



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE CIUDAD JUÁREZ

Publicación del Programa de Médico Cirujano del Instituto de Ciencias Biomédicas • Vol. 2 • No. 7 • Diciembre-febrero 2004

Expresiones Médicas

"Escribir da vida al conocimiento"

Penfigoide. Presentación de caso clínico de un paciente de 50 años de edad del Hospital General de Ciudad Juárez

Fabiola Martínez Alvarez, Emanuel Pérez Díaz

Hiperplasia pseudoepiteliomatosa no maligna en un paciente con linfedema crónico. Revisión de la literatura y presentación de un caso clínico

Diana Faviola López Peinado, Zittaly Peña Chavira, Héctor Mario Madariaga

La pareja estéril: Diagnóstico clínico y conducta inicial en el Hospital General de Ciudad Juárez

Dr. Marco A. Guzmán Aguilar, Dr. Carlos E. Candelarias

Tratamiento quirúrgico del conducto arterioso persistente

Dr. Hugo Staines Guzmán, Ma. De los Angeles Fuentes Torres





PUBLICACIÓN DEL PROGRAMA
DE MÉDICO CIRUJANO DEL INSTITUTO
DE CIENCIAS BIOMÉDICAS

Su función prioritaria es la docencia,
adecuadamente vinculada a la
investigación y la extensión. La formación
integral que reciben sus estudiantes en
conocimientos, habilidades y valores, les
permite ser competitivos y abiertos al
cambio

COMITÉ EDITORIAL

Presidente

Carlos A. Becerra Laguna

Director

Cintia I. Katajiri Batista

Subdirector

Karla M. Vásquez Gómez

Administrador

Quetzal Xitlali Rosales Rosales

Secretario

Yazmín Pérez Martínez

Vocales

Lydia A. Jurado Reza

Ricardo A. Sánchez Chávez

Shaira N. Villanueva Vázquez

Enrique I. Talamantes Gómez

José L. Rodríguez Ramos

Adrián R. Ramos Tirado

Abraham Enriquez Zamarrón

Sergio Morales Polanco

Juan M. Ventura Ortega

Sócrates Narvaez Portillo

CONSEJO EDITORIAL

Director:

Dr. Hugo Staines Orozco

Dra. Elisa Barrera Ramírez

Dr. Guillermo Bermúdez Medina

Dr. Carlos Cano Vargas

Dr. Dante Casale Menier

Dr. Rafael Corral Palacios

Dra. Patricia Del Corral Duarte

Dr. Enrique Vanegas Venegas

Dra. Judith Núñez Morales

Dr. Luis Flores Montaña

Dr. Rubén Garrido Carmona

Dr. Gregorio Mendoza Benavente

Dr. Antonio Ramírez Nájera

Dr. Hugo Roo y Vázquez

Dr. Rafael Cataño Calatayud

Dr. Miguel A. Paz Barahona

Dr. Jorge I. Camargo Nassar

Dr. Francisco Berumen Alatorre

Dr. Arturo Valenzuela Cuarón

CONTENIDO

Carta del editor 4
Carlos Alberto Becerra Laguna

Carta del consejo editorial 5
Dr. Antonio Ramírez Nájera

Penfigoide. Presentación de caso clínico de un paciente
de 50 años de edad del Hospital General de Ciudad
Juárez 6
Fabiola Martínez Alvarez, Emanuel Pérez Díaz
Asesores: Dra. Patricia Del Corral Duarte, Dr. Salvador Tobías
Alonso, Dr. Federico Rivera Ordaz, Dr. Hugo Salvador Staines
Orozco

Hiperplasia pseudoepiteliomatosa no maligna en un
paciente con linfedema crónico. Revisión de la literatura
y presentación de un caso clínico 11
Diana Faviola López Peinado, Zitlaly Peña Chavira, Héctor Mario
Madariaga Parra
Asesores: Dra. Patricia Del Corral Duarte, Dr. Guillermo Bermúdez
Medina, Dr. Salvador Tobías Alonso

La pareja estéril: Diagnóstico clínico y conducta inicial
en el Hospital General de Ciudad Juárez 17
Dr. Marco A. Guzmán Aguilar, Dr. Carlos E. Cano Vargas

Tratamiento quirúrgico del conducto arterioso
persistente 23
Dr. Hugo Staines Orozco, Ma. De los Angeles Fuentes Torres

Una enfermedad más en que pensar: inmunodeficiencia
variable común 29
Germain Carlos Barrera Holguín

Diagnóstico oportuno de cáncer de próstata 36
Gregorio Peña Rodríguez, Dr. Héctor Fidel Calderón Andrade

Esclerosis lateral amiotrófica (Síndrome de Lou Gehring)
Eric Iván Veloz, Quetzal Xitlali Rosales, Dr. Hugo Roo y Vázquez. 40

Dra. Patricia Del Corral. Mujer que enseña: perseve-
rancia y motivación con espada de humanidad
Jorge Ernesto Hernández Flores. 45

Bases para la publicación de artículos en la revista
Expresiones Médicas 48

Expresiones Médicas es una publicación trimestral del Programa de Médico
Cirujano del Instituto de Ciencias Biomédicas de la Universidad Autónoma
de Ciudad Juárez. Impreso en: Imprenta Universitaria, con un tiraje de 1000
ejemplares.

PRECIO UNITARIO \$ 30.00 PESOS
PRECIO SUSCRIPCIÓN \$ 100.00 PESOS

EXPRESIONES MÉDICAS

“Escribir da vida al conocimiento”

Publicación del Programa de Médico Cirujano
del Instituto de Ciencias Biomédicas
de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez

Dr. Felipe Fornelli Lafón
Rector

Q. B. P. Héctor Reyes Leal
Secretario General

M. C. D. Ernesto Morán García
Director del Instituto de Ciencias Biomédicas

Dr. Hugo Staines Orozco
Jefe del Departamento de Ciencias Médicas

Dr. Rafael Cataño Calatayud
Coordinador del Programa de Médico Cirujano

CONSEJO EDITORIAL

Dr. Hugo Staines Orozco
Director

COMITÉ EDITORIAL

Carlos A. Becerra Laguna
Presidente

Cinthia Katajiri Batista
Director

FORMATO Y COMPOSICIÓN

Coordinación General de Comunicación Social/ Marco A. López

Impresión



D. R. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, 2004

FORMATO ELECTRÓNICO

Marco A. López

Carta del Editor

Es importante analizar el tiempo transcurrido por el cual se ha formado y desarrollado la revista *Expresiones Médicas*, nos damos cuenta que el trabajo realizado durante los dos últimos años, además de la entrega y el esfuerzo de quienes integramos este proyecto, ha sido de gran valor. Causa una gran satisfacción el poder compartir con ustedes este trabajo, en el cual hemos invertido gran parte de nuestro tiempo.

Basta mencionar que existe una amplia diferencia en las últimas ediciones en comparación con nuestros primeros números, se han realizado ciertos cambios, que le han dado un enfoque diferente a *Expresiones Médicas*, desde su contenido científico, así como también, en el aspecto de elaboración y diseño. Algunas ideas han surgido de la inquietud de diversos autores, y otras en cierta medida han sido aportaciones nuestras, con el fin de mejorar y satisfacer las necesidades que demandan los lectores.

A lo largo de nuestra integración como revista científica de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, hemos comprendido la trascendencia que implica el fomentar el hábito de la investigación. Con el paso de los años, es evidente que la carrera de medicina continua siendo de las de mayor demanda, lo cual da por resultado la competitividad entre los egresados para así lograr aspirar a una residencia o a un mejor empleo.

Lo comentado anteriormente, nos obliga a prepararnos mejor, a ser alumnos de excelencia, con una mentalidad abierta que nos situe en la realidad. Es por eso que constantemente a través de este medio de difusión tratamos de cambiar el razonamiento conformista del alumno, en donde no existe una visión más allá de las aulas.

Hasta cierto punto, pensamos que no tenemos la capacidad de efectuar actividades extracurriculares, más sin embargo, sucede que no nos damos cuenta del potencial que podemos desarrollar y explotar, debido a múltiples factores que intervienen en nuestra formación. En razón de lo expuesto, es importante reconocer nuestras habilidades y limitaciones, para lo cual se requiere de interés, el cual sin duda alguna, nos lleva a ser personas de excelencia.

Debemos modificar nuestra cultura pasiva, evadir aquellos aspectos que nos obstaculicen en nuestro camino, tenemos la obligación de superarnos plenamente, y de ser mejores día con día, además de transmitir lo positivo a las nuevas generaciones. Ahora es cuando podemos comenzar, no hay que desaprovechar el tiempo, debemos emplearlo de manera útil, por ejemplo, publicando un artículo.

Carlos Alberto Becerra Laguna
Presidente del comité editorial

Carta del Consejo Editorial:

Uno de los compromisos sociales del médico.

Avances materiales en las sociedades actuales no siempre se corresponden con logros en el campo social y educativo. En nuestro país aún se presenta polarización extrema entre los acaudalados y los más necesitados. Estas desigualdades sociales son particularmente notables en el campo de salud. Por un lado aquellos que recurren a recibir atención médica a los mejores centros hospitalarios del mundo, a veces con orientación precisa en la atención del problema específico y, por otro lado, los que quedan a merced de la buena voluntad de las instituciones gubernamentales o particulares que ofrecen servicios sanitarios a los desheredados, miserables, menesterosos, “población abierta” o algún otro eufemismo que se les quiera aplicar, pero que son los que no tienen para costearse la atención a sus problemas de salud.

Es papel del médico atender esa demanda social, para actuar como catalizador, ante la necesidad de justicia distributiva de bienes y servicios. Tal vez el médico recién egresado no posea bienes materiales que compartir, pero tiene información y ha desarrollado habilidades dignas de ser utilizadas en los más necesitados de sus compatriotas.

El médico debe estar consciente que quienes mayormente contribuyeron a costear sus estudios, al menos en nuestro país, no fueron del todo sus padres; ni ellos mismos, aunque hayan trabajado durante sus estudios; ni las autoridades, que solamente administran los bienes de la comunidad, sino precisamente esa anónima comunidad en general, que contribuye activa o pasivamente a que se mantenga la formación de profesionales universitarios.

Entre las personas que requieren de atención médica existen los extremos, representados por los afortunados que tienen recursos suficientes para pagarse la atención médica privada y selecta. Probablemente no requieran de la atención de algunos médicos que tal vez hasta llegan a ver con desdén... hasta que se presentan con alguna condición de urgencia, un accidente automovilístico por ejemplo. En el otro extremo, los indigentes que por lo general no piden nada, nada más están enfermos. ¿Quién acudirá a brindarles ayuda? Sostenemos que es obligación de la “sociedad” el aliviarlos de sus necesidades, y si la necesidad es de servicios de salud, son los médicos quienes están al frente de esa responsabilidad.

No estamos hablando de limosna o dádiva, sino de “korima” en el estudio original del término que se acerca más a “compartir” que a “dar”, tal como lo hacen las poblaciones “primitivas”, pobremente desarrolladas. Ellos no son dueños de la tierra donde viven porque todavía piensan que los hombres son de la tierra y no a la inversa; piensan que los bienes ocasionales de unos pocos deben ser compartidos por todos y que “no bailar y no dar korima significaría la muerte de la comunidad”.

Así el médico, particularmente el egresado de la UACJ, que utiliza en sus logotipos institucionales símbolos indígenas háhuas y tarahumaras, está obligado a comprender mejor, las particularidades de ese “compartir”.

En una sociedad que se esfuerza por la superación en la educación superior, en la medida que sea, pero con la conciencia muy clara de que es la comunidad en general la que está aportando los recursos para esa educación, nada más justo que los beneficiados de este proceso, contribuyan real y eficazmente, en la medida de sus posibilidades, en la retribución de favores recibidos, merecidos o no.

Dr. Antonio Ramírez Nájera

Penfigoide. Presentación de caso clínico de un paciente de 50 años de edad del Hospital General de Ciudad Juárez

Fabiola Martínez Alvarez*, Emanuel Pérez Díaz*

Asesores: Dra. Patricia Del Corral Duarte**, Dr. Salvador Tobías Alonso***, Dr. Federico Rivera Ordaz****, Dr. Hugo Salvador Staines Orozco*****

RESUMEN

Penfigoide es una enfermedad autoinmune muy rara manifestada por la aparición de ampollas en la superficie de la piel, esto ocurre a causa de una reacción contra el antígeno del penfigoide que se concentra en la membrana basal de la piel.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 50 años de edad hospitalizado en el Hospital General de Ciudad Juárez. Se trataba de un paciente el cual se le realizó el diagnóstico de penfigoide; presentaba ampollas generalizadas al 100% de la superficie cutánea respetando membranas mucosas, además de anemia normocítica normocrómica, hipocalcemia e hipoalbuminemia. El diagnóstico fue a base de pruebas de gabinete y patología, pero el diagnóstico final fue por clínica. Se trató al paciente a base de corticoesteroides e inhibidores de los receptores H2, así como tratamiento tópico de las lesiones.

ABSTRACT

Pemphigoid is a rare autoimmune disease that manifests itself by producing blisters on the surface of the skin; this occurs due to an antibody reaction to the pemphigoid antigen, and this reaction is concentrated on the basal membrane of the skin.

We present the case of a 50 year old male patient, hospitalized at the Hospital General de Ciudad Juarez. Diagnosed with pemphigoid, this patient had generalized blisters in 100% of skin surface, with the sole exception of the mucous membranes, he also presented normocytic normochromic anemia, hypocalcaemia, and hipoalbuminemia. The diagnosis was supported with laboratory tests and pathology studies, but the principal diagnosis was clinical. The patient was treated with corticosteroids and H2 receptor inhibitors, as well as topical treatment of the lesions.

INTRODUCCIÓN

Penfigoide generalmente afecta a personas mayores de 60 años. Es una enfermedad ampollosa crónica de etiología autoinmune como resultado de la unión de autoanticuerpos tipo IgG y complemento C3 al antígeno del penfigoide, el cual consta de una glucoproteína transmembrana de 180 (antígeno menor) o 230 kD (antígeno mayor, desmoplaquina I) que se encuentra en los hemidesmosomas del queratinocito basal, a nivel de la lámina lúcida.

Es probable que el antígeno sea una proteína conocida como epilegrina o laminina.

Se cree que el mecanismo metabólico de la lesión es el siguiente, unión de los autoanticuerpos IgG al antígeno del penfigoide ocasionando la activación del complemento, lo que da lugar a la síntesis de C3a y C5a que causan degranulación de los mastocitos, los cuales a su vez liberan mediadores como el factor quimiotáctico de los eosinófilos.

Los eosinófilos afectados liberan enzimas lisosomales que destruyen los hemidesmosomas y los filamentos de anclaje con lo que se separa la unión dermoepidérmica en la lámina lúcida.

Su clasificación se ha basado en diversas formas clínicas pero

*Estudiantes de 8° semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

**Titular de la nosología y clínica de Dermatología de la UACJ, médico adscrito al servicio de Dermatología del Hospital General de Ciudad Juárez.

***Titular de la materia de Patología y Autopsias de la UACJ, médico adscrito al servicio de Patología del Hospital General de Ciudad Juárez.

****Titular de la materia de Histología General y Médica de la UACJ.

*****Titular de la materia de Pediatría de la UACJ, director del consejo editorial de la revista *Expresiones Médicas*, jefe del Departamento de Ciencias Médicas de la UACJ, presidente de la Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica y del Colegio Mexicano de Cirugía Pediátrica.

principalmente en estudios de inmunoelectromicroscopía en los que se han encontrado depósitos de inmunorreactantes en la misma posición de la membrana basal, han sugerido que estas enfermedades se incluyan en un mismo grupo dentro de las dermatopatías ampollosas.

En alguna literatura se dice que penfigoide podría ser de carácter paraneoplásico, sin embargo, existen estudios epidemiológicos que han intentado demostrar que el incremento de carcinomas asociados se debe aparentemente a que ambas patologías, se presentan dentro del mismo grupo de edad.

HISTORIA

1953. Lever describió al penfigoide como diferente al resto de las enfermedades ampollosas por sus características clínicas e histológicas.

1965. Beutner describió los depósitos de anticuerpos en la membrana basal presentes en esta enfermedad.

1967. Jordon describió los anticuerpos específicos en el suero de pacientes con penfigoide y estableció sus criterios clínicos.



Figura 1. Se muestra la presencia de erosiones que se cubren de costras melicéricas y sanguíneas.

EPIDEMIOLOGÍA

Penfigoide es categorizado como una enfermedad de carácter cosmopolita, afectando a cualquier raza y sexo sin variación de incidencia en ninguno de los grupos. Es más frecuente en edades avanzadas, en la sexta década de la vida y es rara su presentación antes de los 40 años.

La incidencia en Gran Bretaña es de 1 caso por cada 100,000 habitantes. En el Centro Dermatológico Pascua de la ciudad de México en una revisión de 16 años se encontraron 45 pacientes en la consulta externa de primera vez, que corresponde a una frecuencia de 0.007.

CLÍNICA

Algunos medicamentos pueden inducir la presentación de esta enfermedad, y estos son: la furosemda, D-penicilamina, fluoracilo tópico, benzoato de bencilo, penicilina potásica, sulfonamida, clonidina, captopril, indometacina, psoralenos, fenacetina y oro, por lo que una historia clínica completa es de vital importancia.

