

Infección por *Isospora belli*: Presentación de tres casos

Lic. Ana Lourdes Sánchez* Dra. Sonia Valenzuela de Guillen**

ABSTRACTO

Se describen tres casos clínicos de infección por *Isospora belli* en pacientes pediátricos que presentaban algunas características comunes como la condición socioeconómica de marginalidad, estado nutricional deficiente y antecedentes de problemas gastrointestinales. El diagnóstico fue establecido en el laboratorio por medio de exámenes coproparasitológicos con el método directo en dos de los casos y con un método de concentración el restante. En uno de los casos se hizo el seguimiento y tratamiento adecuado con trimetoprim sulfametoxazole por ser un caso institucionalizado, comprobando la erradicación del parásito y el mejoramiento del estado nutricional del infante. Es importante señalar que en nuestro medio ésta parasitosis puede representar una frecuencia mayor de la conocida actualmente, debido tanto a la dificultad de establecer el diagnóstico clínico por la variedad de organismos patógenos que pueden producir un cuadro similar, como por la baja sensibilidad del método directo que es utilizado de rutina en los laboratorios.

INTRODUCCIÓN

Isospora belli (Wenyon 1923) es un protozoo coccidio causante de diarrea que parasita las células epiteliales del intestino delgado humano.

* Microbióloga y Química Clínica, Catedrática de Parasitología en el Departamento de Microbiología. UNAH.

** Médico Especialista en Pediatría. Pediatra de la Junta Nacional de Bienestar Social. Profesora de Pediatría Facultad de Medicina. UNAH.

Los reportes de *Isospora belli* como agente patógeno van cada día en aumento ya que es un parásito oportunista asociado con diarrea crónica recurrente en pacientes inmunodeprimidos ya sea por el virus HIV o por otras causas. En ellos la diarrea severa provoca deshidratación y pérdida de peso que pueden ser tan graves que lleguen a ser causa concomitante de la muerte (1, 2).

En personas inmunocompetentes la infección genera malestar abdominal, a veces aumento leve de la temperatura y diarrea que tiende a la cronicidad si no es administrado el tratamiento específico, lo cual es probable que suceda pues el examen rutinario de las muestras de heces (examen directo) no ofrece una buena sensibilidad a menos que esté a cargo de personal altamente calificado.

El parásito pertenece, dentro del Subreino Protozoa, al Phylum Apicomplexa. El género *Isospora* contiene 349 especies reconocidas (3) de las cuales sólo *I. belli* parasita al humano; las demás son propias de animales vertebrados domésticos y salvajes (4) como todo Apicomplexa, *Isospora belli* presenta una fase sexual y otra asexual en su ciclo de vida, siendo un parásito monoxeno ya que ambas fases se presentan en el mismo huésped: El humano. Todo el ciclo se lleva a cabo dentro de las células epiteliales del Intestino delgado (duodeno distal y Yeyunoproximal), dentro de las cuales se reproduce causando su ruptura.

Al finalizar el ciclo sexual, se produce un cigoto enquistado que es liberado a la luz intestinal, llamado

ooquiste. Este estado es el producto con el cual se establece el diagnóstico.

Al ser eliminado con las heces, este estadio tiene forma elongada, adelgazada en los extremos; mide 20-33 X 10-19 micras y contiene una célula- el esporoblasto- de apariencia granular fina. A medida que madura, la célula se retrae hacia el centro del Ooquiste (fig. 1). Posteriormente el esporoblasto se divide en dos y cada uno secreta una pared quística, llamándose entonces esporoquistes (fig. 2). Es posible ver estas formas en las heces.

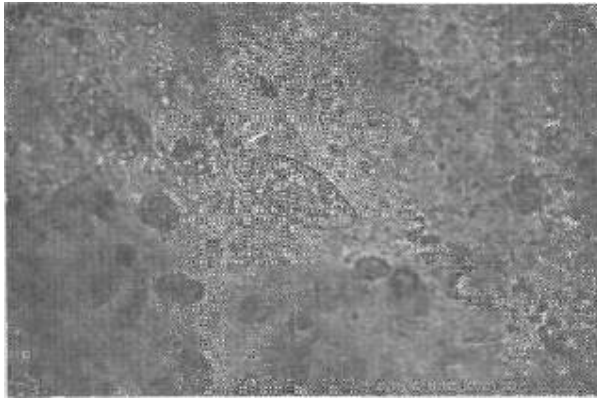


Figura No. 1: *Isospora belli*. Ooquiste no esporulado de 27.5 x 10 micras. En el interior se distingue el esporoblasto retraído hacia el centro. (Caso No. 1. Método directo, colaboración temporal con MIF. x 1000.)

