo considera como variante del síndrome del primer arco branquial, dentro del cual incluiría también el Treacher-Collins y el Síndrome de Klien-Waardenburg.

3.—Síndrome de Cockayne. Presenta múltiples síntomas tales como enanismo, anomalías musculoesqueléticas con miembros muy largos y manos y pies muy grandes y orejas en prolusión. Además lipodistrofía de la cara, fotosensibilidad, retinitis pigmentaria, sordera, *deterioro mental* e inmadurez sexual.

Hay que recordar que en el xeroderma pigmentoso puede haber sordera perceptiva.

4.—*Síndrome de De Sanctis Cacchione.* Es una forma de xeroderma pigmentoso en el cual hay además de las manifestaciones cutáneas, trastornos del crecimiento, microcefalia, retardo mental severo e hipogonadismo. Conjuntamente con la forma corriente de xeroderma pigmentoso son condiciones hereditarias, causadas por un gen autosómico recesivo. Suele haber además sordera y coreoatetosis.

5.—-Hay quien individualiza la enfermedad de *Hunter,* que solamente sería una de las manifestaciones del Gargolismo, en la cual no habría opacidad corneal. La sordera se debe a malformación e hiperosificación de los huesos craneales, siendo pues la sordera del tipo de conducción.

No parece aceptable la separación del Síndrome de Hunter.

6.—*Síndrome neuroectodérmico progresivo.*

Descrito por Flyn y Aird en 1965, en una familia de 68 personas en 5 generaciones. Se observó sordera neural bilateral con ataxia, neuropatía periférica, retinitis pigmentosa, deterioro mental, atrofia de la piel y del tejido subcutáneo. Además la cicatrización de las heridas es muy difícil y conduce a úlceras crónicas. Este cuadro, de carácter dominante recuerda lo que se observa en otros trastornos neurocutáneos tales como el síndrome de Cockayine, Rufsum, De Sanctis Cacchione y Werner.

7.—*Síndrome de Helweg-Larssen* o anhidrosis familiar con neurolaberintitis, es una entidad rara aparentemente determinada por un gene dominante. Se observa anhidrosis o hipohidrosis marcada con neurolaberintitis que se desarrolla en la 4^ década. Sin embargo no hay anormalidades del cabello y de los dientes.

VIII. OTROS SÍNDROMES HEREDITARIOS ASOCIADOS CON RETARDO MENTAL

Agrupamos en este apartado ciertos síndromes hereditarios complejos con compromiso cutáneo en los que también hay retardo mental. Desde luego que varios de ellos podrían ser ubicados en otros apartados. Ello depende de la conveniencia de la exposición en cada caso particular. Hasta que se conozca el trastorno bioquímico íntimo se podrá formular una clasificación científicamente válida.

1.—-*Cutis Verticis Girata*

Es una conformación poco común de la piel cabelluda caracterizada por surcos que dan a la misma una apariencia de giros o coarrugada. Me Dowall y Cowan en 1893 informaron la asociación con retardo mental. Polan y Butterworth en 1953 la dividieron en un grupo primario atribuido a simple hipertrofia, anomalías de desarrollo o regresión a una forma inferior de vida; un grupo secundario debido a traumas, cambios inflamatorios, tumores y nevos y en un grupo misceláneo caracterizado por proliferación de tejido resultante de acromegalia, sífilis, mixedema, cretinismo, leucemia, esclerosis tuberosa y acantosis nigricans.

El tipo primario clásico, se presenta predominantemente en varones con retardo mental, que se desarrolla insidiosamente entre los 20 y 30 años. El tipo común ocurre en el vértex, pero también se puede encontrar en las regiones

temporal, facial, frontal u occipital. Hay formas abortivas. Algunas veces, el interesamiento de la frente y la cara es tan pronunciado que recuerda las facies leoninas de la lepra.

Fischer y Foerster, han sugerido que esta entidad representa una regresión a forma inferior de vida y citan su presencia en ciertos animales como pumas, bulldogs, leones y tigres.

Merlender descubrió nueve casos de Cutis Verticis Gyrata atípicos interesando el cuello, la frente, y el escroto. Se refiere asimismo a los casos descritos por Ota, Stühmcr y **Borne,** que asentaban en la frente así como a otro localizado en mano y antebrazo derechos descrito por Zeitanoglu y Atal.

Nosotros hemos visto cutis verticis gyrata interesando la frente y la cara en un paciente con Síndrome del Nevus Basocelular, que además presentaba múltiples angiomas capilares, fibromas y los nevos basocelulares.

2.—*Síndrome de Moynahan.*

Se caracteriza por alopecia, deficiencia mental y ataques epilépticos. Es probablemente familiar.

3.—*Displasias congénitas.*

a) *Síndrome de Apert.* (Acrocéfalo Sindactilia).

b) *Síndrome de Cornelia de Lange.* Se caracteriza por deficiencia mental severa y retardo del crecimiento, combinados con múltiples anomalías ectodérmicas. Las manifestaciones cutáneas comprenden hipertricosis, cutis marmorata, características faciales y alisamiento de pliegues, línea simiana.

Descrito por Cornelia de Lange, pediatra alemana en 1933. Después que Ptacek y Cols, y Jervis y Stimson revisaron el síndrome en 1963, se ha estimulado el interés por este cuadro.

Se observan también anormalidades esqueléticas, trastornos congénitos del corazón, hipoplasia genial y muy característico llanto Sindactilia o polidactilia, dientes espaciados, facies característica, cierta hipertricosis, línea simiana. La etiología permanece incierta, habiéndose incriminado la consanguinidad, ingestión de drogas; siendo esto poco probable. No hay predominancia racial o sexual, las anomalías cromosómicas han resultado contradictorias. Se cree que el síndrome es probablemente debido a herencia de un factor autosómico recesivo **(Fig.** 32).

c) *Síndrome de Papillon-Le agite o síndrome oral-facial-digital (OFD)*

Es un proceso congénito fundamentalmente caracterizado por un frenillo anormalmente desarrollado, fisuras en labios y hendiduras en lengua y paladar, temblor familiar, sindactilia y deficiencia mental. Se transmite por herencia dominante y aparentemente se limita al sexo femenino.

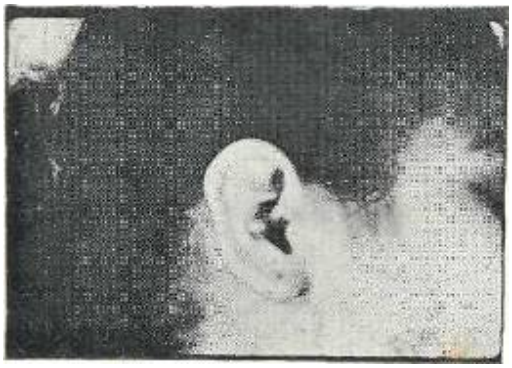
La piel tiene apariencia granulosa y seca, puede haber alopecia, posición defectuosa de los dientes, hipoplasia de los cartílagos de las alas de la nariz y hendidura de labio superior. La raíz nasal es ancha y por hipoplasia de los zigomáticos la región medio facial es aplanada; hipertelorismo.

La malformación de los dedos consiste en clinodactilia, sindactilia, braquidactilia y polidactilia; el grado de retraso mental puede ser mediano, lo cual permite a buen número de estos pacientes contraer matrimonio.

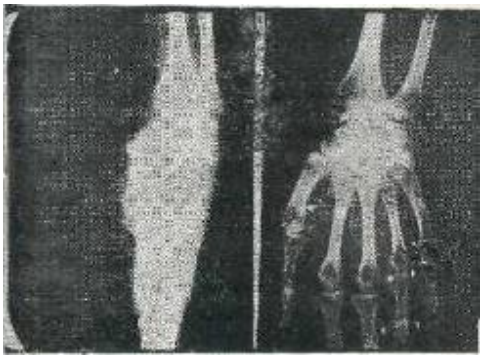
32-A

32-B

Fig. 32
Síndrome de Cornelia de Lang: En A) Características faciales (cejas casi confluentes sobre la nariz, ojos inclinados hacia afuera *y* abajo. dientes separados). E) Dedo supernumerario. C) Línea capilar muy baja. D) Articulaciones de codos y huesecillos carpianos anormales.



32-C



32-D

d) *Incontinencia Pigmenti.*

Ocurre casi exclusivamente en mujeres. Aunque puede presentarse al nacer, se ha informado más comunmente al final del segundo año.

Inicialmente se observan vesículas y ampollas en una base eritematosa infiltrada. Las lesiones pueden disponerse linealmente o en grupos y ser muy pruriginosas.

Se observan pápulas alternando con vesículas y ampollas. Poco a poco las ampollas son menos frecuentes y en su sitio aparecen lesiones liquenoides, hipertróficas en disposición lineal, pudiendo también ser verrucosas y posteriormente se observan figuras grises u obscuras dispuestas linealmente sobre todo a los lados del tronco o en las extremidades. La pigmentación puede disminuir lentamente y aún pueden aparecer áreas despigmentadas y atroficas. Histológicamente pareciera que el pigmento hubiera caído fuera de la epidermis. Hay cosinofilia en el líquido de las ampollas nuevas (Fig. 33).

Asociados con el trastorno pigmentario se pueden observar anormalidades ósceas o cartilaginosas tales como xifoescoliosis, costilla y vértebras supernumerarias, trastornos congénitos del corazón, hernia umbical, alopecia circunscrita, onicodistrofias, malformaciones dentarias o falta de algunos dientes, anormalidades de la córena, coroides, iris, retina y del vitreo y cristalino, en el nervio óptico y aún gliomas, nistagmus, estravismos y anisocoria. Asimismo anomalías del sistema nervioso y retardo mental, microcefalia y atrofia cerebral.

El trastorno es congénito y hereditario. Lenz ere que es transmitido por un cromosoma que actúa como dominante en la mujer y s letal en el hombre. Pfeiffer cree es debida a un gene dominante autosómico ligado al sexo.

Hay una variedad acromiante, que plantea diagnóstico diferencial con los nevos acrómicos, anémicos y otros.

e) *Dispíasia Ectodérmica Anhidrótica.* (Síndrome de Christ-Siemens).

Se caracteriza por ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas y de otros apéndices epidérmicos y por hipo o anodontia.

La mayoría de los casos corresponden al sexo masculino y a diversas razas.

La herencia está determinada por un gene recesivo e incompleto en el cromosoma X con expresividad variable.

Estudios recientes parecen demostrar que un gene recesivo vinculado al sexo está interesado en el cuadro y que pueden haber algunas manifestaciones en mujeres portadoras.

Se caracteriza por reducción o ausencia de sudoración, hipotricosis. cabellos secos, cortos y finos, los incisivos, caninos y bicúspides son cónicos pero lo más común es la hipo o anodontia.

Prominencias frontales y mentonianas, nariz en silla de montar, labios gruesos y evertidos, orejas grandes, piel suave y seca finamente plegada con apariencia de vejez prematura, rinitis atrófica frecuente con reducción del gusto y del olfato, escaso desarrollo de glándulas mucosas con disfagia, diarrea, y susceptibilidad a afecciones respiratorias (Fig. 34). Reed y Cols, encontraron en un caso autopciado ausencia de glándulas mucosas en faringe, laringe, traquea, bronquios y parte superior del esófago. Esto podría ser la causa de la susceptibilidad de estos pacientes a las afecciones respiratorias.

Fig. 33

Incontinentia Pigmenti. Distribución típica de lesiones en período final.

Fig. 34

Displasia Ectodérmica anhidrótica. Obsérvese la hipotricosis **del** cráneo, cejas y pestañas. (Cortesía del Dr. H. Laínez)

Fig. 35

Caso de Displasia Ectodérmica con hipodontia e hipohidrosis, pero con hipotriquja poco marcada (casos **similares** han sido señalados por Rossman). Típica nariz en silla de montar.

En el 30-50% de los casos hay deficiencia mental. Entre los pacientes se pueden observar casos leves (Fig. 35). Opinan los autores citados que aunque clásicamente la forma anhidrótica e hidrótíca se han agrupado juntas, el tipo hidrótico es un desorden de la queratinización, en tanto que el tipo anhidrótico es básicamente un desorden por deficiencia.

Los síndromes asociados al anterior son:

1.-—*Helweg-Larssen* o anhidrosis familiar con neurolaberintitis. que ya consignamos en el Apartado VII.

2.—*Síndrome de Berlín.* En el cual la facies recuerda la del síndrome de Christ-Siemens. El desarrollo físico y mental es deficiente y la erupción de los dientes es retardada también, pero no son cónicos. Hay pigmentación moteada de la piel que es delgada y seca, la de las palmas f plantas es gruesa, se observa sudoración reducida y probablemente el gene responsable sea autosómico recesivo.

3.—*Displasia Ectodérmica Hidrótíca.* La herencia de éste es determinada por un gene autosómico dominante, no es muy rara, el árbol genealógico más amplío conocido está en el Canadá.

Presenta las siguientes manifestaciones: distrofia ungueal, paroniquias frecuentes, piel gruesa en pulpejos de dedos y en articulaciones digitales así como en rodillas y codos.

Hiperqueratosis difusa palmo plantar, cabello **fino,** seco, ralo o ausente. La sudoración es normal **así** como los dientes pero presentan tendencia a caries precoces.

El desarrollo mental aunque a veces es normal, otras es severamente deficiente.

f) ***Hiplopasia*** *dérmica* ***focal***

Los defectos congénitos de la piel pueden presentarse aisladamente **o** asociados con los de otras estructuras tales como ojos, huesos, dientes o cartílago. Goltz y Cols, en 1962 publicaron cambios de esta naturaleza en 3 niños y la llamaron hipoplasia dérmica focal.

Liebermann en 1935 informó el primer caso en una adolescente con telangiectasia, atrofia, pigmentaciones y vegetaciones, así como trastornos dentarios y la biopsia reveló ausencia focal de la dermis. En 1941 Cole y Cols, publicaron otro caso con importantes anomalías óseas tales como sindactilia de manos y pies.

Uno de los casos de Goltz y Cols, presentó severa deficiencia mental y recalcaron la frecuencia de defectos similares en los familiares del sexo femenino, observando la alta incidencia de abortos en los ascendientes y anotaron la posibilidad de que el trastorno no solamente ocurra en mujeres, sino que podría ocurrir que hubiera incompatibilidad de sobrevida de fetos masculinos más allá de los primeros meses de gestación. Howel en 1965 encontró áreas de lipomutosis con células que creyó diferentes de la hipodermis. Cásala y Cols, en 1966 hicieron una síntesis, de los casos publicados hasta entonces e incluyeron la entidad entre las polidisplasias. Ruiz Godoy y Pcniche en el mismo año informan el primer caso estudiado en Méjico y propusieron el nombre de enfermedad de Liebermann-Cole.

Hernández Pérez y Díaz Perallón en 1969 informan un caso en asociación con rubéola materna y revisando la literatura pertinente discuten la posible influencia de los factores externos sobre et feto como factor determinante. Daly **no** está de acuerdo en que se llame a este síndrome, "Hipoplasia Dérmica Focal", pues los cambios óseos, las deformidades de pies y manos, los cambios dentarios y oculares no son abarcados por aquel nombre. Se han descrito casos que, excepto por los cambios dérmicos, ausentes, son verdaderamente iguales y caerían dentro del Síndrome de Hipoplasia Dérmica Focal (Fig. 36).