Se caracteriza por lesiones ampollosas grandes y tensas de contenido seroso o serohemático, localizadas o generalizadas, con distribución preferente en zonas de flexión. La aparición de estas ampollas puede ser precedida de un cuadro urticarial o eczematoso, y pueden ser o no pruriginosas.

En cerca del 30% de los casos existe afectación de las mucosas (generalmente mucosa oral), otro 30% de los casos puede iniciar con la presencia de placas eritematosas, edematosas y pruriginosas, que con mucha frecuencia se catalogan como urticarianas con una duración de uno a ocho meses antes de la formación de las ampollas.

Cuando las ampollas se rompen, dejan grandes erosiones que se cubren de costras melicéricas

y sanguíneas. Una característica de estas lesiones es su rápida curación de tres a cuatro días, dejando una zona pigmentada residual pero sin cicatriz (**Fig. 1**).

El diagnóstico se establece por criterios clínicos, histológicos e inmunopatológicos.

En el estudio histológico de la biopsia de una ampolla se observa una hendidura subepidérmica (**Fig. 2**), en el interior de la cual se aprecia un rico infiltrado inflamatorio mixto con predominio de eosinófilos que también abundan en la dermis. Con la inmunohistología se comprueba

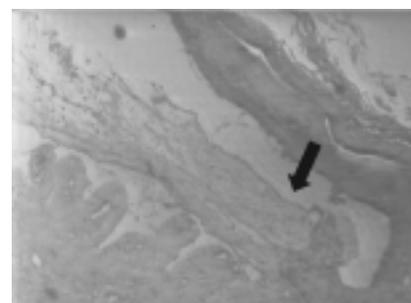


Figura 2. Hematoxilina y eosina a 100X. Se observa la ampolla subepidérmica característica del padecimiento.

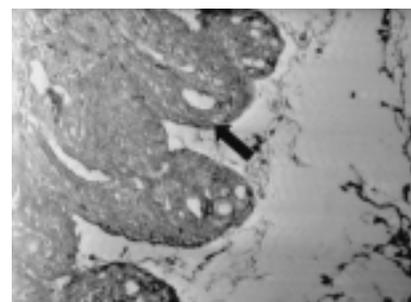


Figura 3. Inmunohistoquímica IgG a 100X. La flecha señala los depósitos de IgG en la membrana basal.

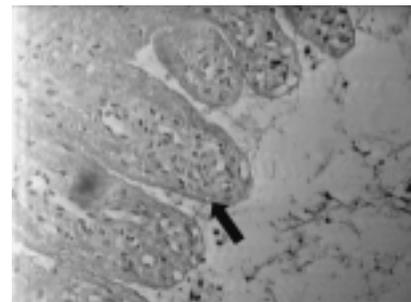


Figura 4. Inmunohistoquímica C3 a 100X. Depósitos lineales de C3 en la membrana basal, señalados por la flecha.

la existencia de depósitos lineales de IgG (Fig. 3) y/o C3 (Fig. 4) en la región de la membrana basal.

CURSO Y PRONÓSTICO

El penfigoide tiende a ser más benigno que el pénfigo vulgar. Puede persistir por meses o años con periodos de remisión y exacerbación. Cuando la enfermedad recurre el cuadro es menos severo que el episodio inicial y algunos pacientes pueden tener periodos muy prolongados de remisión después del inicio del tratamiento con esteroides.

La mortalidad por el padecimiento en sí es relativamente baja, pero en caso de presentarse la inmunosupresión por un tiempo prolongado puede ser fatal debido a infecciones oportunistas, especialmente en pacientes ancianos o en estado de desnutrición.

Diagnóstico diferencial

Se diferencia de otras enfermedades ampollosas, como pénfigo vulgar, epidermólisis bulosa adquirida, herpes gestacional, dermatitis herpetiforme y penfigoide cicatricial principalmente.

TRATAMIENTO

Se debe tratar con la administración de glucocorticoides. La mayoría de los pacientes con enfermedad diseminada o generalizada, se controlan con 40 a 80 mg/día de prednisona, la



Figura 5. Se aprecian lesiones ampollosas de gran tamaño y extensión en piel desnuda, respetando conjuntivas y mucosas.

presentación moderada responde a dosis más bajas (20 a 40 mg/día).

Una vez controlada la enfermedad, las dosis de prednisona se deben disminuir gradualmente hasta llegar a la suspensión del medicamento. Se han observado casos muy graves que no responden a los tratamientos habituales, estos pacientes deben ser manejados en salas de cuidados intensivos con terapia por pulsos de metilprednisolona a dosis de 1 gr/día en 150 ml de solución glucosada por vía intravenosa por tres días consecutivos.

El paciente debe ser vigilado desde el punto de vista cardiovascular, y electrolítico, debido a los efectos secundarios que puede ocasionar este tratamiento. Aquellos casos que no responden a los esteroides o en los que están contraindicados, se indican otros inmunosupresores como la azatioprina de 1 a 1.5 mg/kg/día, la ciclofosfamida de 1 a 3 mg/kg/día o sulfona 100 mg/día.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 50 años de edad, que ingresa el día 9 de noviembre del 2004 al Hospital General de Ciudad Juárez. No presenta antecedentes familiares de importancia, refiere tabaquismo y etilismo positivos desde hace 20 años, fumando dos cajetillas diarias y llegando ocasionalmente a un estado de embriaguez.

Es originario de Huajutla, Hidalgo, es indigente y reside en la ciudad desde 11 días previos a su ingreso, padece de hipoacusia bilateral desde hace 4 años y niega padecer alguna enfermedad crónica degenerativa.

Inicia su padecimiento actual aproximadamente 11 días previos a su ingreso, presentando una dermatosis generalizada con la aparición de lesiones ampollosas de gran tamaño y extensión en piel desnuda, dolorosas a la

palpación, que respetan conjuntivas y mucosas (Fig. 5).

Signos vitales: T/A de 90/60 mmHg, FR 20/min, FC 84/min, 36°C.

Presenta lesiones ampollosas generalizadas a todo el cuerpo, onicomycosis en las 20 uñas de manos y pies (Fig. 6), no se encontró algún otro dato de importancia a la exploración.



Figura 6. Onicomycosis en pie.

Se realizaron exámenes de laboratorio, en los cuales se reportó leucopenia, anemia normocítica normocrómica, hipocalcemia, e hipoalbuminemia, también se efectuó un ultrasonido de hígado, vías biliares y próstata en el cual se encontraron datos de hepatopatía probablemente grasa, sin datos de ascitis ni hipertensión portal, y próstata de volumen normal, lo cual

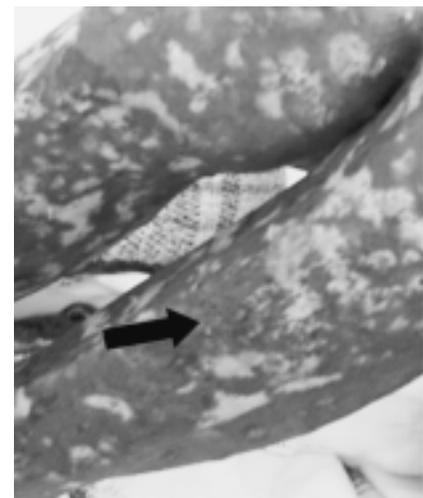


Figura 7. Toma de biopsia en miembro pélvico izquierdo.

descartó la posibilidad de algún carcinoma visceral.

Se tomó biopsia de piel en miembro pélvico izquierdo, sobre una lesión activa, y el diagnóstico definitivo del servicio de patología fue penfigoide (Fig. 7).

Se indicó aislamiento en reposo, baño diario, aplicación de talco estéril en las áreas afectadas, Lactaderm jabón de cuerpo para baño y cambio de sábanas estériles.

Al momento de tener la capacidad de practicar las pruebas de inmunohistología, el paciente ya tenía varios días de tratamiento, lo cual disminuyó en cierto porcentaje los

BIOMETRÍA HEMÁTICA	RESULTADOS	PRUEBAS DE FUNCIONAMIENTO HEPÁTICO	RESULTADOS
Leucocitos	2.5	Proteínas totales	5.4
Neutrófilos	84%	Albúmina	1.3
Linfocitos	12%	Globulina	4.10
Monocitos	0%	Relación A/G	0.30
Eosinófilos	0%	LDH	203
Basófilos	0%		
Eritrocitos	3.2 MVL		
Hemoglobina	9.5 gr/dl		
Hematócrito	28.0%		
Plaquetas	241,000		
QUÍMICA SANGUÍNEA			
Glucosa	130 mg/dl		
Nitrógeno ureico	15 mg/dl		
Urea	32.1 mg/dl		
Ácido úrico	0.8 mg/dl		

Tabla 1. Exámenes de laboratorio realizados.

Hidrocortisona	300 mg IV cada 8 hrs.
Claforán ampolleta	1g IV cada 8 hrs.
Paracetamol tabletas	500 mg VO cada 6hrs.
Ranitidina ampolletas	50 mg IV cada 12hrs.
Cefotaxima	1g IV cada 8hrs.
Diazepam	5 mg en ampolletas a las 8hrs, 10 mg a las 22:00hrs.
Gluconato de calcio una ampolleta IV	cada 12 hrs.
Sinogan ampolleta de 25 mg	IM cada 12hrs.
Meticorten	50 mg VO cada 24hrs por 10 días.

Tabla 2. Medicamentos utilizados en el paciente.

EVOLUCIÓN

La hospitalización del paciente fue por un periodo de 5 días, dentro de los cuales se encontraba desorientado en tiempo, más no en persona, estaba intranquilo y frecuentemente se retiraba la canalización, por lo que fue necesario la aplicación de un medicamento antipsicótico.

CONCLUSIÓN

En este caso se pudo apreciar la importancia del diagnóstico clínico ya que las pruebas de inmunofluorescencia no estaban al alcance del equipo médico tratante, a pesar de este obstáculo, las habilidades clínicas pudieron diagnosticar y resolver esta rara patología.

hallazgos histológicos, sin desaparecerlos por completo, lo cual nos pudo confirmar el diagnóstico.

Uno de los aspectos que es importante recalcar es la procedencia indigente del paciente, lo cual obstaculizó su seguimiento después de haber sido dado de alta.

Una observación personal fue el hecho de apreciar como una enfermedad de tan baja incidencia, cuadro clínico agresivo y peligroso, se presenta en una persona de bajos recursos, lo cual hace aún más difícil que el paciente tenga los

tratamientos médicos necesarios para llevar una buena calidad de vida.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a nuestros asesores por la oportunidad de desarrollar este artículo, así

como su colaboración en el desarrollo del mismo.

También le agradecemos a la Dra. Judith Pester y a Carol Oster HTCASPC del hospital Sierra Medical Center en El Paso, Texas; por proporcionar las tinciones inmunohistológicas.

Referencias Bibliográficas

1. www.galderma.com.mx/pac/Pac8/d8_p49.htm.
2. Buxton, Paul, ABC de la Dermatología. BMJ Latinoamérica. México D. F. 1998.
3. Worjnarowska F., Kirtschig G., Highet AS, Venning VA, Khumalo NP. Guidelines for the management of bullous pemphigoid. Br J Dermatol. 2002. 147. Pp: 214-221.
4. Downham TF, Chapel TA. Bullous pemphigoid. Arch Dermatol. 1998. 114. Pp: 1639-1642.
5. Chosidow O, Saas V, Diquet B. Correlation between the pretreatment number of blisters and the time to control bullous pemphigoid with Prednisone 1 mg/kg/day. Br J Dermatol. 1992. 127. Pp: 185-195.
6. Fiveson D, Breneman D, Rosen G et al. Nicotinamide and tetracycline therapy of bullous pemphigoid. Arch Dermatol. 1994. 130. Pp: 753-758.
7. Fleming TE, Korman NJ. Cicatricial pemphigoid. J Am Acad Dermatol. 2000. 43. Pp: 571-591.
8. Eisen D, Ellis CN, Voorhees JJ. Topical Cyclosporine for oral bullous disorders. J Am Acad Dermatol. 1992. 23. Pp: 936-937.

Hiperplasia pseudoepiteliomatosa no maligna en un paciente con linfedema crónico

Revisión de la literatura y presentación de un caso clínico

Diana Faviola López Peinado*, Zitlaly Peña Chavira*, Héctor Mario Madariaga Parra*
Asesores: Dra. Patricia Del Corral Duarte**, Dr. Guillermo Bermúdez Medina***, Dr. Salvador Tobías Alonso****

RESUMEN

El linfedema (elefantiasis) es el resultado final de una variedad de enfermedades obstructivas del sistema linfático. Genera agrandamiento progresivo, aspereza, arrugas y fisuras de la piel y de los tejidos subcutáneos adyacentes.

Se presenta caso clínico de un paciente del sexo masculino de 68 años de edad que ingresa al Hospital General de Ciudad Juárez por hernia inguinal derecha reductible, al realizar la exploración se detecta linfedema crónico en miembros pélvicos, siendo éste de crecimiento progresivo durante 35 años de evolución, caracterizado por aumento de volumen, que comienza en el dorso del pie y asciende hacia la rodilla, con un engrosamiento epidérmico en forma de placas verrugosas de aproximadamente 20 cm x 10 cm, indoloro, con erosión de la superficie cutánea, formación de fistulas linfáticas y síndrome de las «uñas amarillas». Cuando no se trata el linfedema, el resultado a menudo es malo, doloroso y constantemente progresivo. Con el drenaje linfático fallido, los líquidos y proteínas se coleccionan en el tejido blando y eventualmente ocasionan un tejido fibrótico que provee un medio natural para la infección bacteriana.

ABSTRACT

Lymphedema (elephantiasis) is the result of a variety of obstructive illnesses of the lymphatic system. It generates progressive growth, asperity, wrinkles and fissures of the skin and the adjacent tissue. We present a clinical case of a 68 year old male patient that was admitted to the Hospital General de Ciudad Juarez, Chih. for a right reducible

inguinal hernia. During his examination, a chronic lymphatic edema was found on the pelvic extremities with an evolution of over 35 years, characterized by increased volume from the dorsal side of the feet and rising up to the knee, with a dermis enlargement like warty plates of approximately 20 cm x 10 cm, painless, with cutaneous erosion and the formation of lymphatic fissures and the "yellow nails" syndrome. When lymphedema is left untreated, the outcome is often disabling, painful, and continually progressive. With lymphatic drainage impaired, edema fluid and protein gradually collect in the soft tissue eventually causing the production of fibroid tissue and providing a natural environment for bacterial infection.

*Estudiantes de 8º semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

**Titular de la Nosología y Clínica de Dermatología de la UACJ, médico adscrito al servicio de Dermatología del Hospital General de Ciudad Juárez.

***Titular de la materia de Propedéutica Médica y Quirúrgica de la UACJ, médico adscrito al servicio de Cirugía General del Hospital General de Ciudad Juárez.

****Titular de la materia de Patología y Autopsias I y II de la UACJ, jefe del Departamento de Patología del Hospital General de Ciudad Juárez.

INTRODUCCIÓN

El linfedema es una acumulación de linfa en los tejidos, principalmente en la grasa que se encuentra bajo la piel, como consecuencia de fallo circulatorio en el sistema linfático.

FISIOPATOLOGÍA

Los linfáticos fallan por muchas razones. Inicialmente, pueden haber anomalías congénitas de las vías linfáticas, las cuales se describen como linfedemas primarios. Los linfedemas secundarios son aquellos debido a algún factor originado fuera del sistema linfático, tal como extracciones de ganglios linfáticos, radioterapia o una parasitosis severa.

Puede darse el caso de aplasia, o puede haber una falla en el proceso de regeneración y crecimiento de linfáticos.

Un proceso obstructivo donde es permanente la obstrucción de la luz linfática y consecuentemente del vaso.

La contractilidad de los troncos linfáticos puede fallar. Desafortunadamente no hay datos clínicos que comprueben esto. Las rutas de drenaje linfático pueden obstruirse como resultado del desgarrar o fibrosis de los tejidos. Los vasos megalinfáticos causan linfedema de las extremidades inferiores debido a la gran incompetencia de las valvas.

En otras circunstancias que no sean ausencia congénita de los vasos linfáticos dérmicos, como en la enfermedad de Milroy, o destrucción, por ejemplo, post erisipelas, la presión intersticial aumenta y los linfáticos se dilatan. En la piel, la epidermis se hace acantósica con reduplicación de la membrana basal epidermo-dermal. En la dermis hay un incremento de la colágena. Se desarrollan cambios en los vasos sanguíneos (vasculopatía linfostática), por lo que esto resulta en una angiogénesis con una dermis muy vascularizada.

CLASIFICACIÓN Y CAUSAS

LINFEDEMA PRIMARIO

Se desarrolla de una anomalía intrínseca del sistema linfático y es referido como linfedema primario. En 1950,

Kingmonth desarrolló una clasificación radiológica basada en linfangiogramas: aplasia, hipoplasia o hiperplasia.