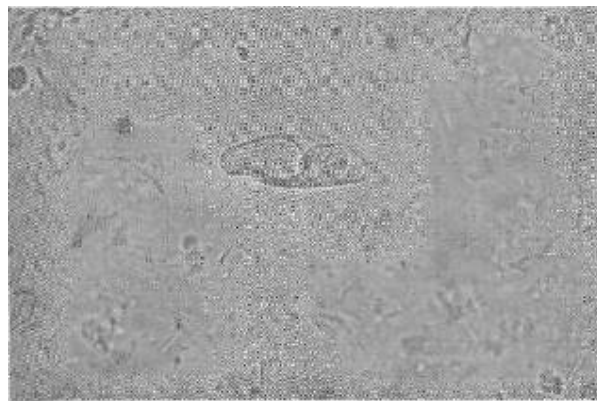


Figura No. 2: *Isospora belli*. Ooquiste en maduración. El esporoblasto empieza a dividirse para originar dos esporoquistes con cuatro esporozoitos cada uno. (Caso No. 3 Método de concentración de Sheather. x 1000.)

Finalmente cada esporoquiste origina dentro de sí 4 esporozoitos. El Ooquiste con dos esporoquistes y 4 esporozoitos cada uno es la forma infectante que al ser

ingerida se desenquista, liberando los esporozoitos que penetran nuevamente el epitelio intestinal.

Se cree que puede transcurrir una semana o dos desde la infección hasta la aparición de formas diagnósticas en heces y una semana desde la infección hasta la aparición de síntomas (4,5). El tiempo que necesita el Ooquiste en el ambiente para convertirse en infectante es generalmente de 2 a 3 días, según nuestra experiencia al incubar los Ooquistes en di cromato de potasio al 2.5%.

En Honduras, *Isospora belli* ya ha sido diagnosticada en pacientes con SIDA (6,7) y en otro tipo de pacientes (8,9), pero el presente trabajo documenta por primera vez en forma escrita el hallazgo de este parásito, que debe ser considerado entre la larga lista de agentes patógenos que causan diarrea y mal absorción en nuestro país.

CASOS REPORTADOS

CASO No. 1

Paciente G.O.V.M., femenina de 10 meses de edad procedente de la Colonia San Francisco de Comayagüela. Ingresó a los 6 meses y medio de edad a un centro cerrado para el cuidado de menores. Al momento de su ingreso presentaba déficit en peso para su edad en grado severo, pero una correlación en peso para la talla en el percentil 50; con peso de 10 lbs. talla 56 cms., circunferencia cefálica de 38 cms. Al mes siguiente inició un cuadro de diarrea leve que fue tratada exitosamente con Metronidazol ya que un examen de laboratorio reportó *Giardia Lamblia* en sus heces. Posteriormente se le repitió otro esquema con el mismo medicamento por el antecedente de giardiasis, ya que a pesar de no presentar diarrea, la paciente no observaba mejoría de su curva ponderal.

En Octubre de 1988 se desarrolló una epidemia de diarrea en la institución, no afectando a la paciente en particular, recolectándose muestras de heces de todos los niños para investigación de bacterias patógenas por medio de coprocultivo, el cual resultó negativo para la paciente.

El 24 de Octubre se envió al laboratorio de un Centro de Salud de Tegucigalpa una muestra de heces para

examen coproparasitológico, encontrándose en el examen directo tres Ooquistes de *Isoospora belli*, cristales de Charcot- Leyden y Leucocitos. La muestra era amarilla y de consistencia pastosa.

Se le administró tratamiento con Trimetoprim- Sulfametoxazol 10mg/kg al día en dos dosis por 10 días y 3 semanas más una dosis de 5Mg/kg al día. El 14 de noviembre de 1988 y el 4 y 18 de Enero de 1989, se realizaron exámenes coproparasitológicos de control con un método de concentración que utiliza solución saturada de azúcar, encontrándose los tres negativos por *Isoospora* y sólo el primero positivo por Cristales de Charcot- Leyden. El 14 de noviembre un examen hematológico reveló Hematocrito de 34%, Hemoglobina de 10g/dl y 13.500 leucocitos/mm³ con 34% de neutrófilos y 66 de Linfocitos. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, con mejoría de su curva pondero-estatural entre el percentil 75 y 90. Peso 13 lbs., talla 59 cms. circunferencia Cefálica 42 cms.

CASO No. 2

Paciente PCMR, femenina de 11 meses de edad, procedente de la Colonia Villanueva de Tegucigalpa.