4.—*Conectivopatías Congénitas. . .*

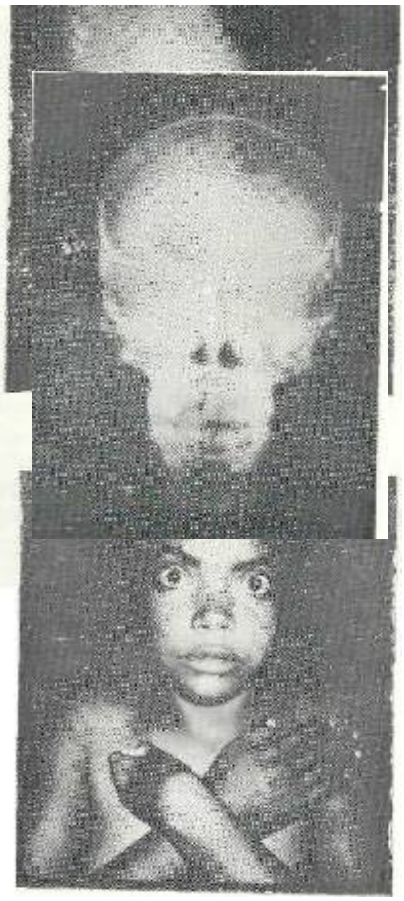
a) *Síndrome Hürler (Gargollsmo)*

Se encuentra producción alta de a. mucopolisacáridos, almacenamiento de los mismos, excreción de condrotin —sulfato B y de heparitin— sulfato, se observa alteración generalizada del tejido conectivo, hidrocefalia, sordera y deficiencia mental.

La piel es gruesa, la lengua grande, los dedos se disponen en garras, hay opacidad corneal, infantilismo genital. Y anomalías óseas.

Danés y Bearn en 1966 y 1967 informaron que los cultivos de fibroblastos de la piel de pacientes con Síndrome de Hürler contenían granulos metacromáticos evidenciados con el azul de toluidina O, y el Alcian-Blue, en cambio los

A



D

Fig. 36. Hiploplasia dérmica focal

En A) se ve plegamiento epidérmico por la hipoplasia dérmica en esos sitios. En, B) y C) se aprecia sindactilia en mano. En D) facies de deficiente mental con nariz aplanada y macrocórnea y en E) Anormalidad de ventrículos laterales.

fibroblastos normales no los contenían. En 4 familias los fibroblastos de los padres clínicamente normales mostraban granulaciones metacromáticas y existían células gargólicas. Hay trisomía 21 (Fig. 37).

b) *Síndrome de Barsy-Moens y Dierckx*

Este síndrome ha sido aislado en 1967 y consiste en la asociación de un aspecto parecido a la progeria, retraso de la estatura y del peso, cutis laxa y fruncida y retardo mental.

Histológicamente se puede observar hipoplasia del tejido. Los autores no encontraron trastorno cromosómíco en su primer caso (Fig. 38).

5.-—**Consignamos** en este apartado *cienos cuadros clínicos que pueden acompañarse* de retardo mental, tales como:

a) *Síndrome de Rolhmund-Thomsn o poiquilodermia congénita.* Probable mente es determinado por un gene autosómico recesivo. Los síntomas comienzan a hacerse aparentes a los 6 meses más o menos; estos consisten en atrofia, telangiectasias, pigmentación y despigmentación de la **piel** que al final semejan una radíodermitis. Hay fotosensibilidad y desarrollo de queratosis verrucoides. En el 40% de los casos hay cataratas bilaterales. El desarrollo físico es retardado y a veces son enanos. Puede haber hipogonadismo.

Aunque el desarrollo mental es usualmente normal, algunas veces puede estar retardado.

b) *Síndrome de Marisnesco Sjogren*

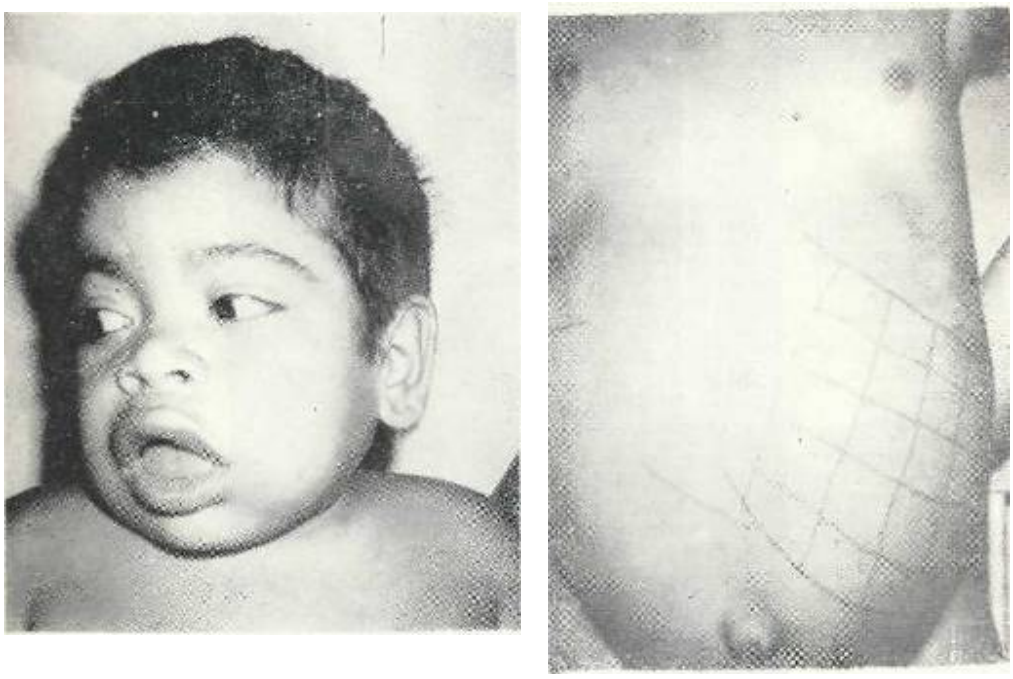
Probablemente determinado por un gene autosómico recesivo, se caracteriza por ataxia cerebelosa acompañada de mistagrno retardado y horizontal y de disartria. El crecimiento es rotatorio, hay hipotonía muscular y defectos del esqueleto. La deficiencia mental suele ser severa.

c) *Disqueratosis Congénita.* Casi todos los casos informados corresponden a hombres y se cree que es determinado por un gene recesivo parcialmente limitado al sexo. Los síntomas parecen relacionados con el síndrome de Fancony. Por ello se ha sugerido que pueden representar expresiones variables de un mismo gene. Sin embargo las formas completas muestran diferencias claras.

Los síntomas esenciales son: atrofia y pigmentación de la piel, distrofia ungueal y leucoplasis. Los cambios de la pigmentación alcanzan su mayor desarrollo de los 3 a los 5 años. Se observa aspecto reticulado gris o café, más aparente en el cuello pero que puede envolver toda la piel, esta es atrófica y hay telangiectasias, dando aspecto poiquilodérmico, las palmas y las plantas pueden ser muy gruesas e hiperhidróticas y se forman ampollas con los traumas.

Pueden haber erosiones de la lengua y la mucosa bucal seguidas de leocuplasia, iguales cambios pueden verse en la conjuntiva de los párpados, pudiéndose obliterar el orificio lagrimal produciendo lagrimeo. Puede haber leucoplasia ano rectal con estenosis y cambios similares pueden presentarse en el tracto gastro intestinal y en las mucosas urogenitales.

La incidencia de cáncer en las leucoplasias es alta, el desarrollo físico y mental algunas veces es retardado, los dientes pueden ser defectuosos y el cabello seco y áspero. Hitch consigna que la mentalidad subnormal se ha encontrado en estas pacientes más a menudo de **lo** que comunmente podría ocurrir.



B

Fig. 37

Niño gargólico con sordera, deficiencia mental, lengua gande, en protrusión (A). Hipotonia y hepato-esplenomegalia (B). Múltiples anomalías óseas. Presenta costillas en forma de paletas, silla, turca deformada; así como vértebras y huesos de manos (C).

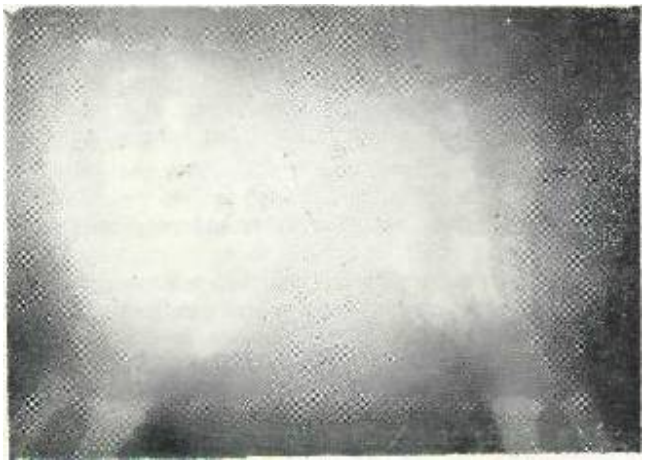


Fig. 38
Caso que encaja en la descripción del Síndrome de Barsy-Moens y Dierckx. La paciente tiene retraso de estatura y de peso, cutis laxa y retraso mental

d) *Queratosis Folycularis* (Enfermedad de Darier). Muy conocida por los dermatólogos, es llamada también Zoospermosis; es una dermatosis rara caracterizada por pápulas hiperqueratóticas de color café y masas papilomatosas que tienden a localizarse en las áreas seborreicas. Nos limitaremos a consignar que Cockayne ha informado en muchos casos baja estatura y deficiencia mental y Svendson y Cols. encontraron "anormalidades psíquicas'[1] en 16 de 36 pacientes estudiados. Setzler y Flint estudiando tres generaciones de una familia con queratosis folicularis encontraron 11 personas con la enfermedad, de las cuales 5 tenían historia de episodios sicóticos y 3 fueron deficientes mentales. Finalmente Medansky y Cols, estudiando 5 pacientes desde el punto de vista psicológico, concluyeron que el aislamiento social producido por el trastorno mental severo unido a un defecto orgánico que altera la habilidad para la adaptación, explicaría la incidencia del deterioro mental.

c) *Dermatosis íctiosiformes con complicaciones neurológicas.*

La ictiosis es una manifestación frecuente en trastornos genéticos asociados a complicaciones neurológicas que incluyen a veces deficiencia mental (Reed):

1 .—*Síndrome de Sjogren-Larssen.* Estos autores describieron la asociación de ictiosis, parálisis espástica y retraso mental. Algunas veces hay también retinitis degenerativa. Publicaron la observación de 28 pacientes que procedían de Vasterbotten en Suecia en donde es común el matrimonio entre consanguíneos. Estimaron que el síndrome se transmite por una herencia autosómica-honohíbrida de tipo recesivo.

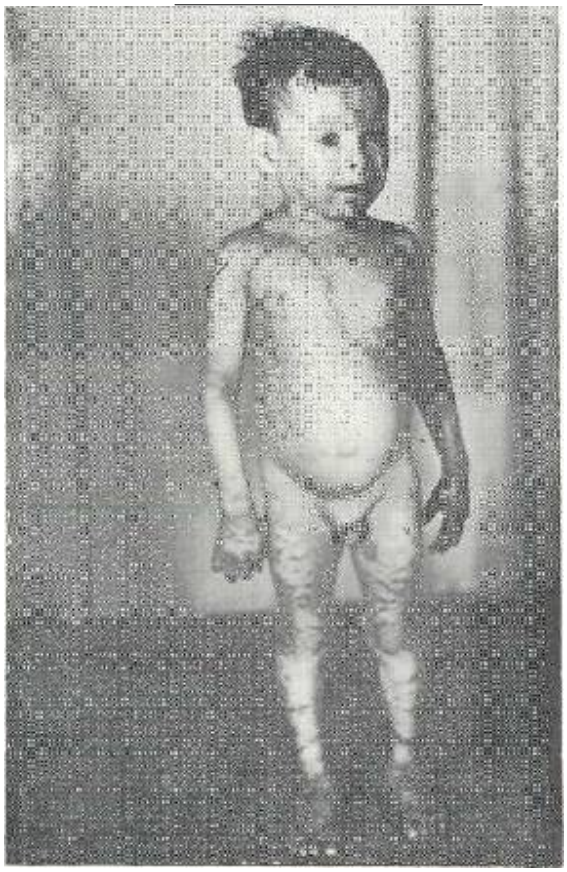


Fig. 39
Niño con eritrodermia ictiosiforme congénita, asociada con estatura muy baja para su edad y retardo mental.

En 1932 Pardo Castelló y Faz ya habían presentado ante la asociación dermatológica de Cuba el primer paciente con este síndrome con el título de ictiosis y enfermedad de **Little.** La paciente era una niña con ictiosis que presentaba contractura de ambas extremidades y retraso mental. A estos autores pues hay que adjudicarles el mérito de la primera descripción de este síndrome. Red y Heijer presentaron los trastornos dermatológicos asociados de 10 pacientes estudiados en California y Suecia posteriormente los de 3 nuevos enfermos y establecen claramente la diferencia con la eritrodermia ictiosiforme congénica y con la enfermedad de Netherton y de Conradi. Estos autores concluyen en que estudiando pacientes en hospitales para deficientes mentales, se encontrarían muchas asociaciones con ictiosis y trastornos del crecimiento[1] del cabello. En efecto, anormalidades en la estructura del cabello pueden verse asociados a homocistinuria (síndrom de mala absorción de metionina) y argininosuccinoaciduria, asociados con deficiencia mental y otros síndromes neurológicos.

2.—*La Eritrodermia Ictiosiforme Congénita.* Puede presentar como defectos asociados, retardo mental, estatura baja y otras anormalidades del desarrollo (Fig. 39). También la *ictiosis vulgarias,* variedad ligada al sexo, revela signifi-

Tabla CLASIFICACION DE LAS DERMATOSIS ICTIOSIFORMES (según Reed)

Desorden	*Presente al nacer*	*Herencia*	*Hechos asociados*
Ictiosis vulgaris	No	Autosómica dominante	Atopia a veces
Ictiosis ligada al sexo	Sí	Ligada al sexo	Cambios en la córnea
Eritrodermia ictiosiforme congénita Tipo ampollar (Hiperqueratosis epidermolítica)	Sí	Autosómica dominante	
Eritrodermia ictiosiforme congénita (no ampollar)	Sí	Autosómica recesiva	
Síndrome de Sjogren Larssen	Sí	Autosómica recesiva	Deficiencia mental Degeneración retineana Tetraplegía
Síndrome de Conradi (condrodistrofia calcifans)	Sí	Autosómica recesiva	Contracturas, acortamiento de huesos, cataratas
Enfermedad de Netherton	Sí	¿Autosómica recesiva?	Deficiencia mental cabello "en bambú", atopia
Eriroqueratodermia Variábilis	A veces	Autosómica dominante	
Ictiosis ligada al sexo con deficiencia mental e hipogonadismo	Sí	Ligada al sexo	Deficiencia mental, hipogonadismo
Ictiosis Lamelar	Sí	Autosómica recesiva	
Hombre porcupine (Famila Lambert)	Sí		
Eritrodermia ictiosiforme congénita unilateral	¿teratogénica?		Deformaciones óseas unilaterales
Ictiosis con Síndrome de Down	No	Cromosómica	Signos de mongolismo

cantes asociaciones con retardo mental, anormalidades esqueléticas y con hipogonadismo pituitario, como para suponer que el hecho es fortuito. La ictiosis vulgaris, variedad dominante, no se ha visto asociada con retardo mental. Presenta una significante asociación con utopia.