1. Obstrucción distal. Es la presentación más común, constituye el 80% de todos los casos primarios de linfedema e inicia con un edema leve asimétrico en tobillos que progresa lentamente. Los pacientes por lo regular son mujeres en la pubertad. La extensión arriba de la rodilla es rara. La linfangiografía demuestra una aplasia e hipoplasia. La enfermedad de Milroy es sinónimo de linfedema primario y es restringido a casos en los cuales el linfedema es resultado de aplasia o hipoplasia de linfáticos y es hereditario o congénito. El linfedema familiar que inicia durante la etapa de la niñez o pubertad es conocido como síndrome de Beige.

2. Obstrucción proximal. Ocurre en mujeres y hombres a cualquier edad y es unilateral en el 85% de los casos. Implica una extremidad completa y se desarrolla rápidamente. La linfangiografía revela los linfáticos distales normales o dilatados, en número reducido y nodos proximales. Son

pequeños y fibróticos y sugieren que la anomalía primaria puede estar en los nódulos seguida por una falla distal progresiva de colectores linfáticos. Este fenómeno se llama "die-back" y se observa después de una disección de bloqueo quirúrgico.

3. Linfedema congénito. Presente al nacimiento o en el primer año. Puede afectar una o ambas extremidades, así como cara o genitales. Estos pacientes tienen anomalías linfáticas internas, como linfangiomas o enteropatías con pérdida de proteínas. La linfangiografía muestra vasos linfáticos dilatados, hiperplásicos e incompetentes. El reflujo de la linfa o quilo puede resultar en una fuga de vesículas en la piel. La inflamación de la extremidad inferior, algunas veces bilateral, puede ser una manifestación de vasos megalinfáticos o manifestación del síndrome vascular congénito, llamado Klipper-Feil que desarrolla el edema, resultado de una filtración capilar aumentada y un pobre drenaje linfático.

LINFEDEMA SECUNDARIO

Es el resultado de una obstrucción adquirida, destrucción o insuficiencia funcional de los

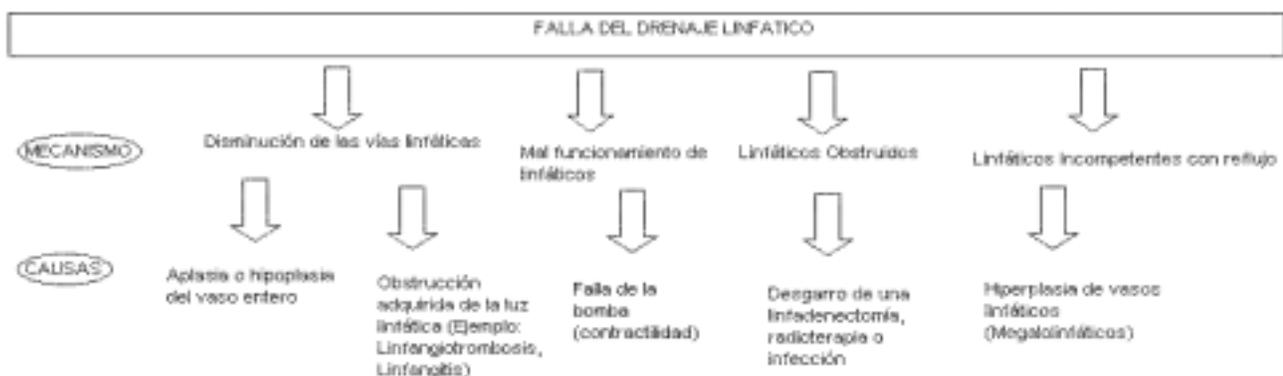


Figura 1. Causas de falla del drenaje linfático.

trayectos linfáticos debido a algunos procesos patológicos que se desarrollan extrínsecamente al sistema linfático.

1. Linfedema asociado a infección. Tales procesos como linfangitis, perilinfadenitis y linfangiotrombosis causan una destrucción intraluminal de linfáticos. En celulitis o erisipelas recurrentes, el daño a los linfáticos puede llevar a una formación de linfedema, misma que predispone a episodios de infección, exacerbando el linfedema. La filariasis linfática (elefantiasis) se concentra en los trópicos y subtropicos y es la causa más común de linfedema a nivel mundial con un estimado de 90 millones de personas afectadas. Es transmitida por mosquitos que introducen microfilarias a la piel. Tales larvas migran a los linfáticos donde se hacen gusanos adultos y el daño progresivo y permanente de los linfáticos infestados lleva a un linfedema. Es muy común en Sudamérica, África Central, Asia, Islas del Pacífico y del Caribe. El linfogranuloma inguinal y la infección del nódulo tuberculoso puede causar linfedema de la extremidad inferior.



Figura 2. Aumento de volumen en miembros pélvicos, visto en la parte posterior.

2. Linfedema asociado con inflamación. Existen circunstancias en las cuales la inflamación crónica sin evidencia de infección es asociada al desarrollo de linfedema. La inflamación progresiva puede afectar el drenaje linfático. El linfedema facial se desarrolla por rosácea o hasta por acné vulgaris. La frente, mejillas o regiones periorbitales son usualmente afectadas y la inflamación es por lo regular asimétrica. La podocariosis (elefantiasis no filaria) es una forma de linfedema causado por partículas de polvo de sílica, presente en ciertas tierras, las cuales penetran a los pies cuando el individuo esta descalzo. Las micropartículas son tomadas por los linfáticos causando un daño. Es muy común en África, Sudamérica e Indonesia. Un pequeño número de pacientes con artritis reumatoide presentan linfedema predominantemente de las extremidades torácicas. La paniculitis (enfermedad inflamatoria de la piel que se caracteriza por la formación de nódulos dolorosos en la grasa del tejido subcutáneo) que sea suficientemente extensa causa severa fibrosis y puede producir linfedema. Ha sido descrita después de una fibrosis retroperitoneal idiopática.

3. Linfedema secundario a trauma. El trauma de vasos linfáticos ya sea por cirugía o por accidente usualmente requiere que sea extensa para inducir linfedema. Es muy difícil, ya que los linfáticos tienen un gran poder de regeneración. Es probable que una falla de este mecanismo por un desgarramiento, o un tejido irradiado, sea responsable de linfedema después de un

tratamiento para cáncer. La incidencia de linfedema después de una cirugía varicosa se estima que sea del 5%.

Linfedema relacionado a malignidad. Aún con la presencia de cáncer en los nódulos linfáticos, el flujo linfático se mantiene a pesar de la lesión, por lo que el cáncer usualmente no se presenta con



Figura 3. Linfedema de 35 años de evolución.

excepciones, como lo son el poroma ecrino maligno, sarcoma de Kaposi, así como cánceres avanzados donde la obstrucción venosa e hipoproteinemias contribuyen a la formación del edema. El diagnóstico de linfedema es difícil. Los tipos primarios afectan más a las mujeres (70-80%). En menos del 10% de los casos la inflamación está presente al nacimiento y en muchos casos se presentan en la pubertad. Se estima que el 80% se presentará antes de los 35 años (linfedema precoz) y el 10% después de los 35 años (linfedema tardío). El linfedema agudo se presenta a los pocos días de que una persona se ha sometido a una operación en la que se extirpó un vaso linfático. Suele mejorar una semana después de haber mantenido levantada la pierna o el brazo afectado, y ejercitando los músculos asociados con el miembro afectado.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Tiene predilección por las extremidades debido al drenaje colateral limitado que se encuentra en la raíz de un miembro. Se difiere de otros edemas en que las células,

Linfedema primario	Obstrucción distal Obstrucción proximal Linfedema congénito
Linfedema secundario	Linfedema asociado a infección Linfedema asociado a inflamación Linfedema secundario a trauma
Linfedema relacionado a malignidad	

Tabla 1. Clasificación del linfedema.

proteínas, lípidos y restos se acumulan con agua, ésto da por resultado un “sólido” con un componente “líquido” en la inflamación dando así la naturaleza musciosa del edema en la cual no hay depresión. La ausencia del signo de Godete es un signo característico de linfedema aunque en etapas tempranas puede haber movilización de líquidos a la presión.

El linfedema no responde a la elevación o a los diuréticos, excepto en etapas tempranas y cuando se incrementa la filtración capilar. Los síntomas acompañantes son pocos y la inflamación se hace más notoria en la noche. En el tipo hipoplásico distal un tobillo puede inflamarse. En el linfedema proximal obstructivo la inflamación suele iniciar en el muslo y progresa distalmente. El dolor raramente se presenta aunque puede ser leve y el edema es intermitente

La piel se adelgaza, como se demuestra con el signo de Kaposi-Stemmer, el cual es una falla para



Figura 4. Signo de Kaposi-Stemmer. Inhabilidad para tomar un pliegue de piel en la base del segundo dedo por el adelgazamiento de la piel.

tomar un pliegue de la piel en la base del segundo orjejo. La piel se arruga y se realiza haciéndose una hiperqueratosis.

COMPLICACIONES

Inflamación.- El tamaño y peso de la extremidad afectada, puede resultar en una complicación músculo-esquelética tales como dolor de espalda y problemas articulares. El adelgazamiento de la piel causa pseudoesclerodermia y consecuentemente perjudica la movilidad de pequeñas articulaciones. La dificultad para encontrar zapatos o ropa a la medida crea problemas sociales.

El drenaje de la linfa a través de la piel (linforrea) puede pasar de linfáticos dérmicos dilatados (linfangiectasia). Los linfangiomas representan abultamientos de linfáticos donde aparecen como vesículas en la superficie.

Infección.- Celulitis o erisipela es un problema común. Infecciones micóticas como la tiña pedis es difícil de evitar debido a la maceración de la piel y los espacios pequeños formados.

Malignidad.- Un linfedema crónico puede hacerse un linfangiosarcoma, carcinoma de células basales que puede confundirse con una hiperplasia pseudoepiteliomatosa, linfoma, melanoma, histiocitoma fibroso maligno y el sarcoma de Kaposi.

**DIAGNÓSTICO
HISTORIA CLÍNICA**

- Microlinfangiografía por fluorescencia
- Linfografía contrastada. Para demostrar los troncos colectores de linfa y nódulos
- Linfoscentigrafía. Para detectar invasión a nódulos por cáncer
- Tomografía axial computada
- Imagen por resonancia magnética

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Enfermedades renales, y cardíacas o hipoproteinemias. Fármacos tales como los bloqueadores de los canales de calcio, hipertensión venosa, elefantiasis verrucosa nostra, elefantiasis neurofibromatosa lipoedema, hipertrofia del miembro, síndrome de Klippel-Trenaway, síndrome de Parkes-Weber (múltiples anastomosis arteriovenosas), síndrome de las uñas amarillas y edema pretibial (complicación de la enfermedad de Graves-Basedow).

TRATAMIENTO

El tratamiento se enfoca al control de la formación de la linfa y mejorar el drenaje linfático colateral. Se usa la fisioterapia descongestiva completa (CDP). Se empezó a usar desde los 80's. Es una combinación de drenaje linfático manual, bandas multicapas, ejercicio, y cuidados de la piel. También se puede usar la compresión neumática con un

aparato computarizado neumático con multicámara secuencial (CMSPD) y con el aparato neumático multicámara secuencial (MSPD). Se han intentado varios tratamientos quirúrgicos, pero no han sido eficaces, debido a que la fascia profunda muchas veces actúa como barrera al drenaje linfático. Se ha llevado a cabo la escisión del tejido linfedematoso con la colocación de un injerto, pero la extremidad queda muy deformada y expuesta a infecciones. También, se ha utilizado la anastomosis linfática venosa por Nielubowicz, sin éxito alguno debido a que al poco tiempo los vasos linfáticos se fibrosan y por lo tanto el linfedema vuelve a resurgir.

No hay cura, pero este tipo de maniobras provee una mejor calidad de vida.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 68 años de edad, de oficio agricultor y panadero. Tabaquismo y alcoholismo positivos desde los 20 años en forma ocasional y negativo desde hace 30 años. Trastorno tiroideo no especificado, pero por la clínica simula un hipertiroidismo. Hipertensión arterial desde hace 2 años bajo tratamiento médico. Diabetes mellitus desde hace 6 meses tratada con hipoglucemiantes



Figura 5. Afectación de ambos miembros pélvicos de consistencia leñosa y color ocre.

orales. Resección de absceso serosanguinolento en cresta tibial de miembro pélvico izquierdo en el año 2001 sin complicaciones.

PADECIMIENTO ACTUAL

El paciente ingresa el 17 de enero del 2004 al Hospital General de Cd. Juárez, al presentar dolor abdominal intenso que no disminuía en ninguna posición, además de una tumoración palpable en región inguinoescrotal derecha de crecimiento progresivo que aumenta con el esfuerzo. Al realizar la exploración física se obtuvo el hallazgo de un aumento de volumen en miembros pélvicos con 35 años de evolución, que comienza en el dorso del pie y se extiende hasta la rótula, poca percepción de pulsos distales, con un engrosamiento epidérmico en forma de placas verrugosas de aproximadamente 20 cm x 10 cm, consistencia "leñosa", color ocre, indoloro, con erosión de la superficie cutánea, formación de fístulas linfáticas y onicomiosis.

EVOLUCIÓN

19 de enero del 2004. Servicio de Angiología: diagnóstico presuntivo de linfedema crónico consecutivo a hipogenesia linfática sin compromiso vascular.

27 de enero del 2004. Servicio de Dermatología: se determinó dermatosis diseminada a ambos miembros pélvicos, en todas las caras de ambas piernas, a partir de las rótulas. Al interrogatorio refiere exudado cristalino que al secar va dejando aspecto hiperqueratósico "leñoso", mas notorio en forma de placas en crestas tibiales, dorso de todos los dedos de ambos pies, duro a la palpación y con menor daño en el resto de las caras posteriores de los sitios ya mencionados. Con lo cual se da

el diagnóstico presuntivo de acuerdo con el servicio de Angiología de linfedema crónico.

30 de enero del 2004. Se le practica hernioplastia inguinal y se le toman 2 biopsias. Una de la dermis de la cresta tibial izquierda y extirpación de tumoración de dorso de pie derecho.

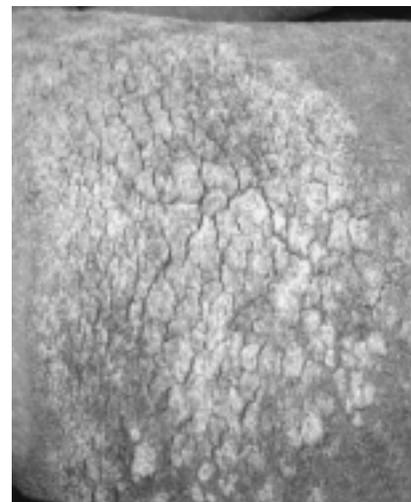


Figura 6. Placas hiperqueratósicas en cresta tibial izquierda.

REPORTE HISTOPATOLÓGICO:

se reciben 2 biopsias, una de aspecto verrugoso de color blanco grisáceo, que mide 4.0 x 3.0 x 2.5 cm, que al corte es de aspecto trabecular y presenta zonas de hemorragia.



Figura 7. Extirpación de tumoración del dorso del pie derecho.

Y otra de dermis de cresta tibial izquierda, pigmentada que mide 1.5 x 0.7 cm, que al corte con zonas de hemorragia. Se da el diagnóstico de: ectasia vascular y linfática, linfedema, vasculitis severa, fibrosis, arterioesclerosis e hiperplasia pseudoepiteliomatosa. No se encontró malignidad.

El paciente presentó buena evolución en el postoperatorio y el 3 de febrero del 2004 egresó por mejoría.

DISCUSIÓN

Podemos concluir que el linfedema es el resultado de una variedad de enfermedades obstructivas del sistema linfático, un proceso donde la obstrucción de la luz linfática es permanente. El linfedema se puede clasificar en 1ro y 2ro según su origen o causa.

Dentro del primario, puede existir una obstrucción distal, proximal o un linfedema congénito, mientras que el linfedema secundario puede estar asociado a una infección, inflamación o por trauma, donde como secuela queda el daño linfático irreversible. Son muchos los padecimientos que pueden causar un linfedema y luego dar un aspecto característico de aumento de volumen.

El impacto que tiene esta patología no es sólo la discapacidad permanente o sus efectos físicos sino el problema emotivo y psicosocial de quien la padece. La persona con este linfedema se ve afectada, ya que puede llegar a excluirse de su ámbito social, por las limitaciones que esto les causa, la limitación en movimiento y el cambio en su aspecto. En la actualidad no hay un

tratamiento específico que permita la recuperación completa, pero si va encaminado el estudio de futuros tratamientos, tales como la terapia descongestiva compleja, fistulización de ganglios y compresión neumática. El tratamiento con diuréticos no es del todo eficaz. Es importante que como parte del tratamiento se le brinde al paciente un soporte psicológico que le ayude a entender que aunque no hay curación absoluta para su padecimiento, puede llevar su vida casi normal, aprendiendo a vivir con esas limitaciones, e incluyendo el ejercicio como parte de su recuperación. Asimismo, brindar orientación a los miembros de la familia y ayudarlos a comprender que aunque es un padecimiento que no tiene cura, se puede proveer una mejor calidad de vida.