Fue llevada a consulta a un Centro de Salud de Tegucigalpa, el 7 de noviembre de 1988 por malestares respiratorios. Le fue indicado examen de heces, llevándose la muestra al día siguiente al laboratorio. El examen coproparasitológico directo reveló la presencia de dos Ooquistes de *Isoospora belli*, Cristales de Charcot- Leyden y Leucocitos en una muestra de consistencia pastosa y color amarillo. El laboratorio envió junto con el resultado una nota indicando la importancia de *I. belli* y el esquema de tratamiento sugerido en la literatura (4). La posterior revisión del expediente confirmó que la niña regresó a consulta el 16 de noviembre teniendo un peso de 12.7 Lbs., si especificar la talla. Le fue indicado Trimetoprim-Sulfametosolole y Sulfato Férrico, requiriéndose que regresara dentro de un mes para control.

Hasta la fecha la niña no ha sido llevada a consulta. Los intentos por localizar su residencia resultaron negativos.

Es importante resaltar que en anteriores ocasiones, 8 de septiembre y 10 de Octubre de 1988, la paciente había sido llevada a consulta por episodios de diarrea,

que fueron catalogados como Síndrome Diarréico y Diarrea Crónica respectivamente. En cada ocasión se le indicó tratamiento: Primero con Trimetoprim-Sulfa y luego con Ampicilina y Suero oral.

CASO No. 3

Paciente ZN, femenina de 10 años de edad procedente de la Colonia Villanueva de Tegucigalpa.

Esta paciente asiste, a consulta al mismo centro de salud que el caso No. 2. El 16 de noviembre de 1988 acudió a consulta refiriendo dolor abdominal y anorexia, peso 58 Lbs. sin especificar la talla. El cuadro fue diagnosticado como colitis, indicándosele Mebendazol y un compuesto vitaminado con hierro, a la vez que examen de heces y hematológico. La muestra de heces llevada el 17 de noviembre al laboratorio, de consistencia formada, amarilla, sin moco ni sangre, resultó negativa por parásitos en el examen directo, pero en el concentrado con solución de Sulfato de Zinc se encontraron varios Ooquistes de *Isoospora belli*. Junto al reporte de laboratorio se envió una nota al médico indicando el esquema prolongado de tratamiento sugerido para erradicar la infección. En el hematológico se determinó un hematocrito de 42% Hemoglobina de 14 g/dl y 11400 leucocitos/mm³ sin recuento diferencial.

El 23 de noviembre la paciente regresó a consulta, según el expediente, con síntomas de resfriado común para lo cual se le indicó aspirina. El resultado de laboratorio reportando *I. belli* aparentemente pasó desapercibido y hasta la fecha la paciente no ha vuelto a consulta.

En el año anterior (Abril y Octubre de 1987) la niña había acudido al Centro de Salud por dolor abdominal que fue diagnosticado como colitis. En ese entonces exámenes de heces resultaron positivos por *Giardia Lamblia* y *Trichuris Trichiura*.

Se intentó localizar la residencia de esta paciente pero los esfuerzos resultaron infructuosos.

DISCUSIÓN

Los tres casos presentados de infección por *Isoospora belli* comparten la característica de no haber estado asociados con episodios de diarrea aguda al momento

de su diagnóstico, sin embargo, coinciden con una historia de evolución irregular de síntomas gastrointestinales, desde diarrea como el antecedente más lejano, (probablemente cuando se instaló la infección) hasta dolor abdominal tipo cólico, anorexia y peso bajo para la edad.

En ninguno de los casos se reportó fiebre, ni se pudo demostrar la eosinofilia periférica asociada con la parasitosis (10), pero al igual que en otras publicaciones (10, 12) la presencia de cristales de Charcot-Leyden es una característica significativa de la infección.

El caso No. 1 ilustra muy bien que parásitos de transmisión rápida como éste son frecuentes en pacientes recluidos en instituciones. También demuestra que en pacientes con estado general de salud comprometido, el parásito se instala de una forma crónica, perpetuándose a través de numerosas esquizogonias que conducen a un síndrome de mal absorción, el cual se evidenciará, naturalmente en el retraso del crecimiento.

El tratamiento prolongado que se le administró a esta paciente fue basado en que en algunos casos (11) un ciclo de 2 semanas no asegura el evitar futuras recaídas, a pesar de que en las heces los parásitos ya no puedan ser encontrados. A raíz del hallazgo del caso No. 1, en Enero de 1989 se investigó a toda la población atendida en esa Institución, encontrándose más casos que serán objeto de una próxima publicación.

Los casos No. 2 y No. 3 fueron difíciles de seguir y evaluar puesto que se trataba de pacientes de consulta externa. Es interesante observar que las dos habían sido llevadas a consulta varias veces por causa de molestias gastrointestinales y habían sido tratadas obteniéndose solamente una remisión temporal de los síntomas. Puede decirse que ambos casos fueron diagnosticados de una manera casi incidental.