3.—*Síndrome de Conradi* (Condodistrofia Punctata Congénita).

La mayoría de los observadores afirman que hay deficiencia mental. Lo más sobresaliente del cuadro es eritrodermia ictiosiforme pronunciada, que desaparece después de varios meses del nacimiento. Hay también cortedad de fémur y húmero, flexión de codos y rodillas, con resistencia a la extensión pasiva, catarata congénita y otros defectos congénitos, como atrofoderma, incontinencia pigmenti y pseudopelada.

El retardo mental no se logra observar bien, porque muchos de los casos mueren poco después de dos años.

4.—*El Síndrome de Rud,* aún no está totalmente establecido. Se observa ictiosis, deficiencia mental, epilepsia, infantilismo sexual y en uno de los casos del propio Rud hubo además diabetes lipodistrófica y **acantosis** nigricans.

Se puede confundir con casos de **mongolismo,** con ictiosis ligada al sexo cuando se asocia a deficiencia mental y epilepsia (Linch). La tabla siguiente resume estas entidades.

f) *Síndrome de Prader-Willt* Se caracteriza por retraso mental, obesidad, hipotonía muscular, estatura baja e hipogonadismo y a menudo diabetes sacarina.

La etiología se desconoce. Pareciera haber una transmisión autosómica recesiva.

IX. HIPERTRICOSIS.

La hipertricosis puede definirse como el crecimiento de pelo en cualquier parte del cuerpo en exceso de la cantidad usualmente presente en personas de la misma edad, raza y sexo.

Ciertas hipertricosis se asocian a retardo mental.

La hipertricosis universal congénita se manifiesta en dos formas clínicas probablemente distintas genéticamente. La hipertricosis lanuginosa puede ser congénita o adquirida. La primera tiene dos formas clínicas: "cara de perro" que se asocia comunmente con hipo o anodontia, deformidades del conducto auditivo externo y retardo mental; y la forma "cara de mono".

La hipertricosis nevoide es un trastorno circuscrito aislado o asociado a otras anormalidades nevoides.

Pillsbury ha observado hipertricosis asociada a anormalidades dentarias.

Ebling y Rook postulan que "el crecimiento exhuberantc de las encías como un defecto congénito aislado no es raro. La asociación con hipertricosis profusa del tronco, miembros y cara se ha informado en muchas ocasiones'[1]. Nosotros informamos al Segundo Congreso Dermatológico Centroamericano un caso de hipertricosis profunsa con agrandamiento gingival congénito y deficiencia mental severa de carácter familiar (Fig. 40). Byars y Sornat han informado también hipertricosis asociada con fibromatosis gingival hereditaria.

Fig. 40
Hipertricosis con agrandamiento gingival en niña retrasada mental. Los hermanos de ella tienen hipertricosis también.

Por otra parte entre la hipertricosis que acompañan a trastornos hereditarios tenemos también la que se presenta en el síndrome de Hurler. En las formas más abortivas de este síndrome el crecimiento del pelo puede aparecer hasta después de la pubertad. Hay también hipertricosis asociada a retraso mental en el síndrome de Cornelia de Lange.

El hirsutismo idiopático o constitucional es la más frecuente forma de hirsutismo que se presenta en los servicios dermatológicos y aún en Endocrinología y Ginecología. Se han observado casos aislados de hirsutismo a los que se ha asociado deficiencia mental.

X. NEVOS Y OTROS DEFECTOS DEL DESARROLLO

Los defectos del desarrollo ocurren muy frecuentemente y Rock los estima en un *2%* de los nacimientos. Este mismo autor expresa que en términos generales se pueden clasificar como debidos al ambiente y a causas genéticas. Las causas ambientales produciendo injuria al embrión o al gene antes de la fertilización. Los defectos genéticos pueden ser trasmitidos por los padres o surgir como una nueva mutación.

Algunas veces un defecto idéntico puede en un individuo ser genético en su origen y en otro, ser producido por un factor ambiental conocido; tales malformaciones se conocen con el nombre de Fenocopias. Muchos defectos, incluyendo casi todas las malformaciones circunscritas conocidas como nevos, son de origen desconocido. El grupo de anomalías del desarrollo de la región branquial es muy rico. Los síndromes del complejo del primer arco branquial son:

1.—Disostosia mandíbulo facial o síndrome de Treacher Collins.

2.—-Disostosis mandibular.

3.—Discefalia mandíbulo-oculofacial o síndrome de Hallerman-Streiff.

4.— Displasia oculo-aurículo vertebral o síndrome de Goldenhar.

Algunos de estos presentan retardo mental como el S. de Goldenhar.

Causas ambientales. El feto es más vulnerable durante los primeros meses, y es en período que los factores nutricionales, infecciosos y químicos actúan. Las adherencias amnióticas, que anteriormente se invocaban como causa de muchas malformaciones, son más bien consecuencia y no causa de tales defectos.

Entre los factores ambientales que se creen más importantes como causa de defectos del desarrollo se encuentran: (1) *Las drogas,* ya es sabido que muchas drogas y otros agentes químicos administrados en los primeros meses de la preñez, pueden ser causa de malformaciones. Entre las más importantes están los antimitóticos y antibióticos como la tetracyclina.

La talidomida es ampliamente conocida; se ha incriminado a las fenotiazidas, y aún a los agentes hipoglicemiantes e hipocolesterolémicos. Los citotóxicos presentan alto riesgo.

Hay algunos otros que son menos considerados como teratogénicos.

2.—*Agentes físicos.* Por ejemplo irradiaciones X.

3.—*Infecciones virales.*

4.—*Trastornos circulatorios que causan anoxemia.*

5.— *Trastornos nutricionales.* Diremos que cuando una mal nutrición grave ocurre antes de los 6 meses de edad la actividad mental está muy retardada y tiende a permanecer así por mucho tiempo. Las pruebas psicológicas revelan bajos coeficientes de inteligencia, retardo en el desarrollo mental y en la capacidad de aprender. La electroencefalograma ha mostrado cambios en la forma, frecuencia y amplitud de las ondas cerebrales, incluso en casos de mal nutrición leve.

La sintomatología cutánea en los trastornos nutricionales es muy rica y muy conocida.

Debido a nuestra realidad social es oportuno consignar aquí que el niño mal nutrido es indiferente a su ambiente y por tanto no aprende. Además la reacción del lactante determina en gran manera la respuesta d-2 su madre. Pues bien, entre los primeros efectos de la malnutrición se observa una disminución de la respuesta del niño a los estímulos haciéndolo apático. Esta indiferencia del niño la resta valor como estímulo para la madre y ésta, en consecuencia, tiene pocas respuestas hacai el niño, de tal manera que "apatía provoca aún más apatía y la reacción entre madre e hijo va empeorándose; tendremos en fin un gran defecto del desarrollo mental. Es difícil determinar que aporta la desnutrición por sí misma al retraso del desarrollo mental en los niños desnutridos, porque suele haber coexistencia de otras circunstancias potenciales de riesgo que favorecen una evolución deficiente.

Hay que tener en cuenta no solo el hecho de la desnutrición, sino el momento de la vida en que se presenta para valorar la verdadera relación causal entre la exposición y el daño al sistema nervioso.

6.—*Trastornos endocrinos.* Nos referimos a ellos en el apartado V.

7.—Actualmente se investigan *otros factores* tales como la calidad de las células germinales, la influencia *de* la edad de la madre, estación, etc.

Muchos síndromes morfológicos macroscópicos que guardan relación con retardo mental, presentan un cuadro constante de anomalías anatómicas macroscópicas morfológicas. Pueden clasificarse en grupos "mendelizante" y "no mendelizante" o fenotípico. Otros síndromes morfológicos son de difícil individualización (Figs. 41 y 42).

Un nevo es un defecto de desarrollo circunscrito de la piel. Para algunos autores el término se circunscribe a aquellas anormalidades derivadas del tejido vascular y otros restringirán el término a lesiones que contienen melanocitos. Estas limitaciones son injustificadas.

Un nevo involucra predominantemente un tejido, el cual generalmente se encuentra en exceso y raramente puede ser deficiente. La displasia local asociada de otros tejidos es común. Actualmente el término hamartoma se emplea más o menos como sinónimo de nevo y finalmente el término sistematizado que se aplica a un nevo implica su distribución sobre una región del cuerpo, pero no necesariamente en relación con un dermátoma o uno ó más nervios espinales o periféricos: Tenemos:

1.—*Síndrome de Sturge-Weber.* Lo describimos brevemente en el apartado de neoformaciones.

2.—*Síndrome del Nevus epidérmico.* Constituye un grupo de malformaciones congénitas de la piel y según su apariencia morfológica incluye el nevus unius lateralis, el nevo epidérmico lineal bilateral y la ictiosis hystrix. Hay algunos elementos que sugieren una relación del nevo epidérmico con la acantosis negricans benigna y con la eritrodermia ictiosiforme congénita. Después de 1863

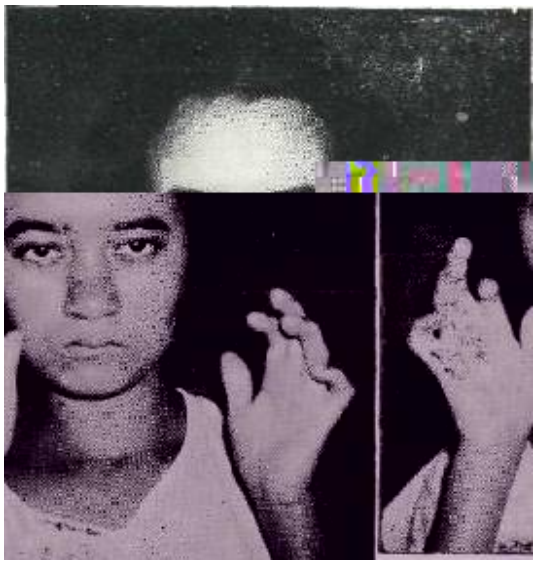


Fig. 41-B
Niña de baja estatura, con escoliasis severa, dedos encurvados, membrana interdigital en una mano, cortedad de miembros superiores, cara moderadamente triangular, línea simiana palmar. Epiléptica en quien la ventriculografía mostró atrofia cerebral. Retardada mental. Recuerda e] Síndrome de Silver *y* el de Russell.

Fig. 41-B
Se muestra la membrana interdigital de mano derecha en el caso de la figura antenur.

se han informado numerosos casos aislados de nevus **unius lateralis,** asociados a muchas anomalías congénitas. Fretzin y Solomón describieron en sus 28 pacientes multitud de defectos congénitos asociados a nevus epidérmicos: deformaciones vertebrales, cortedad de miembros, gigantismo localizado, quistes óseos, depresión del puente nasal, coxa valga subluxans, hemangiomas. etc., etc. El sistema nervioso estuvo afectado en el 50% de los casos; habiéndose observado[1] epilepsia y diversos grados de trastornos motores y sensitivos y retardo mental. Una paciente con varios nevos epidérmicos lineales requirió una olbectomía temporal izquierda por episodios epilépticos muy repetidos. Hemos estudiado varios casos (Figs. 43 y 44).

3.—*Síndrome de* ***Dury-Van*** *Bogareth.* Es raro y parece determinado por un gene autosómico recesivo. Se observan angiomatosis sin calcificaciones de la corteza cerebral y de la meninges, asociadas a esclerosis difusa.

Los niños afectados muestran displejía espástica, epilepsia y retardo mental. Asimismo hay cutis marmorata muy apreciable, acrocianosis con cambios tróficos de las uñas y algunas veces hipertricosis.

4.—Informes recientes han delimitado un nuevo síndrome neurocutáneo, caracterizado por la asociación de *nevo cebáceo, convulsiones y muchas anomalías del desarrollo.* Lantis y Cols, han informado dos pacientes con *nevo cebáceo de Jadassohn,* asociado con malformaciones de los ojos. Actualmente se considera que la presencia de un nevo organoide puede ser un signo de nevo organoide puede ser un signo de múltiples malformaciones ectodérmicas. Pinol Aguadé y Cols, realizaron el estudio **anatomoclínico** de 40 casos de nevo cebáceo de Jadassohn; describieron tres períodos en la evolución y consideran que es un Hamartoma piloso **pluripotente** derivado de un germen epitelial primitivo muy indifernciado y que puede dar origen a pelos y glándulas sebáceas y apocrinas maduras, ya sean rudimentarias o hiperplásicas. Constituye una placa un poco elevada de color café o amarillo cafesosa. con una superficie velvética con elevaciones redondeadas más o menos uniformes en tamaño. Aunque puede estar presente al nacer, se puede observar en la niñez y en la adolescencia. Mide de 1-10 cms. comúnmente solitario, puede también ser múltiple y la mayoría se localizan en la cabeza, especialmente en regiones cercanas a las orejas y la frente. Se ha informado asociado a epilepsia, a varios defectos del desarrollo y retardo mental (Rook). Puede haber transformación en neoplasias benignas y malignas. Feuerstein y Mims han informado también la asociación con retraso mental y convulsiones, habiéndose informado posteriormente varios casos con esta asociación (Schimmelpenning. Marden y Venters, Moynahan, Solomón y Fretzin: Lantis, Leyden, Thew y Heaon) (Fig. 45). Se ha informado también asociado a displasias oculares tales como coloboma y dermoides de la conjuntiva, a **engrasamiento** de huesos de cráneo y atrofia cerebral. Por todo esto Marden y Venders lo califican de "Síndrome Neorocutáneo".

5.-—*Nevus Comedónico.* La mayoría de los niños afectados son normales, pero cuando se asocia con angiomatosis, encefalotrigeminal o con hipertrofia hemangiectasica, puede haber deficiencia mental.

En un caso de Whyte se trató de una niña de 1 3 años de edad con nevus comedónico unilateral acompañado de catarata bilateral y cambios electroencefalográficos de microfocos difusos de actividad patológica. En un caso nuestro había nevo comedónico asociado a un síndrome del nevo basocelular y en otro caso se asoció el nevus comedónico a múltiples "quistes cebaceos" en cráneo y a cretinismo. Un factor etiológico común produciendo un error temprano o re-

Fig. 43
Niño con nevus lateralis y deficiencia mental. Obsérvese la expresión facial del paciente.