Referencias Bibliográficas

1. Rook, Wilkinson, Ebling. Textbook of Dermatology. 1998. Vol. 4. Pp: 2281-2290.
2. Wendy S. Suster MD. Elephantiasis pretibial myxedema: "A novel treatment for an uncommon disorder". J. Acad. Dermatological. 2002. Pp: 723-726.
3. Harrison, Braunwald. Principios de Medicina Interna. Madrid, España. 2002. Pp: 1691-1692.
4. Farreras Rozman. Tratado de Medicina Interna. Madrid, España. 2000. CD-ROM.
5. Saúl, Amado. Lecciones de Dermatología. México D. F. 2001. Pp: 93-96.
6. Jawetz, Melnick y Adelberg. Microbiología Médica. México D. F. 1999. Pp: 787-789.
7. <http://conganas.galeon.com/ad13.htm>
8. <http://www.meb.uni-bonn.de/dtc/primsurg/docbook/html/x11094.html>
9. http://www.alfa1.org/info_alfa1_paniculitis.htm
10. <http://bmj.bmjournals.com/cgi/content/full/320/7248/1527/Fu7>
11. <http://idd0073h.eresmas.net/museo/pat005.htm>
12. <http://www.granma.cubaweb.cu/2002/11/05/nacional/articulo17.html>
13. <http://www.fundacionsnieto.com/11.htm>
14. http://cisat.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?cod_enf=1031
15. <http://www.mastologia.cl/linfedema.html>
16. <http://imsdd.meb.uni-bonn.de/cancernet/spanish/500442.html>
17. <http://www.scenrhb.org/linfedema.htm>
18. <http://author.emedicine.com/med/topic1482.htm>
19. <http://www.terra.es/personal2/rmm00005/linfedema.htm>
20. <http://www.leadershipmedica.com/scientifico/sciegiu02/scientificaing/6zelike/6zeling.htm>

La pareja estéril: Diagnóstico clínico y conducta inicial en el Hospital General de Ciudad Juárez

Dr. Marco A. Guzmán Aguilar*, Dr. Carlos E. Cano Vargas**

RESUMEN

En un estudio se evaluó de forma retrospectiva la información de todos los expedientes de parejas que fueron atendidas en el Hospital General de Ciudad Juárez del 1º de enero de 1998 al 31 de diciembre del 2000 con diagnóstico de esterilidad.

Se revisó un total de 210 expedientes, de los cuales 43 (20.57%) correspondieron al año de 1998, 58 (27.27%) al año de 1999, y 109 (52.15%) al año 2000. El total de estudios solicitados en los tres años fue de 68 niveles séricos de progesterona, 115 espermatobioscopias directas, 55 histerosalpingografías, 8 determinaciones de niveles séricos de prolactina y un estudio de moco cervical. Se presentaron 37 deserciones de pacientes. El factor alterado más común como causa de esterilidad en el Hospital General de Ciudad Juárez fue el ovárico en 56 casos (26.66%); seguido del factor tubario en 16 casos (7.61%); y en tercer lugar el factor masculino con 10 casos (4.7%).

ABSTRACT

The basis for this study was the evaluation of the files of the couples that have been diagnosed as infertile and treated at the Hospital General de Ciudad Juárez, Chih., from January 1st of 1998 to December 31 of 2000. Of the 210 files that were evaluated, 43 (20.57%) were seen in 1998, 58 (27.27%) in 1999, and 109 (52.15%) in 2000. There were 68 progesterone seric levels studies, 55 hysterosalpingographies, 8 prolactin seric levels quantification, and 1 study in cervical mucus. The principal cause of sterility in Hospital General de Ciudad Juárez, Chih., was related to ovary factor in 56 cases (26.66%); the second most common cause was the tubary factor with 16 cases (7.61%), and the male factor was in third place with 10 cases (4.7%).

INTRODUCCIÓN

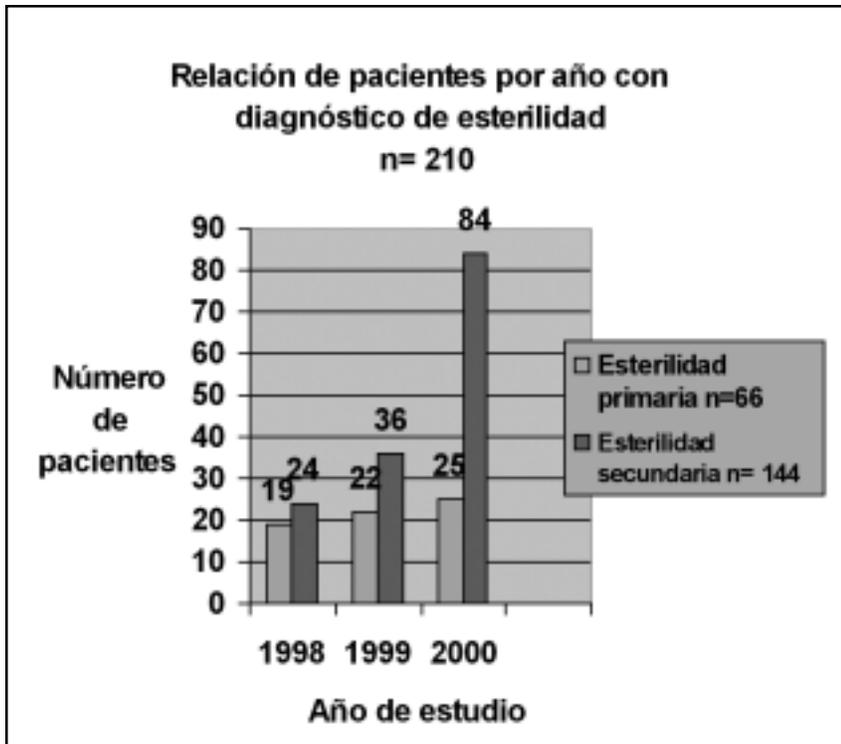
Hace un siglo, la valoración y el tratamiento médico de la pareja estéril se limitaban a una revisión de su estilo de vida y prácticas sexuales, así como a una exploración ginecológica en busca de trastornos que pudieran impedir el transporte de los gametos en el aparato reproductor femenino.¹ De 1920 a 1990, el número y la complejidad de pruebas y tratamientos de esterilidad aumentaron de manera notoria. No obstante, un mayor interés por la medicina basada en pruebas y el auge de la atención gestionada a mediados del decenio de 1990, llevaron a una valoración real de la eficacia en cuanto a costo y utilidad verdadera de tales pruebas y tratamientos.² Como resultado de esas fuerzas científicas y

económicas, está cambiando el método de atención de la pareja estéril. Ya no se somete a toda pareja a un estudio diagnóstico exhaustivo, fastidioso y prolongado antes del tratamiento. Hay apoyo creciente para usar un esquema de valoración abreviado y barato con técnicas empíricas de promoción de la fecundidad. Este procedimiento de "vía rápida" de la esterilidad se ha hecho popular en parejas afectadas que debido a la edad y aspectos económicos desean un embarazo en el periodo más breve y con el menor costo posible.¹

Cuando una pareja decide tener hijos y descubre que no puede lograrlo, se enfrenta a una situación diferente a otros problemas médicos, para la cual, habitualmente, no esta preparada. Sus reacciones son diversas, complejas y en ocasiones irracionales. Necesita saber si existe o no un problema, cual es la causa o

*Médico residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia, Hospital General de Ciudad Juárez.

**Titular de la nosología de Ginecología de la UACJ, miembro activo del consejo editorial de la revista *Expresiones Médicas*, endocrinólogo gineco-obstetra, profesor adjunto del servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital General de Ciudad Juárez.



Gráfica 1. Relación de pacientes por año con diagnóstico de esterilidad.

causas del mismo, si hay o no tratamiento efectivo para ello, en qué consiste, cuál es su pronóstico y en que plazo. Esto requiere una evaluación integral, que amerita tiempo y esfuerzo.³

Para los médicos, el problema representa retos diversos por limitaciones diagnósticas y terapéuticas, algunos factores causales con muy mal pronóstico y, a veces, al corregir un factor se altera otro. Frecuentemente se les presiona para obtener pronto el embarazo deseado y, como son problemas crónicos y las negativas previas son frecuentes, la deserción de estas parejas es común o al menos la falta de cooperación de algunos cónyuges. Es frecuente el resentimiento contra médicos que no han obtenido resultados favorables, puesto que lo común es cumplir instrucciones al pie de la letra y someterse a estudios diagnósticos y esquemas terapéuticos por periodos prolongados. Es triste reconocer que

en ocasiones la esterilidad es iatrogénica, por intervenciones quirúrgicas innecesarias o mal realizadas, empleo de métodos anticonceptivos inapropiados, secuelas de terapéuticas médicas o quirúrgicas diversas, retardo en el diagnóstico, etc.⁴

El problema es más frecuente de lo que se piensa y su incidencia tiende a aumentar.⁵ Las parejas afectadas sufren no sólo momentáneamente sino frecuentemente durante toda su vida por múltiples situaciones que reviven su problemática. La etiología del problema puede radicar en el hombre, en la mujer o en ambos.⁶ En cada caso uno o varios factores pueden estar alterados en grado variable. Algunos sólo dificultan la concepción, mientras que otros la impiden completamente. Hay patología susceptible de corrección y otra completamente irreversible.

El pronóstico para estas parejas en el momento actual dista mucho de ser satisfactorio, aunque cada vez

es mejor. Para obtener los mejores resultados es imperativo un enfoque diagnóstico y terapéutico organizado e integral, que sea eficiente sin descuidar los aspectos emocionales de la pareja.⁶

Esterilidad es la incapacidad de una pareja para lograr una concepción, después de un año de relaciones sexuales sin protección anticonceptiva, mientras que infertilidad implica la capacidad de lograr concepciones, pero no hijos viables. En Estados Unidos de Norteamérica, según la Sociedad Americana de Fertilidad, el primer concepto se le incluye dentro del término infertilidad. La esterilidad se denomina primaria cuando no se ha logrado un embarazo y secundaria cuando han existido embarazos previos.¹

Fertilidad es la capacidad de concebir en un lapso definido, mientras que fecundidad extiende este concepto al incluir la capacidad para concebir y lograr un hijo vivo.

Existen limitaciones en nuestro medio para conocer con precisión el número de parejas afectadas por este tipo de problemas. Independientemente de nuestro alto índice de crecimiento poblacional, hay datos que nos hacen suponer que el 15% es una cifra que se acerca a la realidad en nuestro país y que ésta tiende a aumentar por las tensiones del mundo moderno,¹ la tendencia a posponer embarazos para edades más avanzadas, el empleo indiscriminado de técnicas anticonceptivas, la mayor incidencia de enfermedades venéreas, la automedicación, dietas severas, ejercicios extenuantes, exposición a tóxicos ambientales, tabaquismo, alcoholismo, drogadicción, etc.

MATERIAL Y MÉTODOS

Este estudio se desarrolló en el Hospital General de Ciudad Juárez, Chihuahua; en el área de archivo y

	1998 n= 43	1999 n= 58	2000 n= 109	Total n= 210
Edad	28.4 años	31.5 años	29.4 años	29.76 años
Estado civil				
Soltera	10 (22.22%)	7 (12.06%)	6 (5.50%)	23 (10.95%)
Unión libre	10 (22.22%)	22 (37.93%)	12 (11%)	44 (20.95%)
Casada	23 (55.55%)	29 (50%)	91 (83.48%)	143 (68.09%)
				210 (100%)
Escolaridad				
Primaria	19 (44.18%)	25 (43.10%)	20 (18.34%)	64 (30.47%)
Medio	20 (46.51%)	10 (17.24%)	72 (66.05%)	102 (48.57%)
Medio superior	2 (4.65%)	20 (34.48%)	15 (13.76%)	37 (17.62%)
Profesional	2 (4.65%)	3 (5.17%)	2 (1.83%)	7 (3.34%)
				210 (100%)
Tiempo de esterilidad (años)	3.8 años	4.2 años	3.6 años	3.86 años
Tipo de esterilidad				
Primaria	19 (44.44%)	22 (37.93%)	25 (22.93%)	66 (31.42%)
Secundaria	24 (55.56%)	36 (62.06%)	84 (77.06%)	144 (68.57%)
				210 (100%)

Tabla 1. Relación por año de las características generales de las pacientes en el grupo de estudio.

consulta externa del servicio de Ginecología y Obstetricia; capturando toda la información de los expedientes de parejas que fueron atendidas en este hospital del primero de enero de 1998, al 31 de diciembre del 2001 con diagnóstico de esterilidad; se evaluó la información impresa en cada expediente y se capturó en una hoja titulada, hoja de recolección de datos.

RESULTADOS

Se realizó una evaluación de expedientes clínicos de todas las parejas que acudieron a consulta externa del Hospital General de Ciudad Juárez, Chih.; durante el periodo comprendido del primero de enero de 1998, al 31 de diciembre del 2000, y que fueron clasificadas

con diagnóstico de esterilidad. Se revisó un total de 210 expedientes, de los cuales 43 (20.57%) correspondieron al año de 1998, 58 (27.27%) al año de 1999, y 109 (52.15%) al año 2000 (**Gráfica 1**).

Las pacientes presentaron una edad promedio de 28.4 años en el año de 1998, 31.5 años en el año de 1999 y 29.4 años en el año 2000. El nivel de educación medio fue el predominio de la población estudiada. El tiempo promedio de esterilidad de las parejas fue de 3.8 años en el año de 1998, 4.2 años en el año de 1999, y 3.6 años en el año 2000. De 210 pacientes se presentaron 19 casos (44.44%) de esterilidad primaria y 24 casos (56.56%) de esterilidad secundaria en el año de 1998, 22 casos (37.93%) de esterilidad primaria y 36 casos

(62.06%) de esterilidad secundaria en el año de 1999, y 25 casos (22.93%) de esterilidad primaria y 84 casos (77.06%) de esterilidad secundaria en el año 2000 (**Tabla 1**).

De los antecedentes gineco-obstétricos se observó que la edad promedio de menarca fue de 12.7 años. Sesenta y siete pacientes (32.05%) presentaron antecedentes de ciclos menstruales regulares y 143 (68.09%) presentaron antecedentes de ciclos menstruales irregulares; 62 pacientes en los tres años de estudio negaron el antecedente de dismenorrea; 93 reportaron antecedente de dismenorrea leve, 41 de dismenorrea moderada y 14 referían antecedente de dismenorrea severa. Así como 19 pacientes (9.0%) del total reportaron antecedentes de dispareunia (**Tabla 2**).

	1998 n= 43	1999 n= 58	2000 n= 109
Menarca (años)	13 años	13.4 años	11.8 años
Ritmo menstrual			
Regular	19 (44.44%)	16 (27.58%)	32 (29.35%)
No regular	24 (55.55%)	42 (72.41%)	77 (70.64%)
Dismenorrea			
No	23 (55.55%)	26 (44.82%)	13 (11.92%)
Leve	10 (22.22%)	17 (29.31%)	66 (60.55%)
Moderada	10 (22.22%)	10 (17.24%)	21 (19.26%)
Severa	0	5 (8.62%)	9 (8.25%)
Inicio de relaciones sexuales	17.11 años	16 años	17.5 años
Dispareunia	2 (4.65%)	5 (8.62%)	12 (11.0%)

Tabla 2. Antecedentes gineco-obstétricos del grupo de pacientes por año.

En cuanto a la exploración física el peso promedio de las pacientes en el año de 1998 fue de 76.5 kilogramos, en el año de 1999 fue de 74.3 kilogramos y 69.6 kilogramos en el año 2000. Se registraron dos casos de exoftalmos en los tres años de estudio, y ningún caso de bocio. Se reportaron un total de 6 casos de pacientes con galactorrea y 10 casos de pacientes con hirsutismo en los tres años de estudio. Con respecto a la presencia de leucorrea, en el año de 1998 se reportaron 10 casos (23.25%), en 1999 12 casos (21.05%) y 20 casos (18.34%) en el año 2000 (**Tabla 3**).

La relación que se presentó de estudios más solicitados en consulta de inicio fue de progesterona sérica en 40 ocasiones, espermatobioscopía directa en 35 ocasiones, histerosalpingografía en 24 ocasiones, determinación sérica de prolactina en 6 ocasiones, espermatobioscopía indirecta en dos ocasiones, perfil tiroideo en 8 ocasiones; en ningún caso se indicó de inicio el estudio del moco cervical y la biopsia endometrial (**Tabla 4**).

El diagnóstico inicial más común como causa de esterilidad en

el Hospital General de Ciudad Juárez fue el de ciclos anovulatorios (factor ovárico) en 56 casos, (26.66%); seguido de factor tubario en 16 casos, (7.61%); y en tercer lugar de etiología se presentó el factor masculino con 10 casos, (4.7%); con el diagnóstico de azoospermia (**Gráfica 2**). Se reportaron 2 casos de hipertiroidismo en el año 2000, y sólo un caso de hipotiroidismo subclínico en el año de 1999.

El total de estudios solicitados en los tres años de estudio en consulta de pacientes con diagnóstico de esterilidad en el Hospital General de Ciudad Juárez fue de 68 determinaciones de progesterona sérica, 115 espermatobioscopías directas, 55 histerosalpingografías, 8 determinaciones séricas de prolactina y un estudio de moco cervical. Se presentó un total de 37 deserciones por parte de pacientes, 15 durante la consulta de primera vez, 8 en la segunda consulta y 14 en la tercera consulta.