Se destaca pues, que la sospecha de una infección por *Isoospora belli* es difícil de establecer por la irregularidad en la aparición de los síntomas y por el desconocimiento de que este parásito circula en nuestro ambiente.

De hecho, la frecuencia de esta parasitosis en Centroamérica es baja. Guatemala (12) recién reportó el primer caso en un paciente con Sida y Costa Rica ha

hecho reportes esporádicos desde que publicó su primer caso en 1953 (13,14). De los demás países no se tiene información.

Otros países de América, sobre todo Chile (10, 11,15) reportan, frecuentemente esta parasitosis, incluyendo la aparición de brotes epidémicos en ciertas regiones.

En Honduras, la presencia de este parásito se ha venido reportando desde hace algunos años (6-9) pero estos datos aún no han sido objeto de publicaciones científicas.

Las dificultades diagnósticas que ofrece este parásito debido a la aparición de tan poca cantidad de Ooquistes en las heces, con toda seguridad enmascaran su frecuencia real, por lo que se hace evidente la necesidad de desarrollar estudios dirigidos para establecerla, así como su comportamiento en los diferentes tipos de pacientes, su respuesta al tratamiento y los factores locales que favorecen su transmisión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.- De Hovitz, J.A., Pape, J.W., Boncy, M., Johnson, W.D. Jr. Clinical manifestations And Therapy Of *Isoospora belli* Infection In patients with the acquired immunodeficiency syndrome. N. Engl. J. Med., 1986. 315 (2): 87-90.
- 2.- Ros, E., Fueyo J., Llach J., Moreno A., Latorre X. *Isoospora belli* infection in patients with AIDS in Cataluña, Spain. N. Engl J. Med. 1987. 317 (4): 246-247.
- 3.- Levine ND. Whatever became of *Isoosporabigemina*. Parasitology today 1987 3 (4): 101-103.
- 4.- Beaver P. CH. Jung RC, Cupp EW. Clinical Parasitology 9th edition Philadelphia. Lea and Febiger. 1984.
- 5.- Godiwala T., Yaeger R. *Isoospora* and Traveler's Diarrhea Ann Int. Med. 1987. 106 (6): 908-909.
- 6.- Ministerio de Salud Pública de Honduras Archivos del Programa de enfermedades de Transmisión sexual/Sida. División de Epidemiología.

- 7.- Madrid IM. Informe del Servicio Social realizado en el laboratorio clínico del Centro de Salud Doctor Gustavo Boquín, Siguatepeque, Comayagua. Marzo 1986- Febrero 1987. Honduras 1987.
- 8.- Pavón AR. Informe de Servicio Social de Microbiología, realizado en el laboratorio clínico del Hospital Regional y banco de Sangre Doctor Leonardo Martínez V. Marzo 1985-Febrero 1986.
- 9.- Ministerio de Salud Pública de Honduras Hospital Escuela. Archivos de la Sección de parasitología.
- 10.- Sagua H., Soto J., Délano B., Fuentes A., Becker P. Brote epidémico de Isosporosis por *Isospora belli* en la ciudad de Antofagasta, Chile. Consideraciones sobre 90 casos diagnosticados en tres meses. Bol. Chile Parasit. 1978.33: 8-12.
- 11.- Gamboa C, Vidal T. Hebel E., Biolley MA, Herriquez MI. Isosporosis de Evolución Crónica. Rev. med. Chile, 1986. 114: 674-677.
- 12.- Tores, MF. Arathoon EG. Informe científico Preliminar. Rev. Asoc. Guat. Parasit. y Med. Trop., 1988. 3 (1): 27-28.
- 13.- Ruiz A;Trejos a. Primeros casos costarricenses de Isosporosis. Rev. Biol. Trop. (San José, C.R.) 1953:1: 117-134.
- 14.- Hunter GW. Swartzwelder JC, Redmond DL, et al. A Survey of Three Costa Rican Communities for intestinal parasites. Rev. Biol. Trop. 1965.13 (1): 123-133.
- 15.- Faust EC, Giraldo LE., Caicedo G., Bonfante R. Human Isosporosis In The Western Hemisphere Am J. Trop. Med Hyg 1961. 10(3): 343-349.