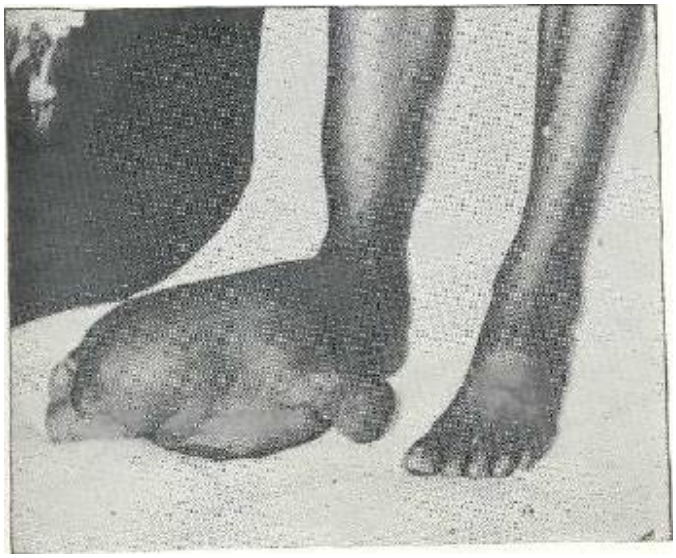


Fig. 44
El Gigantismo localizado en un defecto congénito que se asocia a veces al **nevos** epidérmico

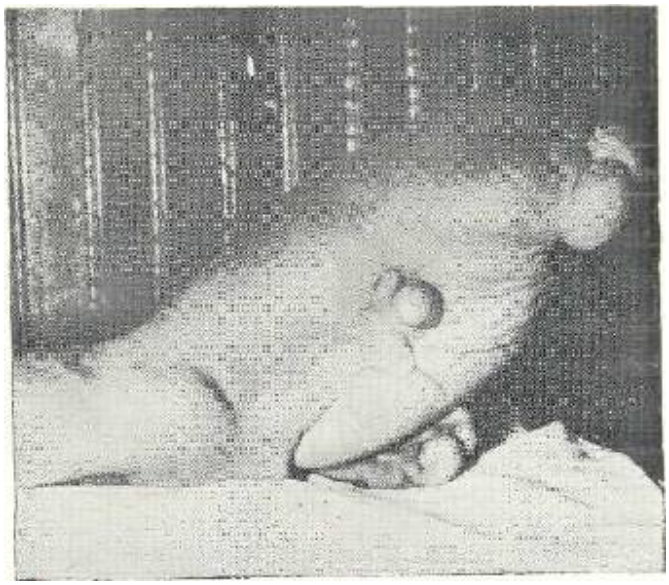


Fig. 45
Nuevo **Cebáceo** de Jadassohn en localización clásica
(Retroauricular)

tardado en la diferenciaciónde células susceptibles, podría explicar el nevus y las cataratas. Desde este punto de vista podría quizá considerarse como una displasia neuroectodérmica.

6.—Ollendorff, de la Universidad de Columbia, propuso en el XITI Congreso Internacional de Dermatología, en 1967, la clasificación de la *Acantosis Nigricans* en cuatro tipos. El mismo había propuesto en el XII Congreso Internacional, la clasificación en tres tipos. Pues bien, este cuarto tipo sería, parte de un síndrome, y no asociada a tumor maligno. La tabla siguiente registra los síndromes a los que asocia este tipo de acantosis nigricans, con su modo de berencia.

TABLA. ACANTOSIS NIGRICANS COMO PARTE DE UN SINDROME

Síndrome	*Herencia*
Síndrome de Bloom	Recesivo
Síndrome de Crouzon	Esporádico o dominante
Síndrome de Seip	Recesivo
Síndrome de Rud	Recesivo o casos esporádicos.
Diabetes Insulino-resistente	Casos esporádicos
Desorden degenerativo del tracto piramidal.	

Para no citar más que dos de los síndromes mencionados, recordamos que el Síndrome de Crouson (disostosis cranofacial) se presentó asociado a a. nigricans en dos mujeres. El Síndrome de Rud se caracteriza por infantilismo, tetania, epilepsia, anemia y retardo mental.

XI. TRASTORNOS DE LA CONDUCTA Y CAMBIOS DE LA PIEL

Siempre ha habido interés en conocer la relación entre el psíquis y la piel. Entre las enfermedades psicocutáneas, son muy importantes las injurias a la piel, producidas por la misma persona. Es evidente que tales injurias se presentan en diversas personas y circunstancias. Se pueden observar también entre los deficientes mentales y en la niñez es raro que se presenten en sujetos que no sean retrasados. En general se observan en los adultos.

Las lesiones autoproducidas incluyen los efectos de: mordeduras, golpes, apretamientos, incisiones, excoriaciones, aplicación de sustancias químicas, traumas térmicos, succiones con la boca, picaduras de la piel, frotamientos intensos, lesiones por sentarse largo tiempo en posiciones anormales o sobre objetos inadecuados. Lesiones de eritema ab-igne, pigmentaciones, por permanencia cerca de de los radiadores de calor, etc.

4.—CONCLUSIONES

Se comprende fácilmente lo complejo de los cuadros clínicos que teniendo sintomatología cutánea, se acompañan de deficiencia mental, así como la variada etiología de los mismos y la enorme importancia que tiene su conocimiento.

Generalmente son entidades clínicas que afectan diversos órganos y aparatos, por lo cual interesa su conocimiento a todas las ramas de la medicina.

El agrupamiento que hemos hecho para lograr una exposición ordenada de los diversos cuadros clínicos, puede tener muchas fallas, pero cualquier otra clasificación adolecería igualmente de defectos en este sentido, pues algunos de dichos cuadros podrían ubicarse en más de un apartado según se atienda a uno u otro criterio para su clasificación. Hasta que se conozca el trastorno bioquímico íntimo de cada entidad patológica, se podrá formular una clasificación científicamente válida.

Actualmente hay aún diversas dificultades por ejemplo, para determinar bien la relación entre un determinado síndrome y la aberración cromosómica correspondiente. Es clara en algunos casos pero muy poco evidente en otros.

A medida que avance el conocimiento de los aspectos etiológicos y patogénicos a nivel cromosómico, se podrá actuar contra la cromosomopatía y contra los estados inmunológicos anormales involucrados.

La deficiencia mental recibe cada vez más atención de médicos y de los científicos dedicados a ramas paramédicas. En la comprensión, prevención y Tratamiento de los individuos desafortunados que ostentan estos trastornos, trabajan actualmente psicólogos, genetistas, bioquímicos, anatomistas, enzimólogos, fisiólogos y farmacólogos. Los dermatólogos desempeñamos importante papel en este campo porque muchos síndromes con retardo mental, se acompañan de sintomatología cutánea, que, si bien algunas veces es muy evidente, otras lo es menos, necesitando cuidadosa investigación, y siempre constituye importante elemento para el diagnóstico.

Es necesario que se establezca un diagnóstico diferencial lo más preciso posible, lo cual incluye estudios neurológicos, endocrinológicos, nutricionales, metabólicos, psicológicos, genéticos y otros.

Las instituciones competentes están en la obligación de crear y fortalecer las unidades de estudio y difusión de los conocimientos necesarios para el diagnóstico, prevención, tratamiento y educación de estos seres humanos que derivan mucho beneficio del trabajo debidamente coordinado de los equipos competentes.

La justicia necesita que los médicos digan con la mayor precisión posible, quiénes *son aquéllos que* se verían *privados de sus derechos civiles y quiénes están exentos de responsabilidad.*

La sociedad *espera que se cambie la actitud compasiva o indiferente ancestral, por una con sustento científico que dignifique a quien sufre una dolencia de esta naturaleza. La orientación de maestros de* escuelas de todos los niveles y de padres de familia elevaría el índice de sospecha del deficiente mental y su adecuado tratamiento.

La actuación pericial en este campo es difícil algunas veces. El juez espera del experto médico una solución radical ya que él debe juzgar y decidir; prefiere respuestas concluyentes que no son posibles siempre frente al "caso límite".

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANDERSÜN, D. E.; TAYLOR, W. B.; FALLS, **H.** F. y **DAVISON,** R. T.: The nevoid basa cell carcinoma syndrome. Amer. J. Human Genet. 19, 12, 1967.

ANTICH, H.; RIBAS MUNDO, M; PRATS, J. y FRANCÉS, J. M.: A case of XO/XX/XXX mosaicisms with Tuner's stigmatu. Lancet, I, 1228, 1967.

ANDREWS, G. C. and DOMONKOS, A.: Disease of the Skin. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1963.

ALBA, Z. B.: Nevus comedónico sistematizado. Rev. de la Sociedad Peruana de Dermatología, 2: 111, 1968.

ARNOLD, H. L. and KIM, R.: Hirsutism. American Academy of Dsrmatology Meeting (Chicago, December, 1967) Cutis: 456, 1968.

BARR. M. L.; SHAVER, E. L.; CARR, D. H. y PLUNKETT, E. R.: The chromatic positivc Klinefclter syndrome among patients in mental deficiency Hospital. J. Ment. Def. Res. 4, 89, 1960.

BARTUAL, R.; FORTALEZA, B.; BAGUENA, R. y BARTUAL, J.: Cromosomopatias en Ontología. Actas del VI Congreso Int. de Ontología. Pág. 222, Barcelona, noviembre de 1966.

BARTOK, W. R. and BURBANK, R.: Rubinstein-Taybi Syndrome. Cutis, 4: 1350, 1968.

BEADLE, G. W.: The uniqueness of man. Science, 125: 9-13, 1957.

BEADLE, G. W.: The role of the nucleus in heredity, en A symposium on the Chemical Basis of Heredity, Baltimore, The Johns Hopkins Press, 1957.

BEADLE, G. W.: Las bases físicas y químicas de la herencia. Editorial Universitario. Buenos Aires, 1969.

BECAK, W.; BECAK, M.; ANDRADE, J. D. y MANISSADIIAN, A.: Extra accrocentric Chromosome in a case of Giant Cavernous Hemangioma with secon-uary thrombocytopenia. Lancet, II, 468, 1963.

BECKMAN, L.; GUSTAVSON, K. H. y NORRING, A.: De mal configurations in the diagnosis of the Down syndrome: An atempt to a simplifield scoring method. Acta Genet. Statis. Med. 15: 3, 1963.

UENDA, C. E.: Mongolism and cretinism: A study of the clinical manifestations and general pathology of pituitary and thirold deficiency. New York, Grune S. Stratt, 1949.

BENDA, C. E.: Mongolism or Down syndrome. Lancet, I, 63, 1962.

BYARS, L. F.; SORNAT, B. G.: Congemtal macrogingival (fibromatosis gingival) and hypertrichosis. Surgery 15: 964, 1944.

BÍSHOP, A.: Heritable variation in the length of the Y-chromosome. Lancet, **II,** 18, 1962.

BINKLEY, G. W.; JOHNSON, H. H.: Epithelioma adenoides cysticum: Basal cell nevi, agenesis of the corpus callosum and dental cepts. Arch. of Dermat. 63: 73, 1951.

DE BARSY, A. M.; MOENS, E. and DIERCK, L.: Dwarfsm oligophrenia and elastic tissue hipoplasia, a new syndrome. Lancet, II, 47, 1967.

BEAUREY, J., DUGOIS, P.; VADOT, J. et WEBER, M.: La polydysplasil avec hiploplasie dermique en aires. Aun. Dermat. Sephill 96: 15, 1969.

BISHOP, P. M. R; LESOF, M. H.; POLANI, P. E.: Turner's Syndrome and Allied conditions. Mem. Soc. Endocr. 7, 162, 1960.

BLANK, C. y Cols.: Trisomy 13-15. Report of a case wth clinical, cytogenetic and pathologicai findings. Act. Path. Microbol. Scand. 69: 36, 1964.

BLANK, H.: The actions and interactions of durgs. Transactions of the St. John's Hospital. 53: 1, 1967.

BORGHI, A.; GAVINA, C.; MA1ELLO, M.; TADEL, L. y BÍGOZZr, B.: Typus Degeneratívus Amstelodamensis (Syndrome de Cornelia de Lange). Presse Med. 72: 3373, 1964.

BOYER, B. E. and MARTIN, M. D.: Marfan's Syndrome: Report of case manífesting giant bone cyst of mandible and múltiple basal cell (140) carcinomata. Plast and Reconstruct Surg. 22: 257, 1958.

BORSOOK, H.: The biosynthcsis of petídes and proteins. J. of Cellular and Comp. Physiology, 47: 35-80; 1956.

BURCH, P. R.; POWELL, N. R. y BURWELL, R. G.: Autoantibodies in Klinefeltsr's Syndrome. Lancet, II, 748, 1966.

BURGIO, R.; SEVERT, F.; **ROSONI,** R. y VACCARO, R.: Autoantibodies in Down's syndrome. Lancet, I, 497, 1966.

BUTTERWORTH, Th.; STREAN, L. P.; BEERMAN, H. y WOOD, M. G.: Syrngoma and mongolism. Arch. Dermat. 90, 483, 1964.

BUTTERWORTH. Th.: Dermatológica! aspeets of cretinism. AMA, Arch. **Derm.** Syph. 70: 565, 1964.

BUTTERWORTH, Th.: Dermatoses among the mentally retarded. Cutis 4: 1168, 1968.

CABRIOTO, J. y LICARDIE, R.: Desnutrición y rendimiento mental en los niños. Reportes médicos. 4, 31, 1970.

CARR, D. H.é BAR, M. L.; PLUNKETT, E. R.: A probable XXYY sex determining mech anism in a mentally detective male with Klinefelter's Syndrome. Canad. Med. Ass. J. 84: 873, 1961.

CARR, D. H.; BARR, M. L.; PLUNKETT, E. R.; GRUMBACH, M. M.; MORISH1MA, A. y CHU., E. H. Y.: An XXXY Chromosome complement in Klinefelter subjets with duplicated sex chromatin. J. Clin. Endocrin. 21, 491, 1961.

CARÓN, G. A.: Xeroderma Pigmentosum a Clue to Carcinogenis. Arch. Derm. 98: 548, 1968.

CERUTTI-MAINARDI, P.; MASS1MO, L. y VIANELLO, M. G.: Chromosomes in Albright Syndrome. Lancet, I, 12p8. 1968.

CHOPRA, V. P.: Impresiones dermopapílares y aberraciones cromosómicas. Arch. de Pediat. 86: 135-142, 1964.

CLENDENING, W. E.; BLOCK, J. B. y RADE, I. C: Basal cell nevus syndrome. Arch. Oermat. 90: 38-53, 1964.

COLÉ, H. N-; TOOMEY, J. y RAUSCHKOLB, J. E.: Dyskeratosis congenita with pigmentation, dystrophía ungueiun and Leukokeratosis oris. Arch. Dermat. Syph., 71, 451, 1955.

DUMARS, K. W. y GASKILL, C.: Cancer chromosomas and congenital abnormalities. Cáncer, 20, 1006, 1967.

DE LANGE, C: Sur un type nouveau de degeneration (Typus Amstelodamensis). Arch. Med. Enf. 36: 713, 1933.

EDWARDS, J. H.; DENT. T. y GULI, E.: Sporadic mongols with traslocations. Lancet II, 902, 1963.

EDINGTON, G. M.; LEHMANN, H. Y.; SCHNEIDER, R. G.: "Characteríza-ton and genetics of hemoglobin G." Nature, 175: 850-851, 1955.

EL-HEFNAVI, H.: Xeroderma pigmentosum. Exhibit-comonucacion al XIII Congreso íntern de Dermat. Munich, agosto de 1967.

ESTELLER, J.; FORTEZA, G. y SORNI, G.: Estudios citogenéticos en el xeroderma piginentosium. Dermat. Ibero. Lat. Amer. 8: 1953, 1966.

EWING, J. A.: The association of oligofrenia and dyskeratosis a clinical investigation and an inquiring into its implications. Am. J. Mental Def., 60, 98, 134, 307, 319, 575, 581, 799, 812, 1955, 1956.

FEGELER, F. y NOWAKOWS, H.: Morbus Reckinghausen mt Dermatolysis (Alibert). Kleinwuchs and Ovarialaplasie (Turner Syndrome). Zugleich ein Bertrog zur frage der Pathogenese endokriner storungen bem morbus Recklinghausen. Deutsh. Z. Nervcnheilk, 168, 427, 1952.

FELSHER. I.: A Quick Look at Dermatoglyphics. Arch. Derm. 84: 199 (Aug) 1961.

FLEISHMAJER, R.: Dislipidosis. Clínicas Médicas de Norte América. Editorial Interamericana,S . A. México. Mayo 1965 p.p. 633.