DISCUSIÓN

El estudio básico de la pareja estéril está al alcance del ginecólogo general, quien cuando requiera de

un manejo diagnóstico y terapéutico más especializado deberá auxiliarse del especialista en reproducción humana. El estudio debe iniciarse después de un año de relaciones sexuales infructuosas sin protección anticonceptiva, la investigación básica debe ser integral y organizada. El estudio se inicia de acuerdo a la patología que sugiera el interrogatorio y tomando en cuenta la fase del ciclo en que se encuentra la mujer, en caso de que éste sea negativo en la fase inicial se deberán evaluar inicialmente la función ovulatoria, tubaria, y la fertilidad en el hombre, y luego se complementará el estudio.

El tratamiento de una pareja estéril o infértil requiere un enfoque integral y conocimientos de ginecología, andrología, biología y endocrinología de la reproducción, medicina interna, urología, psicología, técnicas diagnósticas y quirúrgicas sofisticadas. Es conveniente el trabajo en equipo; sin embargo, debe haber un médico personal para cada pareja con responsabilidad total del caso y que coordine la labor de otros especialistas cuando se requiera. Como la patología y el pronóstico

	1998 n= 43	1999 n= 58	2000 n= 109
Peso	76.5 kg	74.3 kg	69.6 kg
Exoftalmos	0	0	2
Bocio	0	0	0
Galactorrea	3 (6.97%)	2 (3.50%)	1 (0.91%)
Hirsutismo	5 (11.62%)	2 (3.50%)	3 (2.75%)
Leucorrea	10 (23.25%)	12 (21.05%)	20 (18.34%)

Tabla 3. Relación de características encontradas a la exploración física por año de estudio.

Estudio	Número
Determinación de progesterona sérica	40
Espermatobioscopia directa	35
Histerosalpingografía	24
Determinación sérica de prolactina	6
Espermatobioscopia indirecta	2
Perfil tiroideo	8
Biopsia endometrial	0
Estudio del moco cervical	0

Gráfica 2. Diagnóstico de factor alterado en consulta de primera vez.



Gráfica 2. Diagnóstico de factor alterado en consulta de primera vez.

tienden a agravarse con el tiempo, es imperativa la organización para aumentar la eficiencia.

CONCLUSIONES

- La afección de parejas por problemas de esterilidad en el servicio de consulta externa del servicio de Ginecología y

Obstetricia del Hospital General de Ciudad Juárez corresponde al 4.07%.

- En el Hospital General de Ciudad Juárez el porcentaje de pacientes que acuden por problemas de esterilidad secundaria es de 68.57% y el de esterilidad primaria es de 31.42%.

- El nivel de educación medio, fue el predominio en la población estudiada 48.57%.
- La distribución aproximada de cada uno de los factores causales de esterilidad en el Hospital General de Ciudad Juárez es: factor ovárico 26.66%, factor tubario 7.61% y factor masculino 4.7%.

Referencias Bibliográficas

1. Efraín Pérez Peña. Infertilidad. Esterilidad y Endocrinología de la Reproducción. Un enfoque integral. 1995. Pp: 12-42.
2. Howard W. Jones, Jr., M.D., and James P. Toner, M.D. The infertile couple. *N Engl J Med*. 1993. 329. 23. Pp: 1710-1715.
3. Julius H. Winer, M.D. Guiding Studies and Treatment of The Infertile Male. *Post Med* 1975. 58. 6. Pp: 109-112.
4. Royal College of Obstetricians and Gynecologist. Guideline Summary No. 3: The management of infertility in second care. *BJU* 1999. 83. Pp: 636-645.
5. T. B. Hargraeve, J. A. Mills. Investigating and managing infertility in general practice. *BMJ* 1998. 316. 9. Pp: 1438-1441.
6. De geyter C. 20 years in vitro fertilization: what follows? *The Umsch*. 1999. 56. 5. Pp: 240-5.
7. Jeremy Grimshaw, M.D., Caroline Emslie, M.D. Managing infertility, the GP's role. *The Pract* 1994. 12. Pp: 586-590.
8. Joseph A. LaNasa, Jr., M.D. Office Evaluation of the infertile couple. *Urol Clin of North Am*. 1980. 7. 1. Pp: 121-136.
9. Behrman, M.D. Management of Infertility. *Am J Nur*. 1966. 66. 3. Pp: 552-555.
10. Mary G. Hammond, M.D. Evaluation of the Infertile Couple. *Obst and Gynecol Clin of North Am*. 1987. 14. 4. Pp: 821-830.
11. Howard W. Jones, Jr. Who Should Treat the Infertile Couple? *Obstet Gynecol Surv*. 1995. 50. 4. Pp: 251-252.
12. J. A. Van Zyl. The Infertile Couple. *S Afr Med J* 1980; 57: 446-451
13. Sol Bender. Infertility. *Br Med J*. 1979. 2. Pp: 1117-1118.
14. Brian Haynes, Andrew Haines. Barriers and bridges to evidence based clinical practice. *BMJ*. 1998. 317. 25. Pp: 273-276.
15. Robert S. Hotchkiss, M.D. The role of the urologist in infertile marriage. *Bull N Y Acad med*. 1972. 48. 3. Pp: 525-538.
16. Gianni Forti, Csilla Krausz. Evaluation and treatment of the infertile couple. *J Clin Endocrinol Metab*. 1998. 83. 12. Pp: 4177-4190.
17. Babek Imani, Marinus J. C. Eijkemans, Egbert R. Te Velde. Predictors of patients remaining anovulatory during clomiphene citrate induction of ovulation normogonadotropic oligoamenorrhoeic. *J Clin Endocrinol Metab*. 1998. 83. 7. Pp: 2361-2367.
18. G. William Bates MD, Sussane R. Bates, MD. The economics of infertility: Developing and infertility managed-care plan. *Am J Obstet Gynecol*. 1996. 174. 4. Pp: 1200-1209.
19. Forti J. Evaluation and treatment of the infertile couple. *Clin Endocrinol metab*. 1998. 83. 12. Pp: 4177-4188.
20. Hull. Female Infertility. *Endocrinol Metab Cin North Am*. 1998. 27. 4. Pp: 783-805.
21. Chuang. Male Infertility Evaluation and Nonsurgical Therapy. *Urol Clin North Am*. 1998. 25. 4. Pp: 703-713.
22. Morrel V. Basic infertility assessment. *Prim Care*. 1997. 24. 1. Pp: 195-204.
23. The ESHRE Capri Workshop Group. Anovulatory Infertility. *Hum Reprod*. 1995. 10. 6. Pp: 1549-53.
24. Yen, Jaffe, Barberi. *Endocrinología de la Reproducción*. 1998. Pp: 600-633.
25. Kaylen M. Silverberg, M.D. Valoración de la pareja con infecundidad en un ambiente de atención gestionada. *Obst Gynecol Clin*. 2000. 4. Pp: 785-793.
26. Collins JA. Reproductive technology – the price of progress. *N Engl J Med*. 1994. 331. Pp: 270-271.
27. Kempers RD. Where are we going? *Fertil Steril*. 1994. 62. Pp: 686-9.
28. MacGregor AH, Johnson JE, Bounde CA. Further clinical experience with clomiphene citrate. *Fertil Steril*. 1968. 19. Pp: 616-622.
29. Gorlitsky GA, Kase NG, Speroff L. Ovulation and pregnancy rates with clomiphene citrate. *Obstet Gynecol*. 1978. 51. Pp: 265-269.
30. Shepard MK, Balmaceda JP, Leija CG. Relationship of weight to successful induction of ovulation with clomiphene citrate. *Fertil Steril*. 1979. 32. Pp: 641-645.
31. Hammond MG, Halme JK, Talbert LM. Factors affecting the pregnancy rate in clomiphene citrate induction of ovulation. *Obstet Gynecol*. 1983. 62. Pp: 196-202.
32. Poison DW, Kiddy DS, Masson HD, Frank S, Induction of ovulation with clomiphene citrate in women with polycystic ovary syndrome: the difference with responder and nonresponders. *Fertil Steril*. 1989. 51. Pp: 30-34.
33. Opsahl MS, Robins ED, O'Connor DM, Scott RT, Fritz RA. Characteristics of gonadotrophin response, follicular development, and endometrial growth and maturation across consecutive cycles of clomiphene citrate treatment. *Fertil Steril*. 1996. 66. Pp: 533-539.

Tratamiento quirúrgico del conducto arterioso persistente

Dr. Hugo Staines Orozco*, Ma. De los Angeles Fuentes Torres**

RESUMEN

Introducción. El conducto arterioso es la parte distal del sexto arco aórtico izquierdo que en el feto conduce el flujo sanguíneo de la arteria pulmonar a la aorta, sin pasar por los pulmones. Al iniciarse la respiración, la resistencia pulmonar baja abruptamente, revirtiendo así, el sentido del flujo sanguíneo. Por lo tanto, al aumentar los niveles de oxígeno en la sangre arterial, se produce el cierre espontáneo del conducto arterioso. Cuando este mecanismo falla se origina la patología denominada persistencia del conducto arterioso (CAP), que es la segunda causa de cardiopatías congénitas acianógenas y cuyo tratamiento quirúrgico analizaremos en este artículo.

Material y métodos. Se presenta un estudio multicéntrico, en el cual se realizó análisis retrospectivo de 26 expedientes de niños intervenidos quirúrgicamente por CAP, de los cuales se revisaron los datos más relevantes como: edad, sexo, estado nutricional, actividad física, episodios de insuficiencia cardíaca e infecciones respiratorias, así como los reportes radiográficos, serie cardíaca, cateterismo, datos electrocardiográficos, ecocardiográficos, eco doppler a color, las técnicas utilizadas y sus complicaciones.

Resultados. Durante el periodo de 1982 y 2003, fueron intervenidos en hospitales de segundo nivel, 26 pacientes, de los cuales el 57% corresponden al sexo femenino. En los años iniciales de la serie (1981-1983), el CAP fue corroborado mediante cateterismo cardíaco en 5 pacientes, los demás se diagnosticaron a través de ecografía y eco doppler a color. La intervención quirúrgica consistió en sección y sutura del CAP en 22 de los pacientes, y en 4 de ellos triple ligadura. Veinticinco de los pacientes fueron intervenidos por toracotomía posterolateral izquierda, 15 a través de abordaje transpleural, 10 con retropleural y 1 por vía toracoscópica. En los 15 pacientes con abordaje transpleural, el tiempo quirúrgico tuvo un promedio de 4 horas y la estancia hospitalaria fue de 11.8

días. De los pacientes con abordaje retropleural, el tiempo quirúrgico tuvo un promedio de 3.3 horas y el tiempo de hospitalización, de 9.5 días. El toracoscópico tuvo una duración de 4.30 horas. Los pacientes abordados por vía retropleural y el toracoscópico no presentaron ninguna complicación. Las complicaciones que se presentaron, fue en el grupo de pacientes con abordaje transpleural pero sin relación con la sutura del conducto.

Conclusiones. En nuestro medio, el índice de sospecha del CAP es muy bajo y las instituciones oficiales continúan centralizando su tratamiento en los hospitales de tercer nivel, con el retraso y costo que esto implica. Recomendamos que la operación se haga en hospitales de segundo nivel, a través de abordaje retropleural, ya que en nuestra serie, el tiempo operatorio y de hospitalización fue menor y no hubo complicaciones.

ABSTRACT

Introduction. Ductus arteriosus is the distal part of the sixth left aortic arch; in the fetus, it conducts blood from the pulmonary artery to the aorta without passing through the lungs. When respiration begins, pulmonary resistance descends abruptly inverting the direction of circulation. Simultaneously, increased oxygen levels in the arterial blood produce the spontaneous closure of the ducts arteries. When this mechanism fails, a patent ductus arteriosus (PDA) appears. This disease occupies the second place in frequency of all congenital cardiopathies; surgical treatment for it is analyzed in this article.

Materials and method. A multi-centered study is presented from data obtained by performing a retrospective revision of 26 files of children that underwent surgery to repair a patent ductus arteriosus. The data analyzed includes age, sex, nutritional status, physical activity, cardiac failure and respiratory infections, as well as the reports of chest X ray, cardiac series, cardiac catheterism, EKG, and doppler

echocardiography that were performed on the patients. The surgical techniques used and their complications were also taken into account.

Results. From 1982 to 2003, 26 patients were operated in second level hospitals, 57% of which were female. On the initial years of this series (1981-1983), PDA was corroborated by cardiac catheterism in five patients, the rest were diagnosed through echocardiography and doppler echocardiography. The surgery performed was section and suture of the PDA in 22 patients, and triple ligature in four of them. In 25 patients a left posterolateral thoracotomy was performed, 15 through transpleural approach, 10 with retropleural and 1 through thoracoscopy. It took an average of 4 hours in surgery and a hospitalization of 11.8 days in the ones operated through transpleural approach. The patients with retropleural intervention, the average surgical time was 3.3 hours and hospitalization time 9.5 days. The thoracoscopic procedure took 4.30 hours. The patients operated through retropleural and thoracoscopy did not have complications. Complications were seen in patients operated through the transpleural approach, but these did not have any relationship with the suture of the PDA.

Conclusions. In our city, the detection level of PDA is very low and the governmental health institutions continue centralizing its treatment on third level hospitals, with the delay of treatment and increasing cost that it implies. We recommend performing the retropleural approach, because in the series the surgical and hospitalization time was shorter and did not presented any complications.

*Titular de la nosología de Pediatría de la UACJ, cirujano pediátra, jefe del Departamento de Ciencias Médicas de la UACJ, director del consejo editorial de la revista *Expresiones Médicas*.

**Estudiante de 9º semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

INTRODUCCIÓN

El 2 de julio de 1905, nace en Baltimore, Maryland, EUA, el Dr. Robert E. Gross, quien 33 años después, en agosto de 1938 realizó en una niña de 7 años la primera ligadura exitosa de un CAP.¹ Con este procedimiento se inicia la era moderna de la cirugía cardiovascular y constituye una de las aportaciones más grandes a la cirugía pediátrica y a la medicina universal.

Los antecedentes de esta entidad patológica se inician con Galeno, quien en el siglo II ya conocía la presencia de esta malformación congénita.² Leonardo Botallo la describe en el siglo XVII.² Gibson en 1900 describe el típico soplo en maquinaria³ y Munro en 1907 sugiere el cierre quirúrgico y el abordaje para efectuarlo.⁴ En 1941, Touruff efectúa la primera sección y sutura, técnica que es después elegida por muchos cirujanos, entre ellos el propio Gross, como primera instancia en este tipo de patología para lactantes mayores.⁵

El conducto arterioso es la parte distal del sexto arco aórtico izquierdo que en el feto conduce el flujo sanguíneo de la arteria pulmonar a la aorta, sin pasar por los pulmones. Al iniciarse la respiración, la resistencia pulmonar baja abruptamente revirtiéndose el sentido del flujo sanguíneo; al incrementarse los niveles de oxígeno en la sangre arterial y sumarse entre otros factores a la disminución de la resistencia pulmonar, se consuma el cierre espontáneo del conducto en un 98% de los nacidos vivos en condiciones normales antes del cuarto mes de vida extrauterina. Por lo tanto, la persistencia del conducto arterioso es una malformación congénita acianógena que se origina por la falla en el cierre de este sexto arco aórtico izquierdo⁶ que permite un corto circuito de izquierda a derecha

de la arteria aorta a la arteria pulmonar con hiperflujo en el lecho pulmonar (**Fig.1**), ésto predispone a infecciones recurrentes de vías respiratorias, insuficiencia cardiaca congestiva,⁷ endocarditis bacteriana,⁸ aneurisma de la aorta^{9, 10, 11, 12} e hipertensión arterial pulmonar irreversible¹³ y, finalmente, riesgo para la vida y función del paciente.

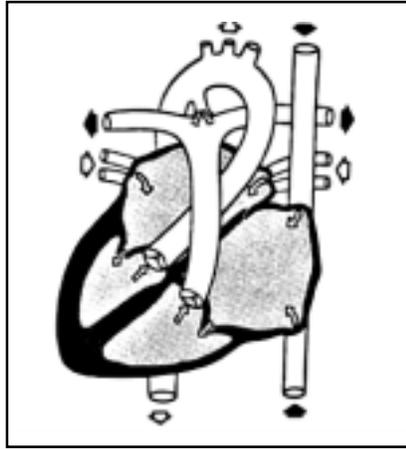


Figura 1. Esquema de circulación en CAP.

Gross planteó que el cierre quirúrgico del CAP persigue los siguientes objetivos: corregir las anomalías de la dinámica circulatoria, reestablecer las dimensiones normales del corazón, suprimir los síntomas clínicos, y evitar los peligros de insuficiencia cardiaca y endocarditis bacteriana,¹ objetivos vigentes en la actualidad, además de prevenir otro tipo de complicaciones como sería aneurismas, endarteritis micótica e hipertensión pulmonar irreversible.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el período de marzo 1 de 1982 a octubre 1 del 2003 fueron intervenidos, en hospitales de segundo nivel, 26 pacientes, a quienes se corrigió la persistencia del conducto arterioso, de ellos 19 fueron intervenidos quirúrgicamente en el Hospital General y los restantes 7 pacientes en 3 diferentes instituciones

privadas, todas en Cd. Juárez, Chihuahua, México.