Reimplante de Pierna

Reporte de caso

*Dr. Osear Olman Betanco*** Dr. Jorge E. Flores** Dr. Marcial Valeriano**
Dr. Orson Sarmiento* Dr. Daniel Fajardo**

Paciente G.M. de 26 años de edad Asegurado del IHS No. A88660772 que el día 1 de Agosto 1988 sufre accidente de trabajo con Cargadoray motoniveladora; la que le causa amputación de ambos miembros inferiores: pierna derecha a nivel del hueco poplíteo y pierna izquierda a nivel supracondileo. Además presenta amputación de las falanges distales del segundo al quinto dedo de ambas manos. Por lo que es admitido en el servicio de Emergencia del Instituto Hondureño de Seguridad Social el mismo día 1 de Agosto de 1988 dos horas después de haber sufrido su accidente de trabajo.

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de reimplante de pierna, con resultado exitoso, en un caso en que ambos miembros inferiores sufrieron cercenamiento en forma accidental; en que por condiciones de los diferentes muñones, se optó por reimplantar únicamente el lado Derecho; en el que la sección era en forma transversal limpia en corte de navaja; no siendo así, el lado izquierdo.

En todo paciente con lesiones traumáticas de amputación o cercenamiento de miembros torácicos o pélvicos, antes de todo procedimiento de revascularización y anostomosis Neural, debe practicarse necesaria-

*** Cirujano General y Vascular Periférico del I.H.S.S. y Profesor de Cirugía UNAH. ** Ortopedista de I.H.S.S. * Residentes del Postgrado de Cirugía HospitalEscuelal.H.S.S.

mente antes la inmovilización ósea; en este caso se decidió artrodesar la articulación de la rodilla con una placa, que permitió inmovilizar el extremo proximal y distal adecuadamente, seguidamente se realizó el procedimiento de revascularización, haciendo la sutura de la arteria poplíteo utilizando únicamente una sutura de Prolene 6/0, esto nos permitió una mejor maniobrabilidad de la arteria, además de que nos redujo el tiempo operatorio en forma ostensible, de igual forma se procedió con la anastomosis venosa en la que se anastomosó la vena poplíteo y dos venas superficiales; siendo una de ellas la safena Interna y la Circunfleja externa, luego se procede a la anastomosis Nerviosa, músculos y piel.

Se han realizado y reportado en la literatura mundial reimplantes de Mano dedos, y aún pabellones auriculares con buenos resultados: pero en reimplante de piernas hay nulas referencias; y los intentos que se han hecho han resultado en fracasos; atribuibles a mala indicación, tiempo en que se realiza el procedimiento después de seis horas de isquemia o Infección.

Está muy bien comprobado y determinado que después de cuatro horas de isquemia a temperatura ambiente los resultados de procedimientos de revascularización son muy pobres; pero si ha habido enfriamiento del miembro amputado los resultados pueden ser satisfactorios aun hasta las seis horas después de ocurrido el accidente; por lo tanto el manejo del miembro amputado en el sitio del accidente debe ser:

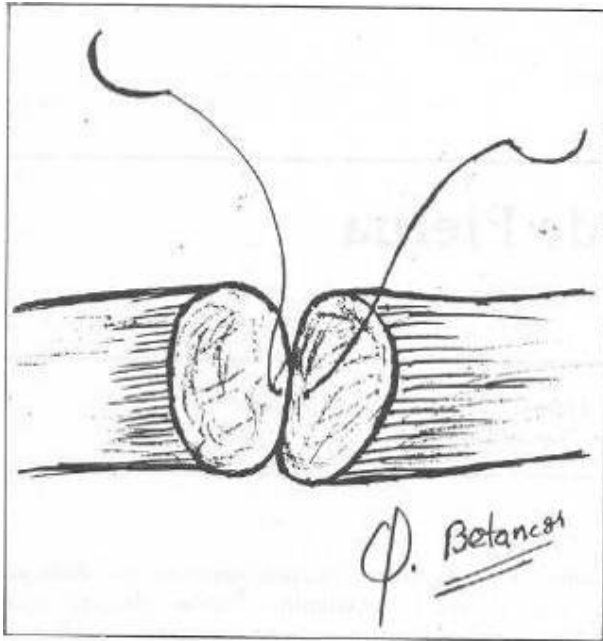


Figura No. 1

a) evitar el exceso de manipulación, b) no colocar torniquetes, c) Evitar quitar cuerpos extraños, Sucio o Ropa, d) Cubrirlo adecuadamente, e) Transportarlo en recipiente preferentemente lleno de hielo.