FERAK, V. y Cols.: Genetics of ataxia-telangiectasia. Acta Genet. Med. (Roma) 14, 57, 72, 1965.

FFTZPATRICK, T. B.; SXABO, G.; HARI. Y.; SIMONE, A. A.; REED B. and GREENNERG, M. H.: White Leaf-Shaped Macules Arch. Derm. 98: 1-6, 1968.

FORD, C. E.: Cromosomas en el Síndrome de Cornelia do Lange "Congenital Malformations Papers and Discussions". Presentado a la 2^ Confer. International. New York, Pág. 28, 1964.

FORD, C. E.; HARDNEN, C. D.; JACOB, P. A. y BUCKTON, K. E.; Chromosomes in Albrigth's Syndrome. (Citados por K. D. Smith).

FORTEZA, G.; TORMO, V.; CEBOLLA, R.; TALENS, P.; NAVARRO, P.; HERBUGEN, L.; ALGARRA, F. y BAGUENA, R.: Una mujer triplo X con comunicación interauricular del tipo "ostium secundum", Neurofibromatosis de Recklinghausen, uxación congénita del codo y oligofrenia. Medicina Española (Valencia) 56, 777, 1966.

FRACASSO, M-; BOTT, M. G. y CALVET, H. T.: Chromosomes in Werner's Syndrome. Lancet, I, 536, 1962.

FOWLER, W. H.: The origin of the elements. Scientific American 195: 82-91, 1965.

GARRAD, D. S.: Diagnóstico de síndromes en el retardo mental. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Editorial interamericana, México, Nov. 1968, p.p. 925.

GENTELE, H.; LABERHOLM, B. y LODIN, A.: La Sexe Chromosomique des homosexuales males. Acta Der. Vener. 40, 470-473, 1960.

GERMÁN, J.: Extracto Num. 13Í. Tercer Congreso Internac de Genética Humana. Chicago, septiembre de 1966.

GORLÍN, R. J.; REDMAN, R. S. y SHAPIRO, B. L.: Effect of X chromosome Aneuploidy on jaw growth. J. Dent. Res. 44, 269, 1965.

GORLIN, R. J.: The Oral-Facial-Digital (O.F.D.) Syndrome Cutis, 4: 1345, 1968.

GRINSPAN. D. y Cols.: Estudios genéticos en varias dermatosis. Comunicación al VI Congreso Ibero-Latino-Americano de Dermatología, Barcelona, 1967.

GROOT, W. P. De: (citado por D. Wise): Angiokeratoma Corporis **Diffusum** Fabry. Dermatológica 128, 32L, 1964.

GROUCHY, J. De; LAMY, M. Frezal y R1BIER, J.: XX/XO Mosaics ¡n Turner's Syndrome, Two Fhurther casse Lancet, I: 1369, 1961.

HASHEM, R; HIRSCHHORN, K.; SEDLLE, E. y HOLT, L. E.: Infantile excema: evidence of autoinmunitary to human skin. Lancet, TI, 269, 1963.

HALDANE, J. B. S.: "The rate of spontaneus mutation of a human gene", Jour. Genetics. 31: 317-326, 1935.

HAYWARD, M. D. y BOWEN, L. D.: The cromosoma constitution of **the** Stürge Weber Syndrome. Lancet, I, 558, 1961, Ibíd, II 844, 1960.

HERMANS, E. H.; GROSFELD, **J.C.M.** y SPAAS, J.C.M.: The fifth phacomatosis. Dermatológica, 130: 446, 1965.

HOEFNAGEL, D. y BENIRSHKE, K.: Dyscephalia mandibulo-occulo-facialis (Hallermann Streitt Syndrome). Arch. Dis. Childhood 40, 57, 1965.

HORNSTE1N, O. y GROPP, A. Q.: Chromosomal Finding in genodermatoses and Phakomatoses. Proceedings of the XII Intern. Congress of Dermatology Excerpta Médica XIII (Amsterdam) 2. 1321, 1963. Dirs. Pillsbury An Livingood.

HOROWITZ, N. H. y M. FLING: The role of genes in the synthesis of enzymes. En enzymes: units of biológica structure and fuction, Nueva York, Academia Press, 1956.

HUSTINX, T.W.J. y OLPHEN, A.H.F.: Marfan, syndrome with XXY trysomy. Genetics, 34, 272, 1963.

HSIA, O. Y.: Inborn erros of metabolism. Chicago, The Year Book Publishers Inc. 1959.

HADIDA, E., MARILL, F. G.: Xeroderma Pigmentosum. **XIII** Congressus internat. Dermat. Springer-Verlag. 1968, Pág. 551.

IMPERIAL, R. M. D.; and HELWING, E. B. MD.: Angiokeratoma. Arch. Derm. 95: 166, 1967.

JERVIS, C. A. and STIMSON, C. W.: de Lange Syndrome, J. Pediat. 63: 634 (Oct.) 1963.

JOHNSTON, K. P. y Lele **Marshall,** R.: Chromosomes in Albright's Syndrome. Lancet, 1, 930, 1966.

JONES, P. E. y SMITH, D. C: Porokeratosis, Review and Report of Cases. Arch. Derm. Syph. 56, 425, 1947.

KERR, C. B.; WELLS, R. S. y SANGER, R.: X-Linked ichtyosis and the Xg group. Lancet, II, 1369, 1964.

KERSTUBG, D. W. y RAPAPORT, F.: Clinicopathologic study of skin in monglism. Arch. Dermat. 77, 319, 1958.

KOSENOW, W. y PFEIFFER, R. A.: YY-Syndrome with múltiple malformations, Lancet L, 1375, 1966.

KRINER, J. y DAITSCH, J.: Manifestaciones cutáneas del mongolismo. Arch. Argent. Derm. 323-325, 1958.

LANEET: 7472, 1067 (Nov.) 1966.

LARSEN, W. G.: Interferons. Arch. Derm. 96: 206, 1967.

LARSEN, W. G.: Enzime induction by drugs. Arch. Derm. 94: 226, 1966.

LARSEN, W. G.: The Lyon Hypothesis. Arch. Derm. 97: 342, 1968.

LAURENCE, K. M. in ISHMAEL, J.: Chromosomes in typus degenerativus amstedodamensis (De Lang's Syndrome). Lancet: 1426, 1963.

LENZ, W-: Zur genetik der incontinentis pigmenti, Ann. Paed. 196: 149, 1961.

LANTES. S.; LEYDEN, J.; THEW M. and HEATON, C: Nevus sebaceous of Jadassohn, Arch. Derm. 98: 117, 1968,

LEVINTHAL, C: "The mechanism of DNA replication genetic recombination in phage". Proc. Nat. Acade. Sct. 42: 394-404, 1956.

LISSER, H.; CURTÍS, L. E.: ESCAMILLA, R. F. y GOLDBERG, M. B.: The syndrome of congenitally aplastic ovaries with sexual infantilism, urinary gonadotrophines, short statute and other congenital abnormalities. J. Clim. Endocrim. 7, *665,* 1947.

LISKER. R. y SIGMA, B.: Chromosomes in De Langes syndrome. Lancet II, 551, 1966.

LYNCH, H. T. y Col.: Xeroderma pigmentosum, malignan melonoma and congenital icthyosis. Arch. Derm. 96: 625, 1967.

LUNDBERG, P. O.: Sex chromosomes and cerebro-vascular abnormalities. Lancet, II, 1422, 1966.

MARAN, A.G.D.: The Treacher-Collins syndrome. J. Laryng. 78: I, 23, 1965.

MCKRAKEN, J. S.; GORDON, R. R.: Cru di chat syndrome. Lancet. 1, 23, 1965.

MENDOZA, H. R.: Síndrome de De Santis Cacchione, Rev. Dominiq. de Dermat. 3: 38, 1969.

MERELENDER, I. J.: Atypical cutis gyrata. Arch. Derm. 77: 669, 1958.

MILLGROM, H.; STOLL, H. L. y CRYSSEY, J. T.: Dyskeratosis congénita.

JAMA. 196: 203, 1965. MURPHY, J. W. y REISMAN, L. E.: Chromosomas in cleft. Palate tissues.

Lancet, 11, 227, 1966.

MURRAY. W. C. Duncan: Harnup Discase. Cutis 4: 1319, 1968.

OPÍTZ, J. M.: Familial De Lange syndrome with chromosomas abnormalities. Pediatrics. 37, 1028, 1966.

OLLENDORFF, O: The necessity of distinguishing four tipes of acanthosis nigricans. XIII Congresus Internat. of Dermat. Springer Verlag. Pág. 558, 1968.

OPARIN, A. I.: The origin of life, Nueva York, Macmillan Co. 1938.

PETSCHE, H. y BADLINGER, C.: Ein fall von morbus recklinghausenmil ovariaplasie and pseudo hermaphrditis mus masculinus externus. Wien Z. Nervenheilk, 10, 252, 1954.

PARDO CASTELLO, V. and FAZ, H.: Icthiosis-Little's Discase. Arch. Derm. and Syph.; 26: 915, 1932.

PILLSBURY, D. M: Dermatology, Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1957, Pág, 1004.

PEARSON, P. H.: Papel del Médico en el diagnóstico y la asistencia de retardados mentales. Clínicas Pediátricas de Noneamérica. Editorial Interamericana, México, Nov. 1968, Pág. 835.

PETTERSON, W. C; GORLIN, R. J.; PEAGLE, F. y BRUHL, H.: Cutancus aspeets of the XXYY genotype. Arch. Dermat. 99, 695, 1966.

PINOL AGUADE, J., MASCARO, J. M. y UMBERT MILLET, P.: Estudio anatomoclínico de los nevos organoides. Med. Lent. B.: 261, 1968.

PINOL, A. J.; ESTELLER, L. J.; ALIAGA, A. y GIMFERRER, E.: Citogenética en Dermatología. Editorial Científico Médica, Barcelona, 1968.

PFEIFFER, R. A.: Chromosomcs in Albright syndrome. Lancet, I, 771, 1966. Pich., G.

POLANI, P. E.; HUNTER, W. F. y LENNOX, B.: Chromosomal sex in Turner's syndrome with coarctatio of aorta. Lancet II, 120, 1954.

RAPAPORT, 1.: Oligophenic mongolienne et caries dentaires. Rev. Stomatol. 64, 207, 18, 1963.

PRICE, W. H.; STRONG, J. A.; WHATMORE, P.; BAND Me CLEMONT, W. F.: Criminal patient with XXY sex chromosome complement. Lancet. I, 565, 1966.

RAUSCHKOLB, E. W.; FREEMAN, R. G. and FARRELL, G.: Hairt fragility-an important clueto aminoacidopathy in mental retardation. Cutis, 4: 1315, 1968.

REED, T. E.; SIMPSON, N. y CHOWN, B.: The Lyon Hypotesis. Lancet, II, 467, 1963.

REED, W. B. y PTDGEON, J. W.: Elastosis perforans serpenginosa osteogenesis imperfecta. Arch. Dermat. 89, 342, 1964.

REED, W. B.; LÓPEZ, D. A. and Landing, B.: Clinical spectrum of anhidrotic ectodermal dysplasia. Arch. Derm. 102: 134, 1970.

REISMAN, L. E.; KASAHARA, S.; CHUNG, C. Y.; DARNELL, A. y HALL, B.: Antimongolism. Studies in an infant with partial monosomy of the 21 chromosome. Lancet, I, 394, 1966.

RICHARDS, B. W.; STEWART, A.; SYLVESTER, P. E. y JASTEWICZ, C: Chromosomcs in Prmary Synphoedema. J. Mental Déficit Res. 9, 245, 1965.

ROHDE, R. A. y TOMPKINS, R.: "Cri dy **chat"** due to a ring B(5) chromosomes. Lancet II, 1075, 1955.

ROOK, A.; WILK1NSON, L. S. and EBGLING, F. C: Textbook of Dermato-lpgy Blackwcll Scientific Publicatione. Oxford. 1968.

REED, W. B.: Genetic neurological dissoders of charcoathetosis and cerebellar atoxia with important dermatological complications. Cutis 4: 1223, 1968.

REED, W. B. and HEIJER, A.: Sjogren-Larsen syndrome, presentado al IV Congreso Ibero Latinoamericano de Dermatología, Barcelona, julio, 1967.

REED, W. B.; STONE, V. M.; BODER, E. and ZIPROWSKX L.: Pigmentary disorders in association with congenital deafness. Arch. Derm. 95: 176, 1967.

ROSS, C. M.: Generalized folded skin with an underlyins lipomatous nevus. Arch. Derm. 100: 320, 1969.

ROTCHFORD, J. P.: Dermatologic conditions encountered in the mentally retarded, 17th Annual Meeting, of the Pacific Dermatologic Associatioin, Inc. Portland, July, 1965.

RUSSELL, ALLAND y ROCKDE (citados por Stahl y Cols.): The human chromosome, Newsletter, 5, 9, 1962.

RUIZ GODOY, V. M. y PENICHE, J.: Enfermedad de Liebermann, Colé (Hipoplasia dérmica focal) Dermatología. Rev. Mex. X: 454, 1966.

SALAZAR, F. N.: The dermatological manifestation of the Cornelia de Lange syndrome. Arch. Derm. 94: 38. 1966.

SCHLESINGER, B. et al: Typus degenerative Amstelodamensis. Arch. Dis Chiid. 38: 349, (Aug.) 1963.

SCHUSTER, D. S. and JOHNSON, S. A. M.: Cutaneous manifestation of the Cornelia de Lange syndrome. Arch. Derm. 93: 702, 1966.

STERN, C: Principies of human genetics, Ed. 2, San Francisco, W. H. Freeman and Company, 1960.

STERN, C: Principies of human genetics, San Francisco, W. H. Freeman & Co. 1949.

STEONBERG, A.: Cromosomas en la enfermedad de Gaucher. Progress of Medical Genetical, Malcom A. Fergunson.

STEVANOVIC, D. C; M. Se (Comb.): Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Arch. Derm. 96, 696, 1967.

SODERQUIST, N. A. and REED, W. B.: Cornelia de Lange syndrome. Cutis. 4: 1338, 1968.

TORRES MARTY, L. y RAMOS LOSADA, R.: Síndrome de Marfan. Estudio de las linfas papilares. Archivos de Pediatría. 14/81, 290, 1963.

TOURAINE, A.: Ectodermoses congenitales et oligophrénies Sem. Hop. París. 23, 1767, 1947.

TYLER, F. H. in HARRISON, T. R. et al (ed.): Principies of Internal Medicine, Ed. 3, New York, The Blakiston División, McGraw-Hill Book Company, Inc. 1958.

UREY, H. C: On the early chemical of the earth and the origin of life. Proc. Nat. Acad. Sci. 38: 351-363, 1953.

VILANOVA, X. y PINOL AGUADE, J.: Pterygo-Arthro-myodysplasia de Rossi y Caffilisch, con síndrome de Ehlers-Danlos. Rev. Derm. Iber. Lat. Amer. 7, 143, 165. 1965.

V1ROT. N. A.: Alteraciones cutáneas en el síndrome de Down. Dirección Nacional de Sanidad Escolar. Buenos Aires. 1968.

WALLACE, H. J.: Angiokeratosis corporis diffussum. Brit. J. Dermat. 70-354, 1958.

WALSHE, M.: Citadosp or Howell en la discusión de syringome and mongolism de Butterworth y Cols. 1964.

WALTHER, L.: Parakeratosis mibelli bei mongolismus und múltiples missbildungen. Hautarzt, 17, 363. 1966.