Se realizó una revisión retrospectiva de 26 expedientes, de los cuales se analizaron los datos más relevantes como: edad, sexo, estado nutricional, actividad física preoperatoria, episodios previos de insuficiencia cardiaca y de infecciones de vías respiratorias. Se analizaron los hallazgos en: tele de tórax, serie cardiaca y cateterismo cardiaco, así como los reportes electrocardiográficos, ecocardiográficos y de eco doppler codificado a color. Así también, la técnica quirúrgica empleada, duración del procedimiento, complicaciones pre, trans y postoperatorias, tiempo de hospitalización y el estado actual del paciente.

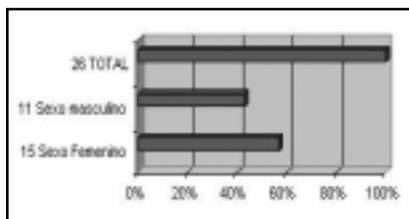
Por ser el Hospital General de Cd. Juárez una institución de asistencia pública con recursos materiales limitados, fue necesario utilizar recursos humanos y tecnológicos de otras instituciones tanto públicas como privadas, que pusieron a disposición del paciente lo que requirió a fin de obtener los resultados que se presentan.

RESULTADOS

La persistencia del conducto arterioso es una malformación teóricamente detectable desde el nacimiento, sin embargo, en nuestros pacientes solamente 9/26 pacientes fue sospechada y confirmada antes del año de edad. Por otro lado, en los 17 pacientes restantes, el diagnóstico fue posterior al año de edad y de manera accidental, durante la exploración física en un cuadro respiratorio recurrente, lo que nos habla de la poca repercusión aparente de este padecimiento sobre la salud del niño, esto coincide con lo descrito por muchos autores.¹³

La literatura menciona que el 70% de los pacientes que presenta CAP corresponden al sexo

femenino.^{13, 14} En la serie que presentamos sólo el 57% corresponde a niñas y el resto al sexo masculino (**Gráfica 1**).



Gráfica 1. Resultados obtenidos del estudio en relación a la frecuencia del sexo.

La historia clínica de los pacientes reporta déficit ponderoestatural por debajo de la percentila 25 en el 56% de los pacientes, dato que puede ser atribuido al nivel socioeconómico bajo del paciente que al padecimiento en sí. La actividad física del paciente se describe como normal en 15 de 26 pacientes, en 7 episodios de disnea ocasional y en 4 insuficiencia cardiaca congestiva, de ellos 3 con cuadro moderado y 1 severo. El total de pacientes con insuficiencia cardiaca coincidió con patología respiratoria.

La relación entre procesos infecciosos de vías respiratorias y cardiopatías de flujo pulmonar aumentado como el CAP se ha mencionado en la literatura.¹³ En los 26 expedientes revisados se consignan cuadros respiratorios frecuentes con máximo de 5 y con un promedio de 3.5 por año.

La severidad de los cuadros infecciosos fue variable, ya que un paciente desarrolló empiema derecho que ameritó sello de agua durante su estancia preoperatoria.

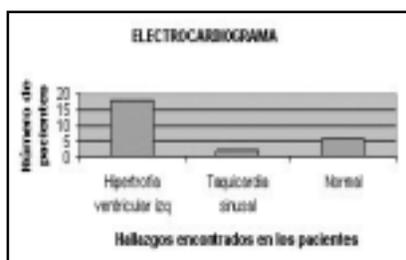
El protocolo de manejo incluyó, en caso de necesitarlo, valoración odontológica para erradicación de focos sépticos a este nivel, y de rutina, exámenes preoperatorios completos, corrección de anomalías en tiempos de coagulación, sangrado, protrombina y plaquetas, así como

eliminación de focos sépticos urinarios, y administración de albendazol.

A los pacientes se les tomó telerradiografía de tórax en la cual se detecta: aumento en la vascularidad pulmonar en todos los pacientes, crecimiento de ventrículo izquierdo en 19 de 26 casos, cono de la pulmonar abombada en 12 y pleuritis residual en solamente 1 de ellos.

Se revisaron 8 reportes de serie cardiaca, de los cuales cuatro presentaron cardiomegalia grado I, tres con grado II y uno con grado III, todas dependientes de cavidades izquierdas.

Se efectuó electrocardiograma a los pacientes, reportándose hipertrofia ventricular izquierda en 19 y taquicardia sinusal en únicamente 2 pacientes. En los otros 6 el electrocardiograma fue normal (**Gráfica 2**).



Gráfica 2. Resultados del electrocardiograma.

En los años iniciales de la serie (1981-1983), se corroboró el conducto arterioso persistente mediante paso de catéter radioopaco de la arteria pulmonar a la aorta descendente en 5 pacientes (**Fig. 2**), estos procedimientos se efectuaron por cardiólogo intervencionista en Hospital del I.S.S.S.T.E. por carecer en nuestra institución del equipo necesario. En cuatro de ellos, se abordó el conducto a través de vena femoral derecha y uno a través de la basilíca derecha. La disección vascular fue efectuada en todos los

casos por el cirujano pediatra. No hubo complicaciones.

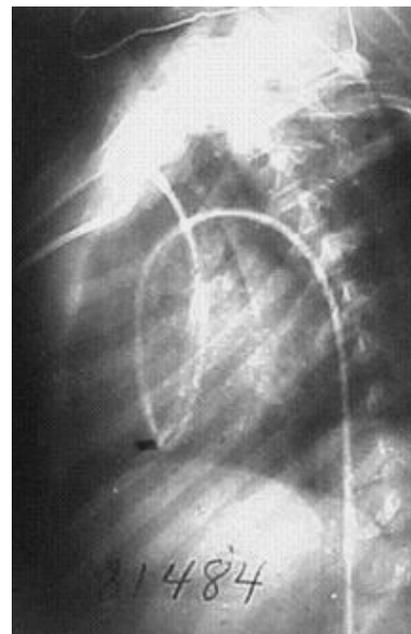


Figura 2. Cateterismo en lateral y AP.

Durante el cateterismo, sólo se practicó gasometría arterial a tres de los pacientes, detectándose mayor PaO₂ en la arteria pulmonar que en el ventrículo derecho. No se efectuó medición de presiones intracavitarias o inyección de medio de contraste para visualización de cavidades.

La ecocardiografía fue efectuada en 20 pacientes, estudio que permitió corroborar en todos los casos el CAP, además de detectar cardiomegalia grado I en 7 pacientes, y grado II y III en 5.

Se realizó eco doppler a color a 10 pacientes, el cual permitió corroborar el CAP, además de documentar hipertensión pulmonar leve en todos los casos y dilatación de la aurícula derecha en 5 de ellos. Aún y cuando se reporta que el CAP se presenta en uno de cada 4,000 habitantes, ocupa el segundo lugar dentro de las cardiopatías congénitas acianógenas, sólo superadas por los defectos septales ventriculares.

En nuestra ciudad, con 1,218,817 habitantes (INEGI 2000), el promedio de casos operados por cirujanos pediátras por año en los últimos 21 años es de 1.24, ya que han sido intervenidos un total de 26 pacientes, contra lo esperado estadísticamente, de 300 casos por año para nuestra ciudad. Esto nos habla que el nivel de detección del padecimiento es muy bajo y que la mayor parte de los casos son derivados a centros de tercer nivel de nuestro país por las instituciones oficiales de salud o al extranjero, por médicos privados.

La intervención quirúrgica consistió en sección y sutura del CAP en 22 de los pacientes, y en cuatro de ellos triple ligadura (Fig. 3).

Veinticinco de los pacientes fueron intervenidos por toracotomía posterolateral izquierda, 15 a través de abordaje transpleural, 10 con retropleural y 1 por vía toroscópica (Gráfica 3). En todos los casos se siguió la técnica tradicional.

El conducto se seccionó en 21 pacientes con tijera de Potts angulada, en uno con bisturí, en 3 pacientes se efectuó sólo triple

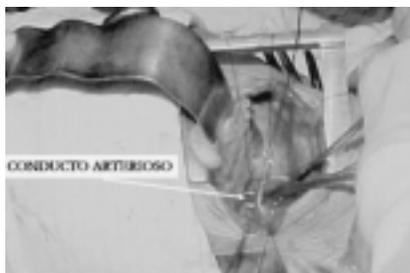
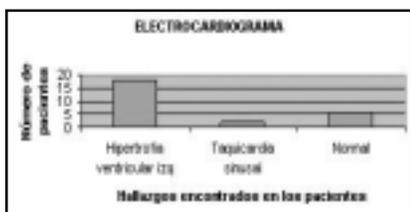


Figura 3. Presencia de conducto arterioso persistente.



Gráfica 3. Número de pacientes en relación con la técnica quirúrgica utilizada.



Figura 4. Conducto arterioso seccionado y suturado.

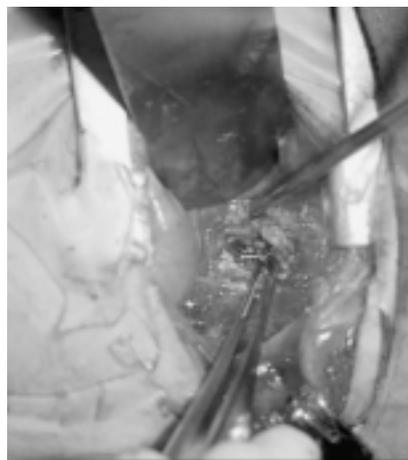


Figura 5. En tres pacientes se efectuó sólo triple ligadura.

ligadura (Fig. 5) con material no absorbible (ethibond), y en el abordado por toracoscopia se aplicaron tres grapas de titanio. En todos los casos en que hubo sección del conducto, éste se suturó iniciando primero por el cabo pulmonar con puntos continuos anudados en el extremo anterior y posterior y a continuación el cabo aórtico con la misma técnica y el mismo material (Mersilene 4 y 5-0 doble armado con aguja cardiovascular) (Fig. 4). SHAPE * MERGEFORMAT

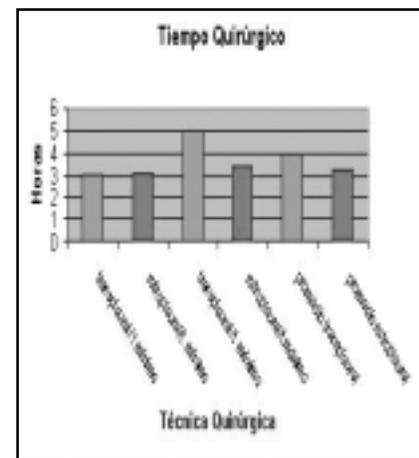
En los 15 pacientes con abordaje transpleural, el tiempo quirúrgico osciló entre 3.05 y 5 horas, con un

promedio de 4 horas y la estancia hospitalaria varió entre 6 y 32 días, con un promedio de 11.8 días (Gráficas 4 y 5).

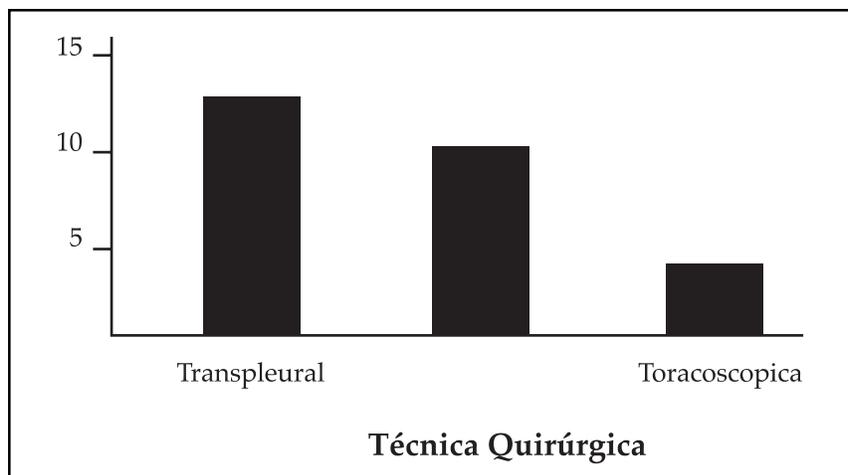
De los pacientes con abordaje retropleural, en 2 se instaló sello de agua en el espacio retropleural y en 2 se dejó penrose como drenaje que se retiró a las 36 horas, en este grupo de pacientes no hubo complicaciones trans o postoperatorias. El tiempo quirúrgico osciló entre 3.10 y 3.45 horas con un promedio de 3.3 horas. El tiempo de hospitalización varió de 5 a 19 días, con un promedio de 9.5 días. El toroscópico tuvo una duración de 4.30 horas (Gráficas 4 y 5).

En el grupo de pacientes abordados por vía transpleural, no hubo complicaciones mayores en el transoperatorio, sólo en dos de ellos hubo sangrado del cabo aórtico al despinzarlo, mismo que se corrigió con puntos de sutura extra.

Las complicaciones postoperatorias, no tuvieron relación con la sutura del conducto y fueron: neumotórax residual atribuible a mal manejo del sello de agua que cedió espontáneamente; neumonía basal derecha que cedió a tratamiento médico; gastroenteritis aguda con desequilibrio hidroelectrolítico severo,



Gráfica 4. Tiempo quirúrgico de acuerdo al procedimiento realizado.



Gráfica 5. Estancia hospitalaria en relación con la técnica quirúrgica.

insuficiencia cardiaca secundaria a la neumonía; sangrado postoperatorio que ameritó intervención para ligadura de arteria intercostal sangrante, hipertensión arterial sistémica con sangrado intracraneano que dejó como secuela disminución del 80% de la agudeza visual y, finalmente, un caso de paro cardiorrespiratorio por obstrucción de cánula endotraqueal que dejó como secuela parálisis cerebral infantil (PCI) secundaria a hipoxia.

Todas las complicaciones se presentaron en el grupo de pacientes con abordaje transpleural (Tabla 1).

Actualmente, el total de los pacientes se encuentran sanos cardiológicamente, sus percentilas de desarrollo ponderal no se modificaron en forma importante, sólo uno persiste con secuelas neurológicas con pobre recuperación posterior a rehabilitación y otro con severa disminución de la agudeza visual.

CONCLUSIONES

En nuestro medio, el índice de sospecha del CAP es muy bajo y las instituciones oficiales continúan centralizando su tratamiento en los hospitales de tercer nivel, con el retraso y costo que esto implica.

Se corrobora la relación entre CAP y procesos infecciosos respiratorios.

No encontramos relación entre déficit ponderal y CAP, ya que la recuperación no fue importante en el postoperatorio.

Recomendamos el abordaje retropleural sin sonda de drenaje, ya que en nuestra serie, el tiempo operatorio y de hospitalización fue menor y no hubo complicaciones.

Esta serie con mortalidad nula y efectuada en un hospital de segundo nivel con mínimos recursos materiales, demuestra que es factible el manejo del CAP en cualquier ciudad de la República en la que se cuente con un hospital similar.

Es recomendable que el cirujano pediatra de provincia encargado del paciente sea el coordinador de la participación de todos los médicos e instituciones involucrados a fin de conjuntar los recursos necesarios para resolver con éxito esta patología.

	COMPLICACIONES	PACIENTES
PREOPERATORIAS	ICC severa Empiema	1/26 1/26
TRANSOPERATORIAS	Sangrado de cabo aórtico	2/26
POSTOPERATORIAS	Neumotórax residual Neumonía basal derecha DHE severo por GEPI Crisis de hipertensión sistémica PCI con hipoxia cerebral Sangrado de arteria intercostal	1/26 1/26 1/26 1/26 1/26 1/26

Tabla 1. Complicaciones que se presentaron en el grupo de pacientes con abordaje transpleural.

Referencias Bibliográficas

1. Historical Aspects of Pediatric Surgery, Rikham, P. P. Springer Verlag, Berlin: 1986. 76.
2. Cirugía Infantil (1ª edición) Benson, C.; Mustard W.; Ravith M.; Zinder W.; Welch K.; Instituto Cubano del Libro La Habana, Cuba. 1970. 456.
3. Gibson, G. A. Persistence of the arterial duct and its diagnosis. Edimburg Med. Journal. 1900. 8. 1.
4. Pediatric Surgery (3ra ed) Ravitch, Welch; Benson C.; Aberdee E.; Randolph J. Yearbook Mescal Publishers Inc.; Chicago, Illinois. 1979. Pp: 628 a 629.
5. Técnicas en Cirugía Infantil.
6. Moore, L. K., Embriología Clínica, 1ª edición. México, D. F., Nueva Editorial Interamericana. 1975. Pp: 272.
7. Vaughan, V. C. Nelson Textbook of pediatrics. 10a edición. Philadelphia. P. A.; W. A. Saunders Co. 1975. Pp: 1051.
8. Infant and Child Care in Heart Surgery (1st ed), Sade R.; Cosgrove D.; Castañeda A.; Yearbook Medical Publishers Inc. Chicago, Illinois. 1977. 3.
9. Aneurysm of the pulmonary artery with cystic medial necrosis and massive pulmonary valvular insufficiency. Report of two successful cases. Metras D.; Quatara K. European Journal of Cardiothoracic surgery. 1987. 1. Pp: 119 a 24.
10. Aneurysm of patent ductus arteriosus in an adult case. Clinical Cardiology. 1987. Pp: 537 a 540.
11. Aneurysm of the ductus arteriosus. A review, of the literature and the surgical implications. Lundts, Jensen MB, Hselms-E. European Journal of Cardiothoracic Surgery. 1991. Vol. 11. Pp: 566 a 570.
12. Cardiología. Crawford, Micharl; DiMarco John. Ediciones Hartcourt. 2002. 7. 1.3.
13. Cardiología. Crawford, Micharl; DiMarco John. Ediciones Hartcourt. 2002. 17.1-17.4.
14. Nelson, Textbook of Pediatrics, 16th edition. Behrman, Richard; Kliegman, Robert; Jenson, Hal. W. B. Saundars Company. 2000. 1372.