El manejo en el hospital en el área de Emergencia o sala de Operaciones lo primordial debe ser: a) Canalizar una vena o arteria disponible e infiltrar continuamente solución isotónica con heparina 2000-5000 unidades (en nuestro caso también se infiltró pentoxifilina en forma I.V.), b) practicar delicadamente limpieza

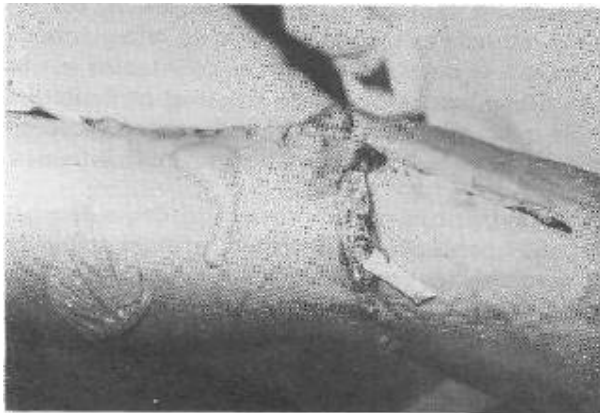


Figura No. 2



Figura No. 3

Adecuada y muy meticulosa c) traslado inmediato a sala de operaciones.

En la figura No. 1 se muestra la técnica de utilización de únicamente una sutura; las figuras 2 y 3 muestran el nivel de la amputación y el reimplante ya realizado;

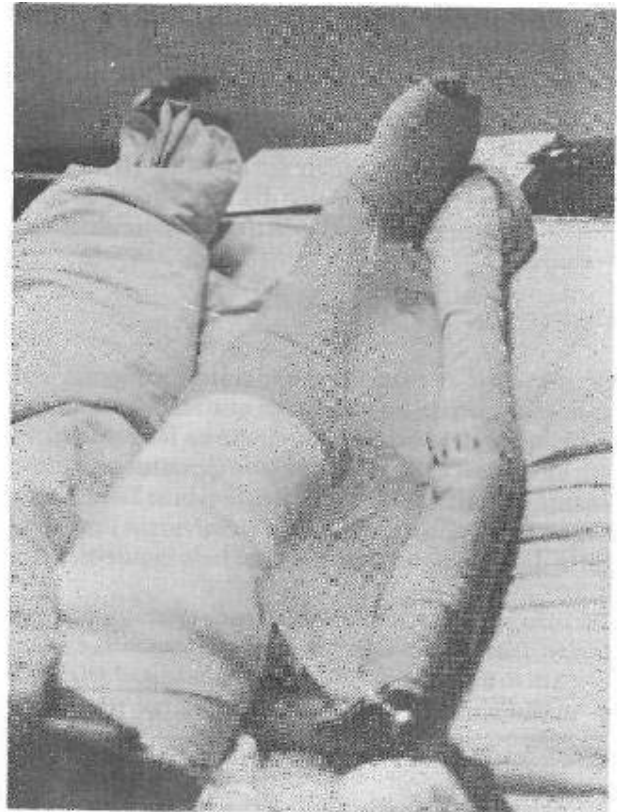


Figura No. 4

las figuras 4 y 5 muestran la evolución del procedimiento 78 horas después en la que hay franca recuperación, nótese la turgencia y el color del pie y los dedos; la Figura 6 se muestra la inmovilización y la presencia de la placa de fijación y la Figura No. 7 vemos LA restauración del flujo arterial completó 21 días. del procedimiento.