WINDHORST, D.; HOLMES. B. y GOOD, *R.* A.: A newly defined X usad trait in man with demostration of the Lyon effect in carrier females. Lancet I, 737, 1967.

WINDMTLLER, J.; Whalley, P. y FINK, C. W.: Cockaynes syndrome with ebromosomal analyses. Am. J. Dis. Child. 105-203, 1963.

WHITE, H. J.: Unilateral comedo nevus and cataract. Arch. Derm. 97: 533, 1968.

WOOD, M.; GRAND THEW. M. A.: Nevus comedonicus. Arcb. Derm. 98: 111. 1968.

YANOFSKY, C. D. M. Bonner.: Gene interaction in trytophan synthetase formation. Genetics, 40: 761. 1955.

YANOFSKY, C: Gene interactions in enxyme synthesis. en enzymes: Units of biological structure and function, Nueva York, Academic Press. 1956.

YUNIS. J. y GORLIN, R. J.: Chromosomal study in patients with cyst of jaw, múltiple basal cell carcinomata and bifid ribe syndrome. Chromosoma, 14, 145, 1963.

ZELIGMAN, I. y SCALIA, S. P.: Dermatologic manifestation of mongolism. Arch. Dermat. Syph, 69, 342-44, 1954.

ZIPRKOWSKI, L. y Adam A.: Recessive total albinism and congenital deafmutism. Arch. Dermat. 49. 219, 1964.

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

Dr. Fernando Tomé Abarca (*)

Dr. Virgilio Cardona L. (**)

A. E. niño de 3 meses de edad, mestizo, originario y avecindado en Tegucigalpa, D. C.

HISTORIA DE LA MADRE:

Mujer de 33 años que consultó al Médico Obstetra por infertilidad en 1964. Se le hizo examen completo incluyendo una histerosalpingografía y un espermograma al esposo, ambos resultados fueron dentro de los límites normales. En ese mismo año fue tratada por tricomonas con Flagil y por moniliasis con Micostatin. En julio de 3 966, se le hizo otra histerosalpingografía que también resultó normal. En noviembre de 1 967, se le practicó laparotomía exploradora en Méjico, extirpándole un fibroma pequeño y un quiste pequeño del ovario izquierdo. El 5 de diciembre de 1968 fue admitida en un Hospital privado con una condición dermatológica que había sido tratada con antihistamínicos sin ninguna mejoría, en esa fecha fue vista por el Dermatólogo quien consideró que era un caso grave de "eritema multiforme" que fue confirmado por biopsia de pie!. Se hizo tratamiento con Dolucortef 100 mg. diarios I.V. por una semana seguidos de Kenatab {tabletas de un antihistamínico/corticosteroide) por 2 semanas. La paciente tenía en esa fecha un embarazo de 6 semanas aproximadamente (F.U.R. 30 Oct. 1968), después de un curso tormentoso salió del Hospital completamente recuperada.

El 3 de agosto de 1969 dio a luz un varón que pesó 5 libras 2 onzas. El parto fue espontáneo y sin complicaciones.

El 16 de septiembre del mismo año fue controlada post-partum encontrándose en buenas condiciones, manifestándonos también que el niño se encontraba bien de salud.

HISTORIA DEL NIÑO:

Refieren los padres que el niño tenía 3 meses de edad, había estado gozando de completa salud hasta el 8 de noviembre I 969, cuando le inyectaron la vacuna Triple, 24 horas después empezó a manifestar llanto, incomodidad y ligera anorexia. El 10 de noviembre por la mañana le notaron algunas manchas equimóticas en la superficie corporal y murió aparentemente en forma súbita. No había historia de vómitos, diarrea o fiebre.

El Dr. Tomé abre la sesión y aclara que este caso a pesar de que el protocolo trae poca información en lo que respecta al niño, es de suma importancia ya que el tema de muerte súbita es muy discutido y aún hay muchas interrogantes; así que la presente sesión clínico-patológica nos dejará muchas enseñanzas, seguidamente se hace presentación del Dr. Juan de Dios Díaz Zelaya y del

---

(*) Jefe del Departamento de Pediatría H.M.I. y FF. CC. MM.

(**) Jefe del Departamento de Patología H.G.S.F. y FF .CC. MM.

Dr. Virgilio Cardona. El Dr. Díaz Zelaya incia la discusión del presente caso haciendo una revisión de la historia materna y del niño, hacer ver que la muerte es súbita y no esperada durante la infancia temprana en niños por lo demás aparentemente sanos, no se encuentra una explicación completa en los estudios de autopsia y se ha vuelto cada vez un problema más serio en la práctica pediátrica, al presente únicamente en un *15* a un 20% de dichas muertes se encuentra una explicación en el estudio post-mortem, entre las causas puede mencionarse la fibroelastosis endocárdica, miocarditis viral y septicemia, los casos de muerte súbita ocurren con más frecuencia en lactantes de 2 a 4 meses de edad, raras veces en niños menores de un mes o mayores de 6 meses, es más frecuente en niños del sexo masculino que en los del femenino, la mayoría de los niños mueren entre la media noche y las 9 a. m. y de preferencia en los meses fríos que en otras épocas del año, aunque no hay estudios estadísticos completos en general se considera que la incidencia puede ser tan alta como de 2 a 3 muertes por cada mil niños nacidos vivos, se considera que su incidencia es mayor entre la clase con escasos recursos socioeconómicos, niños de bajo peso al nacimiento tienen más probabilidad de presentar muerte súbita que los niños de peso normal.

Se hacen consideraciones acerca de los hallazgos histopatológicos, entre los que figuran un timo generalmente de mayor tamaño que lo normal, pudiendo encontrarse petequias en piel, pleura, epicardio y ocasionalmente en cerebro y meninges, más o menos en la mitad de los casos de niños con muerte súbita las secciones histológicas demuestran un moderado grado de inflamación subaguda de la laringe, raramente este hallazgo parece ser suficiente como causa de la muerte; los pulmones pueden estar expandidos con moderada congestión y al corte histológico revelan edema con áreas hemorrágicas, las glándulas adrenales generalmente son pequeñas y aplanadas, hallazgo que se considera normal para esta edad. Entre otras causas etiológicas también se mencionan enfermedades metabólicas, trastornos neurológicos que pueden conducir a laringoespasmo o a una insuficiencia de la conducción cardíaca; la hipersensibilidad a la leche de vaca ha sido sugerida como factor etiológico y se ha postulado que infantes susceptibles pueden presentar una reacción de tipo anafiláctico a la proteína de la leche de vaca especialmente durante los primeros meses de la vida, su mecanismo se explica en regurgitación gástrica del contenido lácteo seguida de aspiración durante el sueño y muerte súbita debido a anafilaxis, estudios que se han realizado han puesto en duda la importancia de este mecanismo; se han implicado ciertas enfermedades virales cuyo mecanismo aún no es bien conocido.

El grupo de estudiantes del 5° año dio su impresión y piensa que se trató de una predisposición a insuficiencia adrenal debido a la administración de corticosteroides durante el primer trimestre del embarazo y secundariamente con la vacunación D.P.T. una reacción de tipo anfiláctico, produciendo un fenómeno de Schwarman Sanarelli y finalmente un Síndrome de Water House Friderichsen. Los estudiantes del 6^{1}? año estuvieron de acuerdo con el grupo anterior.

En el grupo de Residentes el Dr. Lezama hace una relación acerca del mecanismo del tratamiento con corticosteroides. produce inhibición a nivel de la hipófisis si se usan por tiempo prolongado y supone que debido a la administración de corticosteroides durante el embarazo este niño presentaba insuficiencia suprarrenal, que posteriormente con el stress de la vacunación llevó a un Síndrome de Water House Friderichsen.

El *Dr.* Oviedo comenta acerca del mal uso de esferoides durante el primer trimestre del embarazo, ya que se ha demostrado su efecto teralogénico. en el presente caso él duda que se trata de muerte súbtia, ya que hubo una sintomatología previa y más bien se inclina a pensar que se trató de una septicemia que condujo a un Síndrome de Water House Friderichsen.

El Dr. Danilo Castillo se pronuncia en igual sentido, además se refiere que en estudios realizados en Uruguay por el Dr. Guerra han reportado casos de síndrome urémico hemolítico secundario a vacunación con D.P.T.

El Dr. Enrique Samayoa está de acuerdo en que el uso de corticosteroides en la embarazada especialmente en el primer trimestre no es recomendable, pero duda que en el presente caso su administración haya tenido que ver con el cuadro de muerte súbita, ya que no cree que la dosis fue suficiente para predisponer o llevar a una insuficiencia suprarrenal que se manifestó en el niño hasta los 3 meses de edad.

El Dr. Héctor Laínez aclara que a él le tocó manejar el caso de la madre de este niño, quien ingresó con cuadro severo de eritema multiforme por lo cual y conociendo los riesgos que implicaba su uso por salvar a la madre se tuvo que administrar corticosteroides, pero también no cree que haya habido ninguna relación de causa-efecto, más bien se inclina a que se trató de un fenómeno de tipo anafiláctico que haya llevado a una reacción Schwarman Snarelli más bien relacionado con la teoría de alergia a la leche; en segundo lugar una hemorragia meníngea secundaria a un Síndrome de Water House Friderichsen.

El Dr. Manuel Sequeiros comenta que esta madre fue tratada por 8 años debido a infertilidad primaria, también se refiere acerca del cuadro dermatológco grave que presentaba por *lo* que como medida salvadora se usaron corticosteroides, también manifiesta que el niño era prematuro tanto cronológicamente como por peso; sin embargo, tenía un Apgar de 9 al nacimiento, su período neonatal fue completamente normal, siendo reconocido por el Pediatra quien no encontró ninguna anormalidad; tuvo ocasión de ver a la madre y el niño a la edad de 6 semanas quien presentaba un desarrollo normal.

El Dr. Alfredo Zambrana se refiere a un estudio de 260 casos llevados a cabo por Bon Giovani en el cual embarazadas habían sido tratadas durante todo el curso del embarazo con corticosteroides, únicamente se reportaron 2 casos de paladar hendido; así que él tampoco cree que .haya una relación entre los corticosteroides administrados a la madre y la muerte súbita de este niño.

DIAGNOSTÍCOS CLÍNICOS

1.—-Síndrome de Water House-Friderichsen, secundario a:

a) Septicemia
b) Anafilaxis
c) Predisposición por uso de corticosteroides durante el embarazo y posteriomente vacunación D.P.T.

AUTOPSIA N^{9} 5 **(VCL)**

Autopsia N^{9} 5 (VCL) del niño A. E., solicitada por sus padres el día 10 de noviembre de 1969.

H. C: Refieren los padres que el niño tenía 3 meses de edad, y había estado gozando de buena salud hasta el 8 de noviembre del presente año, cuando le inyectaron la vacuna Triple, 24 horas después empezó a manifestar llanto, incomodidad y ligera anorexia.

El 10 de noviembre por la mañana le notaron algunas manchas equimóticas en la superficie corporal y murió súbitamente a las 9 a. m.

No hay historia de vómitos, diarrea o calentura.

HALLAZGOS DE AUTOPSIA

Paciente de tres meses de edad, que falleció a las 9 a. m.. hora de autopsia: 2 y 30 p. m. Al reconocimiento externo del cadáver se encuentra, niño con peso de 4900 gramos, talI: 60 cms. en largo. Rigidez cadavérica: presente. **Lividez** cadavérica: manchas equimóticas. en todo el cuerpo. Cráneo: normal. Nariz: sin secreción mucosa. Boca: con secreciones blanquecinas.

CAVIDADES

Pleurales, pericárdica y peritoneal: No demostraron N.D.P.

ÓRGANOS

Corazón y pulmones: Ambos pesaron 130 gramos.

Corazón: No habían malformaciones. El F. Ovale y C. Arteriovenoso estaban cerrados.

Pulmón derecho: Se encontraba atelectásico.

Pulmón izquierdo: Atelectásico. Los bronquios contenían moco y leche no digerida.

Hígado: 180 gramos.

Bazo: El bazo estaba ausente (agenesia).

Riñones: Ambos pesaron 40 **gramos.**

Uréteres: Doble uréter en el lado izquierdo.

Vejiga urinaria: N.D.P.

Suprarrenales: Ambas suprarrenales presentaban una hemorragia difusa.

Laringe y tráquea: Con secreciones.

Estómago: Lleno de moco y leche no digerida.

Intestino delgado: Pequeña formación polipoide midiendo 5x5 mms., en el duodeno.

Vesícula biliar y V. biliares: N.D.P.

Glándula tiroides: Presente.

Ganglios linfáticos: Hipertróficos los del mesenterio hasta 1xl cms.

Timo: 30 gramos (el peso normal para esta edad es de aproximadamente 15 gms).

Cerebro: 660 gramos.

Cerebelo, hipófisis y médula espinal: N.D.P.

DIAGNÓSTICOS MACROSCÓPICOS:

1) Síndrome de Water House-Friderichsen.
2) Insuficiencia adrenal aguda.
3) Agenesia de bazo.
4)Hipertrofia del timo (30 gms).
5) Doble uréter del lado izquierdo.

Causa de muerte: Síndrome de Water House-Friderichsen.

El 10 de noviembre por la mañana le notaron algunas manchas equimóticas en la superficie corporal y murió súbitamente a las 9 a. m.

No hay historia de vómitos, diarrea o calentura.

HALLAZGOS DE AUTOPSIA

Paciente de tres meses de edad, que falleció a las 9 a. m., hora de autopsia: 2 y 30 p. m. Al reconocimiento externo del cadáver se encuentra, niño con peso de 4900 gramos, tall: 60 cms. en largo. Rigidez cadavérica: presente. Lividez cadavérica: manchas equimóticas, en todo el cuerpo. Cráneo: normal. Nariz: sin secreción mucosa. Boca: con secreciones blanquecinas.

CAVIDADES

Pleurales, pericárdica y peritoneal: No demostraron N.D.P.

ÓRGANOS

Corazón y pulmones: Ambos pesaron 130 gramos.

Corazón: No habían malformaciones. El F. Ovale y C. Arteriovenoso estaban cerrados.

Pulmón derecho: Se encontraba atelectásico.

Pulmón izquierdo: Atelectásico. Los bronquios contenían moco y leche no digerida.

Hígado: 180 gramos.

Bazo: El bazo estaba ausente (agenesia).

Riñones: Ambos pesaron 40 gramos.

Uréteres: Doble uréter en el lado izquierdo.

Vejiga urinaria: N.D.P.

Suprarrenales: Ambas suprarrenales presentaban una hemorragia difusa.

Laringe y tráquea: Con secreciones.

Estómago: Lleno de moco y leche no digerida.

Intestino delgado: Pequeña formación polipoide midiendo 5x5 mms., en el duodeno.

Vesícula biliar y V. biliares: N.D.P.

Glándula tiroides: Presente.

Ganglios linfáticos: Hipertróficos los del mesenterio hasta lxl cms.

Timo: 30 gramos (el peso normal para esta edad es de aproximadamente 15 gms).

Cerebro: 660 gramos.

Cerebelo, hipófisis y médula espinal: N.D.P.

DIAGNÓSTICOS MACROSCÓPICOS:

1) Síndrome de Water House-Friderichsen.
2) Insuficiencia adrenal aguda.
3) Agenesia de bazo.
4) Hipertrofia del timo (30 gms).
5) Doble uréter del lado izquierdo.