Una enfermedad más en que pensar: *inmunodeficiencia variable común*

Germain Carlos Barrera Holguín*

RESUMEN

La inmunodeficiencia variable común es un síndrome con múltiples variaciones multisistémicas e inmunológicas que no sigue un patrón uniforme en su presentación clínica debido al número de patologías que pueden presentarse y que van desde infecciones bacterianas recurrentes del aparato respiratorio hasta desórdenes linfoproliferativos y autoinmunes frecuentes durante la segunda y tercera década de la vida. Este padecimiento es poco frecuente diagnosticarlo debido a la incidencia con la que se presenta, los recursos económicos del tratamiento y los estudios diagnósticos con los que se cuentan y a la poca información (sino es que nula) con la que cuenta el personal médico multidisciplinario siquiera para sospecharse.

ABSTRACT

The common variable immunodeficiency is a syndrome with multisystemic and immunologic variations that does not follow a uniform pattern on its clinical presentation due to the numerous diseases in which it can be detected, disease that range from recurrent bacterial infections of the respiratory tract to lymphoproliferative and autoimmune diseases, especially during the second and third decades of life. This syndrome is seldom diagnosed because of its low incidence, the laboratory studies are not widely known, and the multidisciplinary medical personal does not have enough information to even assume on it.

*Estudiante de 9º semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

INTRODUCCIÓN

DEFINICIÓN

La inmunodeficiencia variable común (IDVC) es un síndrome de inmunodeficiencia heterogénea caracterizada por una hipogammaglobulinemia, infecciones bacterianas recurrentes y diversas anomalías inmunológicas y multisistémicas, considerándose así, una enfermedad de atención multidisciplinaria.

EPIDEMIOLOGÍA

Cuenta con una prevalencia estimada por inmunólogos clínicos, entre 1 de 50,000 hasta 100,000 en personas de origen europeo y anglosajón afectando a hombres y mujeres por igual. Se presenta entre la segunda y tercera década de la vida considerándose, en la actualidad, el tipo más frecuente de inmunodeficiencia primaria.^{1, 3, 4, 10}

GENÉTICA

La IDVC es frecuente observarla en pacientes en los cuales por lo menos algún otro miembro de la familia cuenta con alguna otra inmunodeficiencia primaria, siendo la más común el "déficit selectivo de IgA".

Se ha descubierto una elevada incidencia de deleciones en los genes C4A, C4B y de alelos génicos en C2 en diferentes análisis del complejo mayor de histocompatibilidad de tipo III (MHC III) en individuos con déficit de IgA o con IDVC, lo cual sugiere que los genes más susceptibles se encuentran en el brazo corto en la región 21.3 del cromosoma 6, lo que trae como consecuencia expresiones distintas de un defecto genético común en la síntesis de anticuerpos. Sin embargo, miembros de la misma familia tienen un sistema inmunitario normal con presencia del mismo hapotipo, lo que implica que su presencia no es suficiente para que se exprese el defecto. Se sospecha que existe una serie de factores ambientales desencadenantes necesarios para la expresión de la enfermedad en individuos con un trasfondo genético permisivo, especialmente la ingesta de algunos fármacos como la fenitoína, la d-penicilamina, captopril, carbamazepina, tiroxina, antipalúdicos, glucocorticoides, sales de oro y la sulfasalazina. Algunos desórdenes genéticos como la ataxia-telangiectasia, anomalías cromosómicas como

la monosomía 22, trisomía 18 y trisomía 21, enfermedades infecciosas como la rubéola congénita, infecciones congénitas por citomegalovirus, toxoplasma gondii, virus del Epstein-Barr y VIH, síndrome nefrótico, mieloma múltiple, agammaglobulinemia ligada al cromosoma X, la leucemia linfocítica crónica, timomas, inmunodeficiencias causadas por hipercatabolismo de inmunoglobulinas e inmunodeficiencias por excesivas pérdidas de inmunoglobulinas y linfocitos han sido considerados como factores que se asocian a este tipo de inmunodeficiencia.^{13, 7, 10}

ASPECTOS INMUNOLÓGICOS

La característica inmunológica más clara de la IDVC es una marcada disminución sérica de las diferentes clases de inmunoglobulinas (IgA, IgG, IgM e IgE), debido a anomalías presentes en su síntesis.^{1, 2, 3} La mayoría de los pacientes con IDVC tienen recuento normal o casi normal de células B en la sangre y en los órganos linfoides. Sin embargo, estas células B no pueden diferenciarse hacia células

plasmáticas o anticuerpos. Las infecciones bacterianas recurrentes explican el defecto en la producción de los anticuerpos que es la característica del síndrome. En contraste, ocurre en un número considerable de los pacientes enfermedades infecciosas, autoinmunes y neoplásicas, lo cual nos habla de un defecto a nivel de la inmunidad celular.

No se conoce bien la base molecular de la diferenciación anormal de las células B. Según algunos autores, no existen datos que indiquen un defecto intrínseco de las mismas células B. Más bien, lo que sucedería es que las células T serían defectuosas, lo que les impediría enviar las señales adecuadas para la maduración y activación de las células B. Según otros autores, algunos pacientes tienen defectos intrínsecos de las células B, además de alteraciones de las células T que intervienen en la regulación de aquellas. Cerca de la mitad de los pacientes con IDVC presentan como ya se mencionó, una anomalía en la activación de las células T que es demostrada por un defecto en la señal manifestada por una reducción en

la expresión de los genes que sintetizan a las interleucinas IL-2, IL-4 e IL-5.^{11, 3, 4, 7, 8} Los pacientes con IDVC presentan una falla muy importante en la expresión del ligando CD40 presente en todas las células T, lo cual impide que estas células envíen la señal a las células B para que se sintetizen anticuerpos.

Concluimos entonces que tanto el ligando CD40 y las linfocinas son esenciales para que las células T puedan proveer ayuda a las células B y que puedan llegar a formarse los anticuerpos. Existen diferentes fenotipos asociados a diferentes defectos inmunológicos no asociados a causas identificables presentes en la IDVC (**Tabla 1**).^{4, 8} Clínicamente los defectos inmunológicos tal vez predominen en los anticuerpos, debido a anomalías en el número o capacidad de maduración de las células B, defectos en las células T ayudadoras o incremento en la actividad de las células T supresoras, o secundaria a autoanticuerpos contra células B o T. Pero independientemente hay una disminución de las inmunoglobulinas asociada a defectos variables en la inmunidad

Fenotipos	Ig sérica	Ac séricos	Cél B circulantes	Cél T circulantes	IMC	Origen natural del defecto	Herencia
IDVC con defecto en cél B	Disminuido	Disminuido		Variable	Variable	Defecto Intrínseco en la diferenciación de las cél B	AD, AR desconocido
IDVC con defecto inmunorregulador de las cél T o Deficiencia en cél T ayudadoras	Disminuido	Disminuido	Normal	Variable	Variable	Desorden inmunorregulador de las cél T: defecto en la diferenciación de timocitos a cél T ayudadoras	Desconocido
Presencia de cél T supresoras activadas	Disminuido	Disminuido	Normal	Variable	Variable	Desorden inmunorregulador de las cél T, causa desconocida	Desconocido
IDVC con autoanticuerpos contra cél B o T	Disminuido	Disminuido	Disminuido	Disminuido	Variable	Variable, no hay diferenciación; defecto desconocido	Desconocido

Tabla 1. Presentación de los diferentes fenotipos de la IDVC.

celular. Existen estudios de países como Noruega⁵ los cuales dividen a pacientes con IDVC en subgrupos, como los pacientes con HiperIDVC caracterizada esta por una disminución en el número de linfocitos CD4 en la sangre periférica, esplenomegalia y activación persistente de monocitos / macrófagos particularmente. Esta hiperactividad se caracteriza por un aumento en los niveles séricos del factor de necrosis tumoral alfa (TNF α) sintetizado por actividad de fagocitos mononucleares y el cual juega un rol importante en procesos inflamatorios, inmunorreguladores y actividades antitumorales y citotóxicas, así como también un aumento de los dos receptores de TNF α 55 kD (p55) y 75 kD (p75) TNFRs.⁵

CONSIDERACIONES CLÍNICAS

INFECCIONES

Clínicamente los pacientes con IDVC presentan infecciones bacterianas recurrentes a nivel del tracto respiratorio, como sinusitis, otitis media, bronquitis y neumonía. Los agentes etiológicos más comunes son: las bacterias de tipo encapsuladas como *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*.^{1,2,3}

Este tipo de infecciones son el resultado directo de la deficiencia en la producción de los anticuerpos, específicamente inmunoglobulina G, la cual es la característica de este síndrome. La importancia en la producción y déficit de la inmunoglobulina G en este síndrome se ve reflejada en la constante recurrencia de infecciones por bacterias encapsuladas, ya que es la molécula opsonisadora más importante en contra de estos patógenos a nivel de líquido extracelular.

Si los pacientes con IDVC son diagnosticados como tales y por lo consiguiente no reciben un tratamiento adecuado, desarrollarán una enfermedad pulmonar crónica e irreversible con presencia de bronquiectasias y pueden llegar a desarrollar cor pulmonale. Septicemia e infecciones recurrentes de la piel, articulaciones, tracto urinario o sistema nervioso central pueden presentarse en pacientes con IDVC pero en menor frecuencia.^{1,3,8}

Se encuentran documentadas pero con menor incidencia, las infecciones por micobacterias, *Pneumocystis carinii* y una variedad de hongos, pero la presencia de estos agentes oportunistas talvés se asocie clínicamente a las importantes anomalías presentes en la inmunidad humoral, así como también en la respuesta mediada por células.

Los pacientes con IDVC toleran muy bien las infecciones de tipo viral pero existen algunos casos en los que un quinto de los pacientes pueden desarrollar Herpes zoster, lo que representa una incidencia alta de reactivación viral en pacientes jóvenes en edades de 20 a 30 años.¹ También pueden encontrarse en este tipo de pacientes como síndrome inusual, infecciones severas por enterovirus, el patógeno más común de este tipo son los Echovirus, específicamente el de tipo II, el cual desarrolla una meningoencefalitis con un curso crónico, progresivo y fatal. Algunos otros pacientes con este tipo de infecciones presentan manifestaciones extraneurológicas por la diseminación de la infección enteroviral e incluyen fiebre, dermatomiositis, edema, eritema y hepatitis.

Este tipo de infecciones son diagnosticadas con mayor certeza por examen de líquido cefalorraquídeo, el cual contiene

elevadas concentraciones de proteínas y linfocitos, y que en los cultivos son positivos para enterovirus.

Los pacientes con IDVC presentan trastornos gastrointestinales de tipo infeccioso y no infeccioso, y como el representante más común se encuentra el protozooario, *Giardia lamblia*, causante de diarreas de tipo crónico que se acompaña de malabsorción y pérdida de peso que duran meses o años llegando al diagnóstico por medio de una biopsia duodenal y toma de muestra de heces para su cultivo, el cual nos demuestra la presencia de quistes o trofozoitos, hecho el diagnóstico, se inicia el tratamiento con una terapia de múltiples fármacos para erradicar al protozooario. Los pacientes con este padecimiento tienen un riesgo muy alto de desarrollar infecciones causadas por enterobacterias, como lo son: *Salmonella*, *Shigella* y algunas especies de *Campylobacter*.^{1,2,3}

Infecciones más frecuentes en la IDVC
Giardiasis
*Sinusitis
*Otitis media
*Neumonías
*Bronquitis

**Principalmente por bacterias encapsuladas.*

Enfermedades autoinmunes
Aproximadamente el 20% de los pacientes desarrollarán una o más enfermedades de tipo autoinmune, indicativo de una regulación inmunológica anormal, así como de una inmunodeficiencia.^{1, 3, 11} Las enfermedades de tipo autoinmune son más frecuentes encontrarlas en pacientes de sexo femenino.

Las dos enfermedades autoinmunes más comunes son: la anemia hemolítica autoinmune y la

Enfermedades autoinmunes	Desordenes linfoproliferativos
Anemia hemolítica autoinmune Púrpura trombocitopénica ideopática Anemia perniciosa Artritis reumatoide Síndromes poliautoinmunes	Linfoma maligno Esplenomegalia Linfadenopatía difusa Adenocarcinoma gástrico Cáncer gástrico

Tabla 2. Enfermedades autoinmunes y desordenes linfoproliferativos presentes en la IDVC.

púrpura trombocitopénica idiopática y menos frecuentes que las anteriores, la anemia perniciosa, presente en un 10%, y la artritis reumatoide. Una variedad de patologías que se presentan asociadas a la IDVC incluyen la enfermedad tiroidea autoinmune, síndrome poliautoinmune, enfermedad de Addison, diabetes mellitus, cirrosis biliar, alopecia areata, aclorhidria, Guillain Barre, lupus eritematoso sistémico, polimiositis, síndrome de Sicca y el síndrome de Sjogren. Además, son posibles la neumonía intersticial linfoide, el pseudolinfoma, los linfomas de las células B, la amiloidosis y el granuloma sarcoideo no caseificante en pulmones, bazo, piel e hígado.

DESORDENES LINFOPROLIFERATIVOS

Frecuentemente los pacientes con IDVC tienden a desarrollar cáncer aproximadamente en un 15%, presentándose entre la quinta y sexta década de la vida, con una alta incidencia por el sexo femenino y que particularmente se localiza a nivel del sistema gastrointestinal y linfático como desordenes linfoproliferativos, los cuales pueden tomar diversas formas. Estudios de E. U. A. y Reino Unido,^{1,2} han demostrado que el linfoma maligno se presenta en estos pacientes con una incidencia más alta en comparación a la población normal, predominando en el sexo femenino. Esta es otra indicación de que algunos pacientes

con IDVC talvés presenten defectos importantes a nivel de la inmunidad mediada por células. Aproximadamente el 30% de los pacientes pueden presentar esplenomegalia, linfadenopatía difusa o ambas.

A nivel del tracto gastrointestinal, se presentan neoplasias con una frecuencia muy alta como es el caso de los adenocarcinomas gástricos y linfomas intestinales. Algunos reportes documentados del Reino Unido han dado a conocer que en este tipo de pacientes el cáncer gástrico se presenta 50 veces más que en la población en general.

OTRAS PATOLOGÍAS

Tipos severos de artritis, incluyendo reumatoide e infecciosa, pueden presentarse en pacientes con IDVC. Los organismos infecciosos son usualmente bacterias encapsuladas, sin embargo, existen reportes de infecciones por especies de micoplasma causantes de artritis séptica. Es más común que los pacientes con IDVC desarrollen una artritis asimétrica, monoarticular y no destructiva con predilección a nivel de las grandes articulaciones como rodillas, hombros y cadera, pero la causa aún es incierta.

La malabsorción^{1,3} se presenta en un 9% de los pacientes asociada a la pérdida de peso y diarrea considerándose otra manifestación frecuente en este tipo de pacientes y que a nivel de estudios de laboratorio es frecuente encontrar hipoalbuminemia, hipocalcemia

(asociada a la mala absorción de vitamina D) y disminución en los niveles de vitamina A y carotenos.

Las enfermedades inflamatorias intestinales más frecuentes presentes en los pacientes con IDVC son la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerativa crónica inespecífica.^{1,3,4,7,10}

Otras patologías presentes en IDVC
Artritis séptica Síndrome de malabsorción Enfermedad de Crohn Colitis ulcerativa crónica inespecífica

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la IDVC se hace tras haber excluido todas las demás causas bien definidas de disminución de la síntesis de anticuerpos en cualquier edad que presenten las características del síndrome.^{5,14,15}

Los niños con infecciones recurrentes se encuentran entre los pacientes que más visitan a los médicos de atención primaria, una de las principales causas de las infecciones recurrentes es la exposición excesiva de los lactantes o niños a agentes infecciosos en guarderías o en otros entornos. No obstante, el abuso de los antibióticos por parte de los médicos ha enmascarado la presentación clásica de muchas de las inmunodeficiencias primarias.

Se debe empezar a examinar la función inmunitaria en los niños

con manifestaciones clínicas de un trastorno inmunitario específico o con infecciones poco habituales, crónicas o recurrentes, como por ejemplo, dos o más infecciones bacterianas sistémicas (sepsis, osteomielitis o meningitis), tres o más infecciones respiratorias graves o infecciones bacterianas documentadas (otitis media, celulitis, linfadenitis, antes del primer año de edad), infecciones en órganos poco habituales (hígado o un absceso cerebral), infecciones por patógenos raros (*Aspergillus*, *Serratia marcescens*, especies de *Nocardia* o *Pseudomona cepacia*), infecciones por patógenos frecuentes en la infancia pero de gravedad inusitada. La evaluación inicial de la inmunocompetencia se basa en una historia clínica meticulosa, una exploración física y los antecedentes familiares.