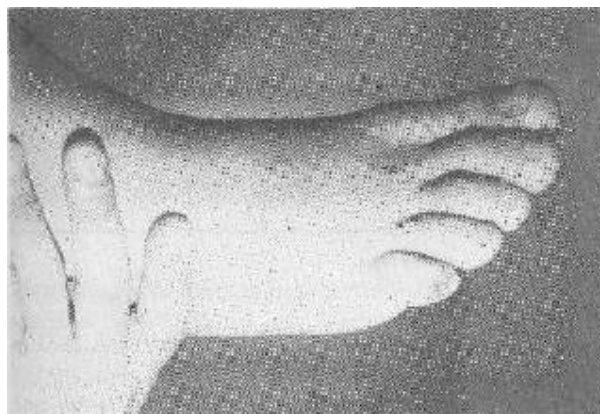


Figura No. 5

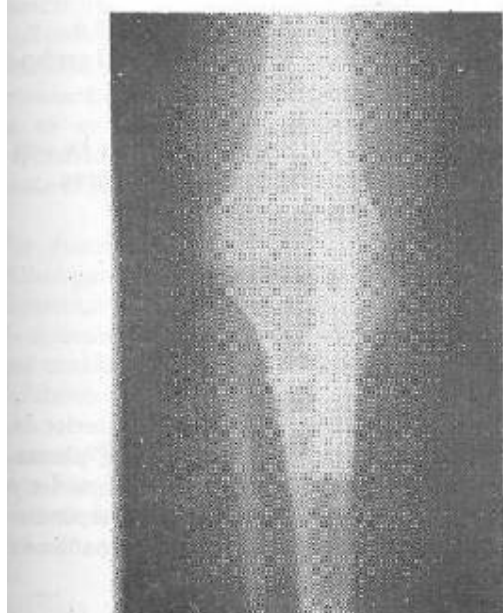


Figura No. 6

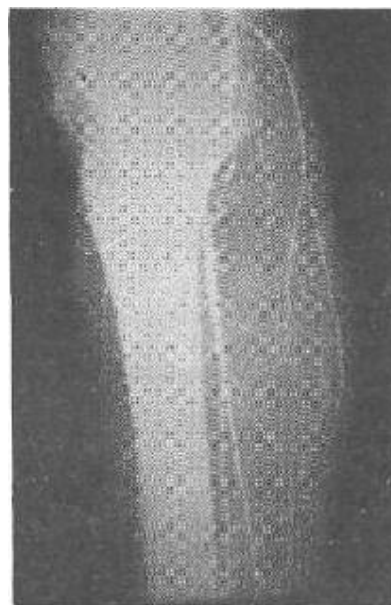


Figura No. 7

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Kenneth Peacock.andTsuMin-Tsai Comparisson of Funtional Results of Replantation Versus Prosthesis in a Patient with Bilateral Arm Amputation Clinical Orthopaedics and Related Research Section II1985.
- 2.- Arlan R. Smith et al. Lymphatic Drainage in Patients after Replantation of Extremities Plástica and Reconstructive Surgery 1987.
- 3.- Ikuo Muramatsu et al Metabolic and Histologic Changes in the Ischemic Muscles of replanted Dog Legs Clinical Orthopaedics and Related Research No. 196 June 1985.
- 4.- Moheb S. Moneim et al Salvage of Replanted Parts of the Upper Extremitý the Journal of Bone and Joint Surgery vol 67-A No. 6 July 1985.
- 5.- Isaac Scheitzer et al Psychological Reaction and Processes Following Replantation Surgery: A Study of 50 Patients. Plastics and Reconstructive Surgery July 1985.
- 6.- James W. May et al Reconstrucción of the Stump after Belown Knee amputation the Journal of Bone and Joint Surgery vol 69-A No. 8 October 1987.

Incontinencia Pigmentaria

Un diagnóstico Diferencial con Leucocoria

Dr. Bernardo A. Bulnes Alvarado Dr. Mario León Gómez** Dr. Dennis Espinal Guillen****

ABSTRACTO:

Se presenta un caso de una paciente de 8 meses de edad con diagnóstico de Incontinencia Pigmentaria; el objetivo es describir este trastorno genético que afecta tanto estructuras ectodérmicas como mesodérmicas y plantea por sus manifestaciones un diagnóstico diferencial con otras entidades.

Las características comunes son alteraciones en piel asociadas con defectos en ojos, dientes esqueleto y Sistema nervioso central.

PRESENTACIÓN DE CASO:

Lactante femenina de 8 meses de vida, residente en la capital hija de madre soltera de 28 años, primigesta, sin antecedentes de anomalías congénitas en su línea familiar, Padre sano con 3 hijos sanos en su matrimonio.

Producto de gestación controlada con antecedentes de ingesta de medicamentos en su primer trimestre de gestación (Cloranfenicol y pirasolonas).

Niña eutrófica peso = 8.5 kgs.; 66 cms de talla, Pc= 42 cms. con desarrollo psicomotor adecuado a su edad. Hallazgos importantes al examen físico:

- * Pediatra Hospital San Felipe
- ** Docente Oftalmológico Fac. de Medicina UNAH.
- *** Docente UNAH, Serv. de Oftalmología Hospital San Felipe

Ojos:

Antecedentes de asimetría ocular, exotropía O.D. y Leucocoria a la exploración se encontró.

Disminución de hendidura palpebral derecha por globo de menor tamaño; Diámetros corneales OD = 10 mm OI = 11 mm Exotropía ojo derecho.

TonometríaSCH OS= 17.3 OI=16,5

Cámara anterior OD estrecha sin rubeosis OI profunda

Fondo de ojo bajo midriasis:

OD - cornea y cristalinos claros formación de aspecto algodonosa, avascular que ocupa cavidad vitrea. No se aprecian detalles retinianos OI = normal.

Boca

Ausencia de dentición caduca

Piel

Lesiones que predominan en la porción anterior de tórax y abdomen, de coloración violácea, planas, algunas verrucosas distribuidas en forma lineales y helicoidales de fácil apreciación y que no corresponden a distribución de dermatomas no se acompañan de signos asociados locales.

Las lesiones descritas fueron motivo de consulta a los 19 días de vida, cuando su aspecto correspondía a vesículas con borde eritematoso con la misma distribución que las actuales, en esta edad fue confundida con un Impétigo buloso y fue manejado como tal; las lesiones evolucionaron conservando su

CASOS CLÍNICOS



Primer plano de la paciente, apreciese las lesiones en tronco con dificultad es visible reflejo blanquecino en ojo derecho.