Causa de muerte: Síndrome de Water House-Friderichsen.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

Pulmones: Se hicieron 4 cortes de ambos pulmones, los cuales demostraron marcada congestión y material rosado en los alveolos mezclado con abundantes histiocitos que tienen citoplasma vacuolado. Llama la atención para la edad del niño, el engrosamiento de los tabiques alveolares pero no se observaron células inflamatorias. Hay áreas de atelectasia y las células espumosas también fueron observadas en la luz de los bronquiolos y pudieran representar reacción fagocitaria a leche regurgitada del estómago al aparato respiratorio.

Corazón: Un corte del miocardio no demostró nada particular.

Hígado: Los cortes del hígado demostraron un parénquima hepático moderadamente congestionado y presencia de escasos leucocitos y células mononucleadas en los espacios sinusoidales.

Riñones: Cortes de ambos riñones únicamente revelaron mostrada congestión.

Timo: Los cortes del timo demuestran tejido linfático hiperplásico formando lóbulos con presencia en la región central de los llamados cuerpos de Hassall.

Ganglios: Cortes de los ganglios mesentéricos demostraron marcada congestión con su arquitectura preservada y folículos de diferente forma y tamaño, no habían lesiones granulomatoides, o necrosis y sólo ocasionales focos de fagocitosis fueron observados.

Páncreas: Cortes demuestran cambios tempranos de autólisis. Hay prominentes islotes de Langershans. hiperplásicos, principalmente en la periferia del tejido pancreático.

Suprarrenales: Los cortes de las suprarrenales son de mala calidad, pues con la idea de preservarlas para macrofotografía han sufrido cambios autolíticos. De la extensa hemorragia sólo se observa hemólisis de glóbulos rojos dando una coloración amarillenta con la coloración de hematoxilina y eosina, sin embargo la hemorragia de estas glándulas fue un cambio que se observó en ambas suprarrenales, macroscópicamente por lo que creo que en realidad representa el cambio anormal morfológico más importante encontrado en este caso y que perfectamente explica la muerte del niño.

Cerebro: Se hicieron 3 cortes del cerebro en distintos sitios, no habiéndose observado ningún tipo de patología.

DIAGNÓSTICOS FINALES

1) Síndrome de Water-House Friderichsen.
2) Insuficiencia suprarrenal aguda.
3) Agenesia de bazo.
4) Hipertrofia del timo.
5) Congestión pulmonar y edema.
6) Atalectasias pulmonares focales.
7) Congestión hepática, ligera.
8) Hiperplasia de ganglios mesentéricos.

Causa de muerte: Síndrome de Water House-Friderichsen, asociado con agenesia de bazo. (Referencia: E. Potter. Pathology of the Fetus and the Infant. 2^ Edition Pág. 416).

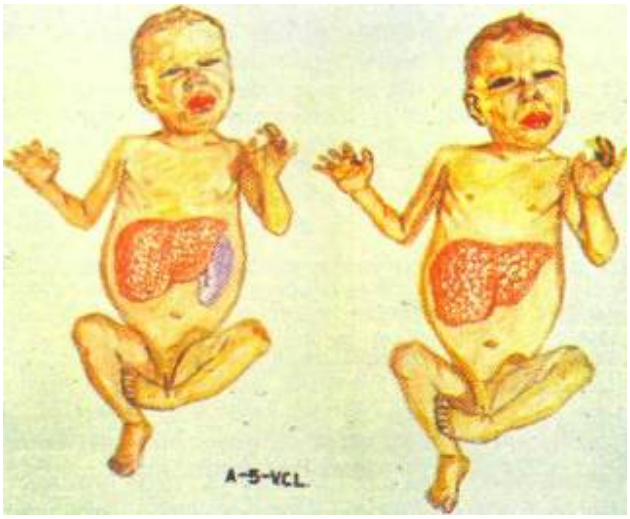


Fig. 1 Dibujo comparativo de un niño normal y otro con Agenesia de Bazo.

Fig. 2 Obsérvese el aspecto hemorrágico de ambas suprarrenales.

COMENTARIO

Los hallazgos morfológicos encontrados en este caso se reducen principalmente en orden de importancia a una hemorragia bilateral de las glándulas suprarrenales que se conoce con el nombre de Síndrome de Water House-Friderichsen el cual puede ser ocasionado por distintas condiciones principalmente de origen infeccioso, sin embargo en este caso no tenemos ninguna causa conocida que pueda explicarlo. La Dra. E. Potter en su libro menciona un caso de agenesia del bazo que murió a la edad de 15 meses por un síndrome de Water House-Friderichscn.

Nuestro caso viene a ser muy similar ya que también había ausencia del bazo.

Niños con esta malformación presentan generalmente susceptibilidad a procesos infecciosos y posiblemente por un mecanismo compensador e3 timo y ganglios linfáticos presentaban cambios hiperplásicos que perfectamente puede relacionarse con la falta del bazo.

Además de esta malformación se encontró otra anomalía que fue el doble uréter del lado izquierdo, y las malformaciones son generalmente múltiples.

En conclusión el niño murió de un cuadro de insuficiencia suprarrenal llamado síndrome de Water House-Friderichsen, asociado con agenesia de bazo. Esta condición no es hereditaria; en cuanto a la inyección previa (vacuna triple) no puedo probar que existe relación alguna, pero queda la posibilidad de que haya sido esta inmunización la causa desencadenante de su enfermedad.

Dr. Virgilio Cardona López

Sección de Extractos de Revistas

DIABETES IN PREGNANCY

SHEA, M. A., M.D.; GARRISON, D. L., M.D.; TOM, S. K. H. M.D.
American Journal of Obstetrics and Ginecology, San José, California
Nov. 15, 1971, Vol. 11 N? 6, Pág. 801.

Recientemente se ha prestado mayor atención a la relación existente entre diabetes y embarazo, reportándose una mortalidad perinatal alrededor de 29 a 1 %.

El artículo revisa las complicaciones de la diabetes durante el embarazo en el Centro Médico del Valle de Santa Clara de 1962 a 1970. Haciendo especial énfasis en lo que se refiere al diagnóstico, tratamiento, mortalidad perinatal y tiempo de evolución.

En el estudio de las pacientes se tomó muestra de sangre y dos horas después se administró 100 grm. de glucosa, se investigó historia de diabetes familiar niños anteriores mayores de nueve libras, historia de muerte fetal inexplicable antecedente de glucosuria, peso de 200 libras o más.

Si en las dos horas subsiguientes la glucosa se encontraba sobre 160 mg. por ciento la paciente era considerada diabética, si el test se encontraba alrededor de 120-160 se repetía un nuevo test de tolerancia a la glucosa (GTT).

Se encontraron en nueve años alrededor de 279 pacientes diabéticos de los cuales 213 fueron clase A; la mortalidad perinatal para pacientes de clase A fue alrededor de 3.8%; presentándose cinco nacidos muertos y 3 muertes neonatales.

Dr. Humberto Rivera M.

POUGLOBULIA Y CÁNCER RENAL

D. GRASSET y H. NAVRATIL (Montpellier, Francia)
Journal d'Urologie et Néphrologie 1972, N? 1-2. pp. 71-79.

La asociación de cáncer renal y poliglobulia fue considerada por mucho tiempo como un hecho fortuito. Hubo que esperar los trabajos de Fairley, de Australia en 1929, para evocar una posible relación de causa y efecto. Posteriormente los escandinavos Videbaek 1950 y Forsell 1954, emprendieron los primeros ensayos para explicar el mecanismo fisiopatológico. A partir de 1960 han aparecido numerosas publicaciones al respecto.

Caso clínico: Epitelioma a células claras del riñón izquierdo, en un hombre de 58 años, asociado' a una poliglobulia que precedió 2 anos al descubrimiento del tumor. La nefrectomía hace desaparecer la poliglobula y la hipereritropoyesis (estudio pre y postoperatorio con hierro y cromo radioactivos).

Fisiopatología. Normalmente el riñón secreta la eritropoyetina que estimula la multiplicación y maduración de los eritoblastos en la médula ósea. El lugar de origen es discutido: aparato yuxtaglomerular para algunos autores, otros invocan el origen tubular.

En el cáncer renal la estmulación de la eritropoyesis se demuestra por dos métodos: primero por el estudio de la eritrocinesis con hierro y cromo radioactivos; segundo, por la investigación de la actividad de la eritropoyetina en el plasma o a partr de extractos del tumor sobre ratones poliglobúlicos. Si la producción de eritropoyetina en los cánceres del riñón está fuera de duda, como se explica su producción? Hay dos hipótesis: la primera habla por una hipersecreción de eritropoyetina por el parénquima renal yuxtatumoral, como consecuencia de la hipoxia producida por la compresión neoplásica. Este es el mismo mecanismo que se sostiene para explicar la hiperglobulia en tumores benignos, riñones poliquísticos e hidronefrosis. Por el contrario esto no explicaría los casos de hiperglobulia postnefrectomía o cuando aparecen metástasis, lo que apoya la segunda hipótesis, de que es en el tejido tumoral donde se produce la ertropoyetina. Podría sostenerse que ambos mecanismos se complementan. Aun queda una pregunta sin respuesta: por qué la poliglobulia no es más frecuente en el cáncer renal? en otras palabras, ¿cuál es la razón para que algunos cánceres produzcan hiperglobulia y otros no?

Relación de la poliglobulia con el diagnóstico y pronóstico de tumor renal.

a) Frecuencia. Varía entre 1 a 2%.

b) Edad y sexo. Se observa tanto en niños como en adutos. Neto predominio en el sexo masculino.

c) La poliglobulia puede ser signo precoz de cáncer renal. El caso presen tado es un ejemplo.

d) La poligobulia es un excelente dato pronóstico en los tumores operados. Su reaparición es sugestiva de metástasis.

Rigoberto López. L.

PRONOSTICO EN EPILEPSIA INFANTIL

HOLOWAC, J. M.D.; THURSTON, D. L. M-D. y O'LEARY, J. PhD, Md. New England Journal of Medicine, enero 27, 1972. 286, 169-174.

A 148 niños epilépticos tratados médicamente les fue suspendido el tratamentó de estar libre de convulsiones durante un período de tres a cuatro años y fueron periódicamente evaluados por cinco a doce años para determinar la frecuencia de recidiva y sus implicaciones pronosticas. Las convulsiones reaparecieron en 24%. Las recidivas fueron mayores en niños con Epilepsia Jacksoniana (53%) y menores en gran mal (8%); Petit-mal (12%), convulsiones febriles (12%); ataques psicomotores (25%) y convulsiones de tipo múltiple (40%). Si el inicio de las convulsiones fue a edad temprana y el control de las mismas fue rápido la incidencia de recidiva después de descontinuar el tratamiento fue menor, por e contrario es preferible continuar el mismo si las convulsiones iniciaron después de los nueve años de edad, si el control no fue posible sino seis años después de iniciado el tratamiento, si fueron de tipo jacksoniano o múltiple, si el paciente presenta anormalidades psíquicas o neurológicas y si el electroencefalograma es anormal o muestra cambios mínimos durante los cuatro años en que el paciente ha estado libre de convulsiones y en tratamiento.

Dr. Plutarco E. Castellanos

COLANGIOGRAFIA TRANSOPERATORIA. SU VALOR EN EL CALCULO INSOSPECHADO **DEL** COLÉDOCO.

ADANS, J. D. y ARNOLD, S. H.

Surg. Clin, of North Amer. 52 (2):333, April 1972.

En 1932 Mirizzj introdujo la conlangoigrafía transoperatoria y desde esa fecha ha tenido gran aceptación por los Cirujanos, pero su indicación rutinaria no ha sido aceptada por algunos.

El autor presenta su experiencia con dos grupos de pacientes. El primer grupo de 408 en el cual se seeccionaron los casos para colangiografía transoperatoria y en segundo grupo de 650 pacientes en los que se practicó la colangiografía de rutina. En el primer grupo se practicaron 44 exploraciones del conducto colédoco con un 48% de resultados negativos y en el segundo grupo se obtuvieron 22% de resultados negativos al explorar el colédoco y estos casos fueron el inicio del estudio. Se redujo en un 50% la necesidad de explorar el colédoco. Hubo un 9% de colangiografías insatisfactorias.

De mayor importancia fue el haber demostrado en esta serie, cáculos insospechados en el colédoco. Usando colangiografía transoperatoria se encontraron piedras no sospechadas en un 3.1% de **los** casos.

Concluye este estudio que el uso **rutnario** de este procedimiento es importante y que hay muchas razones para hacerlo: reducción del número de coledoco-**tomías,** visualización de anomalías en las estructuras o de carcinomas y la revelación de cálculos insospechados en el colédoco. Además cuando sobrevienen problemas médico-legales después de la cirugía del tracto biliar, este procedimiento es de mucha importancia.

Dr. J. Manuel Echeverría F.

SECCIÓN DE PREGUNTAS

¿.QUE PELIGROS EXISTEN PARA UNA PERSONA EN TRATAMIENTO ANTIDEPRESIVO Y QUE SE SOMETE A UNA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA?

Es muy frecuente que los estados depresivos sean tratados con inhibidores de a monoaminooxidasa que es la principal enzima que interviene en la inactivación de la 5-hidroxitriptamina y la dopamina. Desgraciadamente interfieren tamben la degradación de los barbitúricos en el hígado así como en el metabolismo de la meperidina (demerol) y con el desdoblamiento de a adrenalina y noradrenalina.

Cuando *un* paciente es llevado al quirófano se le administran analgésicos como el Demerol, barbitúricos como el Penthotal y puede necesitar vasopresores.

Cuando a este tipo de pacientes se les asocia los analgésicos y barbitúricos mencionados con un anestésico general por inhalación se presentan depresiones severas o si se les administran vasopresores por alguna razón, pueden tener crisis hipertensivas mortales.

Suspéndase los antidepresivos dos semanas antes del acto quirúrgico y si la Cirugía es de urgencia evítense los medicamentos antes indicados.

En Honduras los inhibidores de la M.A.O. más conocidos son: Niamid, Nardil y Stelapar.

Dr. J. Manuel Echeverría F.

¿QUE RELACIÓN EXISTE ENTRE MADRE EMBARAZADA RECIBIENDO DROGAS ANTICONVULSIVANTES Y DROGAS EN EL RECIÉN NACIDO?

Desde que Van Creveld en 1957 reporta un caso de enfermedad hemorrágica en un recién, nacido de madre epiléptica que recibía anticonvulsivante por su condición, se han reportado varios casos más de dicha compicación, ha sido con más frecuencia en los casos de madres con primidona (Mysolina) pero también se han presentado con difenilhidantoina (Epamin) y fenobarbital o asociación de drogas. El mecanismo no es bien entendido pero una explicación es la inhibición selectiva de síntesis proteca en el hígado lo que resulta en 1) producción subnormal de factores del complejo protrombina II, V, VII, IX, X. 2) Activación tardía del precursor de la protrombina que es proacelerina. La palabra "selectiva" se enfatiza por el hecho de que no hay evidencia de enfermedad hepática generalizada (ictericia, hepatoesplenomegalia).

Hay respuesta dramática al tratamiento con vitamina K.

Clinical Pedaitrics, Vol. 11, Nº 1, Pág. 59-60.

Fernando Tomé A.

¿CUAL ES EL PAPEL DEL FÓRCEPS EN LA OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA?