Y nistagmo. De ellas la principal es el pseudoretinoblastoma cuya manifestación clínica característica es la leucocoria (pupila blanca); esta puede ser producida en este síndrome por anomalías intraoculares como ser: fibroplasia retrolental, desprendimiento de retina, displasia retinal, pliegue falciforme de retina Y persistencia del vitreo primario.

La leucocoria es una manifestación clínica que es notada con facilidad por los padres o por el médico durante los controles de los niños. Dada la importancia de este signo en cuanto a diagnóstico y pronóstico tanto a nivel ocular como general, es necesario tener en cuenta las patologías que pueden producirlo:

- 1.- Retinoblastoma
- 2.- Catarata
- 3.- Pseudoretinoblastoma vitreo primario hiperplásico persistente retinopatía del prematuro (fibroplasia retrolental) enfermedad de Coats granulomatosis larvaria corioretinitis endoftalmía metastásica Desprendimiento de retina coloboma hemorragia vitrea organizada cuerpo extraño intraocular pliegue retiniano congénito gliosis masiva retinal retinosquiasis congénita displasia retinal mielinización de fibras nerviosas meduloepitelioma miopía alta incontinencia pigmentaria

RESUMEN

La incontinencia pigmentaria es una enfermedad congénita rara de niños lactantes caracterizada por dermatitis vesiculo-ampollosa recurrente que se resuelve de manera espontánea y deja cicatrices atróficas pigmentadas irregulares en tronco y extremidades inferiores.

El trastorno es una anomalía autosómica dominante mortal páralos embriones masculinos por este motivo se observa solamente en niñas. Puede haber alopecia parcial, retraso en la dentición y piezas dentales

malformadas, en un mínimo porcentaje se acompaña de retraso mental, convulsiones y parálisis espástica.

Las malformaciones oculares son parte importante del síndrome el presente trabajo describe los hallazgos oculares más frecuentes y se elabora un esquema en el abordaje del diagnóstico diferencial de leucocoria.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Burder M. et al. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome) appraisal of 2 cases Rev. Pediatr. Obstet Ginecol 1981; 30: 87-92.
- 2) Baddour H M. Incontinentia pigmenti: report of case. J. Oral Surg. 1981; 39:57-59.
- 3) Delfino J.P. et al. Incontinencia pigmenti (report of a patient with cerebral changes) Med Cutan Iber-Latin 1981; 9:183-6.
- 4) Frontera I.P. et al. Compromiso Neurológico en Incontinencia Pigmentaria. Reporte de 3 casos. An Esp. Pediatr. 1981; 14(4):272-8.
- 5) Robert D. L. et al. Clin Exp. Dermatol 1981; 6:307-310.
- 6) Burger M.C. Incontinencia Pigmenti, Bloch-Sulzberger síndrome, Br. Dent J. 1982; 152(6): 195-6.
- 7) Zhou Y et al. Ocular signs of incontinentia pigmenti in one case. Chin Med J 1982; 95:603-4.
- 8) Ito Takematsy H, et al. Incontinentia pigmenti acromiáns. Arch Dermatol 1983; 119: 391-5.
- 9) Langenbeck U. Transmission of incontinentia pigmenti from mother to son is consistent with a half somatid back mutation (reversión model). Clin Genet 3 1982; 22: 290-1.
- 10) Kurczynski TW, et al. Studies of a family with incontinentia pigmenti variably expressed in both sexes J. Med Genetic 1982; 19:447-51.
- 11) Cordisco MR et al. Incontinentia pigmenti concerning 9 new cases, 2 of them associated with different genetic syndromes Med Cutan Lat 1982; 10: 93-102.

-
- 12) O. Brien J. E. et al. Incontinentia Pigmenti a longitudinal study. Am J. Dis Child 1985; 139: 711-2
- 13) Person JR. Incontinentia pigmenti longitudinal study a failure" of immune tolerance. J. Am. Acad. Dermatol 1985; 13: 120-4.
- 14) Frank W. Newell. Incontinentia pigmentaria. Oftalmología. Mosby Company cuarta edición 1986: 501.
- 15) Joseph Warkany. Incontinentia pigmentaria: Congenital Malformation. Year Book medical publishers 1981: 1171-1173.
- 16) Gorlin, R.J. and Anderson J.A. The characteristic dentition of incontinentia pigmenti. J. Pediatric 1969; 57:58.
- 17) Oldtelt, V. et al. Incontinentia pigmenti. J. Pediatric 1959; 54:446.