El fórceps es un instrumento de gran valor para el médico que cuente con experiencia bien orientada en el manejo del mismo, la utilización inapropiada del fórceps por personal médico no especializado es lo que ha traído el temor a las lesiones maternas y fetales, sin embargo, está demostrada la inocuidad cuando manos experimentadas y con conocimiento del mecanismo del trabajo de parto, las fuerzas que participan en el mismo, y condiciones necesarias para la utilización del fórceps hacen uso de él. Realmente no es el instrumento el culpable de la morbimortalidad materno fetal, sino el desconocimiento de su verdadera utilidad. Podríamos decir que es semejante a "colocar un vehículo automotor en un lugar concurrido en manos de una persona que no sabe conducir". La tendencia actual sin embargo, es emplear cada vez menos el fórceps medio, y únicamente utilizar los fórceps medio bajos y bajos, con los cuales es realmente muy poco el riesgo materno fetal. Es conveniente recordar, que contar con los diversos tipos de fórceps será un factor determinante en la morbimortalidad, ya que en Medicina todo instrumento tiene una función, específica, y aquel médico que utiliza un solo instrumento para todas las maniobras, está arriesgando innecesariamente a sus pacientes.

Dr. Humberto Rivera M.

¿CUALES SON LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS MAS FRECUENTES EN LA INTOXICACIÓN POR COMPUESTOS ÓRGANO-FOSFORADOS?

Manifestaciones frecuentes en la intoxicación por organofosforados inhibidores de la acetilcolinesterasa

Sitio de acción	Signos y síntomas
EFECTOS MUSCARINICOS	
Pupilas *Cuerpo*	Miosis
ciliar Conjuntivas	*Visión borrosa*
Tracto respiratorio	Hiperemia (exposición local)
a) Mucosa nasal	
b) *Bronquios*	Rinorrea, hiperemia (exposición local)
	Opresión torácica, con sibilancias prolongadas en fase respiratoria (broncoconstricción), aumento de las secreciones.
Gastrointestinal	Anorexia, náuseas, vómitos., dolores abdominales, opresión subesternal (cardioespasmo) eructos, tenesmo, diarrea, defecación involuntaria.
Glándulas se secreción externa	
al Salivales	Aumento de la secreción de a) a d)
b) Sudoríparas	
c) Lacrimales	
d) Mucosas	
Corazón	Bradicardia
Vejiga urinaria	Micción involuntaria. Aumento en la frecuencia de la micción.
EFECTOS NICOTTNTCOS	
Músculo estriado	Debilidad y temblor muscular, fasciculaciones, dolores musculares, debilidad de los músculos respiratorios.

Simpático	Vasoconstricción periférica, palidez.
SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:	Ansiedad, tensión, inestabilidad emocional, insomnio, delirio, cefalea, temblor, vértigos, adormecimiento, confusión, debilidad general, coma, ausencia de reflejos, respiración de Cheyne Stokes, convulsiones, depresión de los centros respiratorios, disnea, cianosis, hipo, tensión arterial severa.
METABOLICA:	¿HIPOGLICEMIA?
Causas de muerte	
Corteza	Convulsiones.
Bulbo	Depresión de centro respiratorio y vasomotor.
Sistema respiratorio	a) Broncoespasmo y aumento de secreciones. b) Bloqueo neuromuscular (diafragma, músculos intercostales y accesorios.
Sistema circulatorio	a) Bradicardia, disminución del gasto cardíaco, insuficiencia circulatoria.

Dr. Juan Almendarez B.

¿POR QUE NO HAY EDEMA EN EL ALDOSTERONISMO PRIMARIO?

Pregunta un estudiante de Medicina.

Una de las funciones más importantes de la Aldosterona es a nivel tubular renal. El producto activo que llega al túbulo contorneado distal determina la cantidad de sodio que debe readsorberse en intercambio de potasio e ion hidrógeno. Con el sodio se retiene agua y así se expande el compartimiento intravascular. Con estas negociaciones electrolíticas es lógico suponer que un exceso en la producción de aldosterona, tendrá como consecuencia una depresión de potasio con sus síntomas relacionados, y esto es precisamente lo que sucede, la hipokalemia es uno de los puntales en el diagnóstico del aldosteronismo primario. Es también lógico suponer que la acción persistente de la aldosterona con su reabsorción continua de sodio y agua producirá edema masivo; sin embargo esto no sucede. En vez de ello un interesante y aún no bien dilucidado fenómeno fisiológico ocurre. Si a un individuo normal se le administra aldosterona exogena, característicamente retendrá entre 250 a 400 mEq de sodio, cantidad suficiente para expander el comportamiento extracelular en dos a tres litros, llegado a este límite una excreción exagerada de sodio probablemente debida a inhibición de la reabsorción del mismo a nivel del túbulo proximal se observa. Este es el "fenómeno de escape" que también se presenta en pacientes con aldosteronismo primario. Se ha sugerido que existe un principio natriurético posiblemente una hormona que se ha nominado factor III (factor I es el filtrado tubular, factor ÍI es la aldosterona). El fenómeno de escape proviene la aparición de edema. Si este escape falla el exceso de sodio y agua retenida por la acción de la aldosterona no se eliminará y expanderá el comportamiento extracelular hasta producir edema.

Dr. Plutarco Castellanos

SECCIÓN GREMIAL

NOMBRAMIENTO DE DELEGADOS DEL "COLEGIO MEDICO DE HONDURAS" (Período L972-73)

Puerto Cortés, Dr. Ramón Salvado Aguilar; Catacamas, Dr. Armando irías Cálix; San Marcos de Colón, Dr. Rubén Rodríguez; Comayagua, Dr. Arturo Maradiaga Wilches; El Mochito, Santa Bárbara, Dr. Leonel Armando Bados; Santa Rosa de Copan, Dr. Rodolfo Eugenio Interiano; El Paraíso, Dr. José Pinto Mejía, Santa Bárbara, Dr. José María Leiva Vivas; El Progreso, Dr. Ramón Ferrufino Ortiz; Juticalpa, Dr. Ubence Cálix Solis; Siguatepeque, Dr. Rolando Carias Oviedo; La Ceiba, Doctor Rigoberto Rodríguez; Tela, Dr. Pompilio Interiano; Choluteca, Dr. Merlyn Fernández Rápalo; Trujillo, Dr. Héctor Mauricio Orellana; La Esperanza, Dr. Juan Rafael del Cid; Yoro, Dr. Presentación Rivera Domínguez; La Lima, Dr. J. Arturo Venegas Flores; La Paz, Dr. Fausto Velásquez Suazo; Ocotepeque, Dr. Herlindo Cardona Chinchilla; Oíanchito Dr. Saúl Ayala Avila; San Pedro Sula, Dr. José Elias Handal; Danlí, Dr. Armando Rodríguez L.

COMITÉ PERMANENTE DE CLASIFICACIÓN DE ESPECIALIDADES DEL "COLEGIO MEDICO DE HONDURAS" (Período 1972-1973)

Doctor Francisco Cleaves Tomé, Coordinador.

Medicina Interna: Dr. Jorge Alberto Pacheco, Propietario; Dr. Plutarco Castellanos, Suplente.

Cirugía General: Dr. Rigoberto López Lagos, Propietario; Dr. Ramiro Lozano, Suplente.

Pediatría: Dr. Danilo Castillo, Propietario; Dr. Enrique Ernesto Alvarado, Suplente.

Ginecología y Obstetricia: Dr. Marcial Vides Turcios, Propietario; Dr. Mario Pavón, Suplente.

Comité de Apelaciones: Doctor Francisco León Gómez y Doctor Humberto Rivera M.

COMITÉ EJECUTIVO DEL SERVICIO SOCIAL

El Comité Ejecutivo del Servicio Médico Social está integrado por el Presidente y Vice-Presidente del "Colegio Médico de Honduras", Dres. Carlos Godoy Arteaga y José Castro Reyes, Propietario y Suplente respectivamente, por el representante de la Facultad de Ciencias Medica, Dr. Jorge Haddad Quiñónez y por el Representante del Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social, Dr. Arturo Zelaya P.

COMJTE ORGANIZADOR DEL XVJ CONGRESO MEDICO NACIONAL

La Junta Directiva del "Colegio Médico de Honduras", en sesión celebrada el día jueves 6 de abril de 1972 Acta N° 282 aprobó la proposición de nombramientos formulada por la Asociación Médica Ceibeña para la integración del Comité Organizador del XVI Congreso Médico Nacional a celebrarse en la ciudad de La Ceiba, Atlántida en el mes de febrero de 1973, el cual quedó formado de fa manera siguiente:

Presidente, Dr. César R. Rodríguez L.; Vice-Presidente, Dr. Carlos Rivas Alvarado; Secretario General, Dr. Carlos A. Medina R.; Pro-Secretario, Dr. Jesús Alberto Vásquez C; Tesorero, Dr. Tomás García Erazo; Pro-Tesorero, Dr. Enrique Laffite M.; Fiscal, Dr. Raúl G. Oviedo; Coordinador, Dr. Rigoberto Rodríguez I.

Comité Científico: Dr. Raúl G. Oviedo, Dr. Enrique Laffite M., Dr. Raúl **Chirinos** Velásquez y Dr. Rigoberto Rodríguez I.

Comité Social: Dr. Jesús Alberto Vásquez C, Dr. Rafael A. Pavón Leiva, Dra. Olga Duarte de Laffite y Dr. Reynaldo A. Rodríguez A.

Comité de Propaganda: Dr. Carlos Rivas Alvarado, Dr. Luis Alberto Ponce P.; Dr. Roberto Zepeda Turcios y Dr. M. Roberto Moneada.

NOMBRAMIENTO REPRESENTANTES "**COLEGIO** MEDICO DE HONDURAS" ANTE EL XV CONGRESO MEDICO CENTROAMERICANO

La Junta Directiva del "Colegio Medico de Honduras", nombró en sesión ordinaria celebrada el día jueves 6 de abril de 1972, Acta Nº 282 como Coordinadores Propietario y Suplente respectivamente ante el XV Congreso Médico Centroamericano a los Doctores Plutarco Castellanos y Armando Rivas García. Este evento se desarrollará en la ciudad de Costa Rica en el año de 1973.

REPRESENTANTE DEL COLEGIO MEDICO ANTE EL CLAUSTRO PLENO UNIVERSITARIO

La Junta Directiva del "Colegio Médico de Honduras", nombró como Representante del Colegio Médico ante el Claustro Pleno Universitario a los Dres. Francisco Javier Montes Zepeda y Reynaldo Ornar Zavala, Propietario y Suplente respectivamente. El Dr. Francisco Javier Montes Zepeda, fue nombrado en sustitución del Dr. Jacobo Santos Alvarado, quien no pudo seguir sustentando esta representación por ser Catedrático de la Universidad **Nacional** Autónoma de Honduras.

COMITÉ DE EDUCACIÓN MEDICA CONTINUADA

La Junta Directiva del "Colegio Médico de Honduras", nombró como Representante del Colegio Médico ante el Comité de Educación Médica Continuada al Dr. Hilton B. Tróchez Pineda.

COMISIÓN ENCARGADA DE LA INSCRIPCIÓN DE TÉCNICOS Y OFICIOS AUXILIARES DE LA MEDICINA

Se nombró a los Doctores Marco Tulio Carranza y Reynaldo Abilio Gómez Urtecho integrantes de esta Comisión.

OFICINA SANITARIA PANAMERICANA

(MEMORÁNDUM INTERNO)

Al contestar referirse a: **ST/E4/12/1**

A: Jefes de Zona y Representantes en los países miembros

DE: Dr. J. L. GARCÍA GUTIÉRREZ, Jefe, ST.

ASUNTO: IMIPRAMTNE (TOFRANTL)

El Dr. Willam McBride, médico en Australia, ha reportado varios casos de bebés sin brazos que nacieron de madres que habían tomado la droga "imipramine" (vendida en Australia por la firma Geigy bajo el nombre de fábrica de "Tofranil"). Sin embargo, las últimas noticias reportadas de Australia especifican que un comité de evaluación de drogas establecido para aconsejar al Gobierno de Australia ha recomendado que el Gobierno continúe permitiendo la distribución de la imipraminc porque la evidencia actual es insuficiente para conducirnos a la conclusión de que la **imipramine** causa realmente bebés deformes.

Imipramine ha sido distribuida en los Estados Unidos de América desde 1959 bajo la marca "Tofranil". El Departamento de Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos ha exigido que la viñeta contenga una advertencia como sgue:

> "Imipramine: Uso en embarazos: El uso sin graves consecuencias de la "imipramine" durante el embarazo aún no ha sido establecido; por tanto, al administrar la droga a pacientes embarazadas, madres en el período de a lactancia, o mujeres de alto potencial de fertilidad, deben medirse los posibles beneficios con los posibles riesgos. En estudios de la reproducción animal se ha llegado a resultados inconclusos... Han habido reportes clínicos de deformaciones congénitas asociadas con el uso de esta droga, pero una relación causal directa no ha sido confirmada".

El Departamento de Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos de América está tratando de recoger toda la información disponible de Australia relacionada con los casos de defectos de nacimiento atribuidos a la imipramine. Sin embargo, a la fecha, el Departamento de Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos continúa permitiendo la venta de la imipramine debidamente rotulada con la información de "advertencia" previamente indicada.

De acuerdo al índice de la Merck, la imipramine se vende en algunos lugares bajo los nombres de fábrica de "Berkamina", "Deprinol" y "Dyna-Zina".

El uso médico de la imipramina está indicado para el tratamiento de la depresión mental.

Sección Literaria

V I D A

Jesús Zoilo Piensa
(seudónimo-anagramático)

¡Hay vida en la hoja que se mece
pendiendo del árbol que la guarda fija
en la entraña palpitante que lo sustenta
y le da renuevos.

¡Hay vida en el pájaro que al cantar
alegra con su trino matutino del
despertar al claro de la aurora, la bella
faz del colorido campo.

¡Hay vida en la flor que en su color
anida en el jardín de la hermosura y
ofrece sus aromas de ilusiones a quien
la vea y le presente amores.

¡Hay vida en el hombre que al nacer
ignora su misión en esta tierra e
inocente en su andar sigue su sino
acaso insospechado por su suerte.

¡Hay vida en cada hoja,
hay vida en cada pájaro,
Hay vida en cada flor,
Hay vida en cada expresión del alma mía.

■ *(Br. José Luis Espinoza)*

P E N S A M I E N T O S

En las manos de un hombre está su destino;
puede gobernar su voluntad, regir los
designios de un país o realizar una encuesta
(*)

* (encuesta: En su acepción más amplia y general).

El hombre es un ser libre, responsable e inteligencia
y que actúa por propio convencimiento,
dotado de las suficientes y humanas facultades
para hacer uso de la expresión y
de las modalidades que éstas le permitan
para hacerse oír libre y sin vínculo ninguno
de cualquier otro grupo o secta a
que estuviere agregado o adjunto y
enmarcado en los capítulos de ley
que le asignan sus deberes y
le señalan sus derechos y provisto
de las reglas necesarias e indispensables,
que todo reglamento civil estatuye,
para deducirle responsabilidad
en el resumido caso en que se le hallare
culpa alguna en cualquier
o algún incidente que llegara a esbozarse o producirse".

(Br. José Luis Espinazo)

NOTICIAS

El XV Congreso Médico Centroamericano se celebrará en San José de Costa Rica del 4 al 8 de diciembre de 1973. Información puede obtenerse a través de su Secretario General Dr. Guido Jiménez Jiménez del Colegio de Médicos y Cirujanos, Apartado Postal N^{9} 548, San José, Costa Rica, o a los Delegados del Colegio Médico de Honduras, Doctores Plutarco E. Castellanos y Armando Rivas.