Se puede descartar la mayoría de los defectos inmunológicos con un costo mínimo si se eligen las pruebas de cribado adecuadas. Se debe de caracterizar del modo más completo posible a los pacientes con anomalías en las pruebas de cribado antes de administrar un tratamiento inmunológico, salvo que sufran una enfermedad muy grave. Entonces bien, el niño con infecciones recurrentes es necesario practicarle un estudio inmunológico inicial como a continuación se describirá:¹⁵

1. Hemograma completo, fórmula leucocitaria normal y velocidad de sedimentación: recuento absoluto de linfocitos (si los resultados son normales es improbable un defecto en las células T); recuento absoluto de neutrófilos (un resultado normal descarta la neutropenia congénita o adquirida); recuento plaquetario (un resultado normal excluye el síndrome de Wiskott-Aldrich); cuerpos de Howell-Jolly (su ausencia descarta la asplenia); velocidad

	Estudio específico
Estudios de rutina	Hemograma Velocidad de sedimentación globular Fórmula leucocitaria
Cribado de los defectos de las células B	Determinar valores de IgA, IgG, IgM Isohemaglutinación
Cribado de los defectos de las células T	Recuento de linfocitos T Prueba intradérmica con <i>Candida</i>

Tabla 3. Métodos de diagnóstico de la IDVC.

de sedimentación (si el resultado es normal parece poco probable una infección crónica bacteriana o micótica).

2. Cribado de los defectos de las células B: determinación de los valores de IgA cuyos valores normales son de 76-390 mg/dl (si los valores son bajos medir valores de IgG e IgM, cuyos valores normales de IgG son de 650-1500 mg/dl y para IgM son de 40-345 mg/dl), los pacientes tratados con corticoesteroides presentan concentraciones bajas de IgG, pero sintetizan anticuerpos con normalidad (si las concentraciones séricas de una o más clases de inmunoglobulinas se elevan mucho, puede existir una infección por VIH o una enfermedad granulomatosa crónica); isohemaglutininas (determinación de presencia y títulos de anticuerpos, principalmente IgM, frente a los antígenos polisacáridos de tipo A y B de los eritrocitos), es normal que no se encuentren durante los primeros dos años de vida y nunca aparecen en pacientes del grupo AB; títulos de anticuerpos frente al tétanos, la difteria, *Haemophilus influenzae* y neumococos.

*Si los resultados del cribado inicial, incluyendo el hemograma, los niveles séricos de

inmunoglobulinas y los niveles del complemento, son normales, será necesario evaluar la función de las células T y de los fagocitos en los pacientes con infecciones bacterianas recurrentes o poco frecuentes.

3. Cribado de los defectos de las células T: recuento absoluto de los linfocitos T (un resultado normal indica que es improbable un defecto de las células T); prueba intradérmica con *Candida albicans* 0.1 ml de una dilución 1:1000 para niños mayores de 6 años y adultos, ya que es la más confiable para determinar la función de células T y 0.1 ml de una dilución 1:100 para niños menores de 6 años. Si los resultados son negativos a las 24, 48 y 72 horas, en diluciones de 1:1000 practicar una dilución de 1:100, si los resultados son positivos (eritema e induración de 10 mm o más a las 48 hrs) se pueden excluir todos los defectos primarios de las células T.

En resumen, el diagnóstico de la IDVC se hace mediante la determinación de los valores séricos de las tres inmunoglobulinas IgA e IgM, pero principalmente de la IgG, en la cual sus valores séricos descienden por debajo de 250 mg/dl y por las infecciones recurrentes bacterianas pulmonares que se presentan.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La sospecha para llegar al diagnóstico de IDVC cuenta con la presencia de diversas anomalías, con las que debe de hacerse el diagnóstico diferencial,^{1,3} como por ejemplo, infecciones bacterianas recurrentes severas del tracto respiratorio superior e inferior. Los pacientes deben de ser evaluados para descartar otras condiciones que también predisponen a infecciones recurrentes, como es el caso de alergias, anomalías anatómicas del aparato respiratorio, deficiencias en el sistema del complemento, defectos en la función ciliar del epitelio respiratorio, fibrosis quística, así como algunos pacientes que presentan alguna otra inmunodeficiencia selectiva de subclases de IgG.⁷

El diagnóstico diferencial incluye también otros desordenes primarios en la producción de anticuerpos, así como también inmunodeficiencias provocadas por drogas o fármacos, infecciones y neoplasias.^{1,3,7,8}

TRATAMIENTO

La decisión de tratar a los pacientes mediante terapia de remplazo con inmunoglobulinas se basa en la severidad y frecuencia con la que se presentan las infecciones recurrentes y la confirmación de la incapacidad de sintetizar anticuerpos funcionales.^{1,2,3,7,8,9,10}

La terapia utilizada para los pacientes con IDVC consiste en la administración intravenosa de inmunoglobulinas, la cual es menos dolorosa y más eficaz en lo que se refiere a prevención de infecciones que por vía intramuscular.¹

Estudios recientes demostraron un mejor control de las infecciones al elevarse los niveles de IgG por arriba de 400 mg/dl durante la administración de inmunoglo-

bulinas por vía intravenosa a dosis de 200 a 400 mg/kg cada 3 a 4 semanas en pacientes con inmunodeficiencia humoral primaria, siendo así más eficaz que por vía intramuscular.³

Muchos pacientes con IDVC toleran muy bien la terapia con inmunoglobulinas por vía intravenosa. La reacción adversa más frecuente es la de tipo no anafiláctica y que se caracteriza por dolor en la espalda o abdomen, náuseas, vómito, escalofríos, fiebre y mialgias. Estos síntomas usualmente aparecen durante los primeros 30 minutos de la infusión y no están asociados con disnea o hipotensión.^{1,3}

Cefalea y fatiga pueden presentarse al final de la infusión y persistir durante horas. Este tipo de reacciones se observa con mayor frecuencia en pacientes tratados por primera vez o en aquellos con una infección activa. Estas reacciones se tratan muy bien por medio de la interrupción de la infusión hasta que los síntomas vayan desapareciendo volviéndose a reiniciar la infusión pero a una velocidad más baja. Ocasionalmente algunos pacientes con reacciones severas de este tipo requieren de un pretratamiento con corticoesteroides.

Algunos pacientes presentan verdaderas reacciones anafilácticas como edema facial, hipotensión y disnea, todo esto mediado por anticuerpos anti-IgA. Los pacientes con infecciones recurrentes requieren como ya se mencionó de tratamiento con antibióticos ya sea por vía oral, inhalada o intravenosa a diferentes dosis y duración del tiempo de la administración, también es necesaria la fisioterapia torácica como la percusión y drenaje postural.^{1,3,8,2}

En aquellos pacientes con infecciones agudas se debe de administrar antibióticos con actividad en contra de bacterias encapsuladas como *H. influenzae*,

S. pneumoniae, *S. aureus*, *G. lamblia* y algunas especies de *Campylobacter* y otras enterobacterias. En pacientes que presentan hiperesplenismo responden muy bien con una terapia agresiva de antibióticos e inmunoglobulinas intravenosas. Entonces bien, la administración de IV de IgG reduce el número de infecciones y provee una mejor calidad de vida para el paciente con IDVC, pero algunos pacientes continúan desarrollando daños estructurales a senos paranasales o pulmones como consecuencia repetitiva de las infecciones, así como también enfermedades autoinmunes y cáncer.^{1,3,2,8} Los corticoesteroides se requieren en pacientes que presentan enfermedades de tipo autoinmune o enfermedades granulomatosas. Los pacientes pueden aprender a administrarse en casa este tipo de infusión o cualquier otro miembro de la familia puede aprender a administrarla siendo el costo más bajo que el de un hospital.^{1,3} Recientemente se estudia la administración por vía subcutánea de polietilén glicol conjugada con IL-2 una dosis al mes.^{10,14} La administración de esta citoquina esta basada en el descubrimiento de más del 50% de los pacientes con IDVC, ya que presentaban un defecto en la activación de las células T y evidencias de una deficiencia en la secreción y función de sustancias como interferón gamma, IL-2, IL-4, IL-6 e IL-10. Esta es una hipótesis de que los pacientes con IDVC presentan un defecto a nivel de los linfocitos B debido a la ausencia de esta citoquina esencial, la cual cuando es administrada promueve a la diferenciación de tipo celular incluyendo el incremento en la proliferación de las células T en respuesta a los antígenos y la restauración en la secreción de las interleucinas como IL-2, IL-6 y el factor de diferenciación de células B.^{10,14}

Tratamiento específico
Administración de inmunoglobulinas intravenosas Polietilén glicol conjugado con IL-2 Antibióticoterapia Corticoesteroides

Conclusiones

La inmunodeficiencia variable común, así como otras inmunodeficiencias primarias, deben ser consideradas por todo el personal médico multidisciplinario como diagnóstico diferencial de otras patologías, ya que se conoce poco acerca de ella y por lo tanto no se le ha tomado en cuenta para llegar a su posible diagnóstico.

Debido a que sólo existen estudios en E. U. A. y Europa, es necesario realizar una investigación con fines epidemiológicos en nuestra población para descartar el posible origen de todo el sin número de patologías que conlleva esta inmunodeficiencia para poder brindar el tratamiento adecuado y oportuno.

Referencias Bibliográficas

1. Michael C. Sneller, MD. Common variable immunodeficiency syndrome. *American Med Sci*. 2001. 321. 1 Pp: 42-48.
2. Cunningham-Rundles Charlotte, MD. Clinical and immunological analyses of 103 patients with common variable immunodeficiency. *J Clin Immunol*. 1989. 9. Pp: 22-33.
3. Sneller MC, Strober W, Eisenstein E, et al. NIH conference. New insights into common variable immunodeficiency. *Ann Intern Med*. 1993. 118. Pp: 720-30.
4. Stewart Sell. *Immunology, Immunopathology and Immunity*. 2001. Pp: 567.
5. Stig S. Froland. Persistent Activation of the Tumor Necrosis Factor System in a subgroup of patients with CVI. *Blood*. 1996. 87. 2. Pp: 674-681.
6. David L. Rimoin. *Medical Genetics*. Vol. 2. 2001.
7. Cotran-Kumar-Collins. *Robins Pathologic Basis of Disease*. 2001. Pp: 232-234.
8. Robert R. Rich. *Clinical Immunology Principles and Practice*. Vol 1. 2001. Pp: 34.9-34.12.
9. Thomas A. Fleisher, MD. Characterization of CVI: Identification of a Subset of patients with Immunophenotypic and Clinical Features. *Blood*. 1990. 76. Pp: 2046-2051.
10. Alfred Fishman. *Fishmans Pulmonary Diseases and Disorders*. Vol 2. 2000. Pp: 2168-2169.
11. Tanus T, Levinson AI, Atkins PC, Zweiman B. Polyautoimmune syndrome in CVI. *Journal of Internal Medicine*. 1993. 234. Pp: 525-527.
12. Marc Sicklick, MD. Analysis of family containing three members with CVI. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 1996. 76. Pp: 527-9.
13. Victor A. McKusick, MD. Mendelian Inheritance In Man. *A Catalog of Human Genes and Genetic Disorders*. Vol 2. 1994. Pp: 1921-1922.
14. Hans Hartmut Peter. Severe deficiency of switched memory B cells (CD27+, IgM-, IgD-) in subgroups of patients with common variable immunodeficiency: A new approach to classify a heterogeneous disease. *Blood*. 2002. 99. Pp: 1544-1551.
15. Richard E. Behrman. *Nelson Essentials of Pediatrics*. 2002. Pp: 645-647.

Diagnóstico oportuno de cáncer de próstata

Gregorio Peña Rodríguez*, Dr. Héctor Fidel Calderón

RESUMEN

El adenocarcinoma prostático es el cáncer de mayor frecuencia en urología. Existen diversos factores de riesgo como la edad, antecedentes hereditarios, la raza, la dieta, alteraciones genéticas y la actividad hormonal que predisponen a esta enfermedad. El conocimiento de la gradación de Gleason, la estadificación de Whitmore-Jewett y la clasificación TNM nos orientarán a tomar decisiones para el tratamiento y nos darán un valor pronóstico. Nuestros métodos de diagnóstico para hacer una detección temprana son el tacto rectal, el antígeno prostático específico, y el ultrasonido, cada uno de ellos debe tener una justificación para llevarse a cabo, sin embargo; estos sólo nos darán un diagnóstico presuntivo ya que la única forma de tener un diagnóstico definitivo, es la biopsia. Debemos evaluar la relación costo-beneficio para definir a que pacientes se les tomará biopsia y con esto detectar un mayor porcentaje de cáncer y reducir el uso de biopsias innecesarias.

*Estudiante de 9º semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

**Titular de la nosología de Urología de la UACJ.

ABSTRACT

Adenocarcinoma of the prostate is the most frequent type of cancer observed in the practice of urology. There are different risk factors including age, familiar history, race, diet, genetic alterations, and hormonal activity that predispose to this disease. The knowledge of the Gleason grading system, the Whitmore-Jewett system, and the TNM classification help us make decisions for treatment and allow us to do an early detection through rectal exploration, specific prostatic antigen or ultrasound. Each one of these tests must have a justification to be made, and we should remember that these tests will only give us a presumptive diagnostic because the only form of obtaining a definitive diagnostic is to practice a biopsy. We must evaluate the cost-benefit relation to define which patients need a biopsy, so we can detect a larger percentage of cancer cases and reduce the use of unnecessary biopsies.

INTRODUCCIÓN

El objetivo del presente trabajo es conocer el grupo de riesgo, incidencia y métodos de diagnóstico para hacer una detección temprana del cáncer de próstata. Este cáncer es el más frecuente en los varones, clínicamente sólo es sobrepasado por el cáncer de pulmón; constituye la segunda causa de muerte por cáncer. Se calcula que cada año se diagnostican 300,000 casos nuevos de los cuales 40,000 llevan a la

muerte. Se considera como grupo de riesgo a todos los varones mayores de 50 años de edad y a aquellos pacientes con antecedente familiar, pues se ha visto un riesgo mayor respecto a aquellos sin antecedente de cáncer prostático. Desde el punto de vista histológico el cáncer de próstata se origina en un 75% en la zona periférica, en un 20% en la zona de transición y en un 5% en la zona central. Es decir, que a menudo se hace palpable en el tacto rectal.

ETIOLOGÍA

Poco se sabe sobre las causas del cáncer prostático, se han estudiado los factores de riesgo entre los cuales están los siguientes:

- Edad: la posibilidad de tener cáncer aumenta con la edad, siendo frecuente a partir de los 50 años. Más del 80% se diagnostica en mayores de 65 años.
- Raza: es mayor 2 a 3 veces en la raza negra.
- Dieta: se cree que el consumo de grasa influye en los niveles hormonales, como la testosterona lo que a su vez afecta el crecimiento de la próstata.
- Alteraciones genéticas: en un 10% de los estadounidenses de

A1	< 3 focos de carcinoma y < 5% de tejido resecaado para enfermedad benigna
A2	> 3 focos de carcinoma y > 5% de tejido resecaado para enfermedad benigna
B1	Nódulo palpable < 1.5 cm, confinado a próstata
B2	Nódulo palpable > 1.5 cm, confinado a próstata
C1	Extensión extracapsular palpable
C2	Afección palpable a vesícula seminal
D0	Enfermedad clínicamente localizada, con rastreo óseo negativo
D1	Metástasis a nódulos linfáticos pélvicos
D2	Metástasis a hueso
D3	Cáncer prostático refractario a hormonas

Tabla 1. Estadios de Withmore-Jewett.

raza blanca el desarrollo de esta neoplasia se ha relacionado con una herencia de una línea de células germinales que posee genes de susceptibilidad para este tipo de cáncer.

- Actividad hormonal: el papel de las hormonas sólo es permisivo.

PATRÓN DE PROGRESIÓN

En los estadios A el tumor no es palpable, aquí el diagnóstico lo da un aumento de antígeno prostático específico. A partir de los estadios B el cáncer ya es palpable.

GRADACIÓN DE GLEASON

Se basa en la apariencia de la arquitectura glandular. Para asignar el grado a un tumor dado, los patólogos toman como un grado primario al patrón de cáncer que se observa con mayor frecuencia y un grado secundario al patrón que se encuentra en segundo lugar de los observados. Los grados varían del 1 al 5. El puntaje se obtiene sumando el grado primario y el secundario. Los tumores bien diferenciados tienen una suma de Gleason de 2-4; moderadamente diferenciados de 5-6; y mal diferenciados de 8 a 10. Los tumores con Gleason de 7 tienen a veces que agruparse con los tumores de diferenciación moderada y otras con los mal diferenciados. El grado primario de Gleason es el más

importante para colocar al paciente en grupo pronóstico. Los grados 1 y 2 de Gleason se caracterizan por glándulas pequeñas de aspecto uniforme. El grado 3 son glándulas de tamaño variable que están infiltradas entre el estroma normal. El grado 4, múltiples conglomerados de células, perforados por espacios. El grado 5, cordones celulares de invasión dudosa.

DATOS CLÍNICOS

El cáncer de próstata es inicialmente asintomático, llega a causar síntomas cuando su estadio ya está avanzado y podría no tratarse de un cuadro clínico de obstrucción como retención urinaria, incontinencia o hematuria, sino tener como manifestación clínica dolor óseo, por metástasis a hueso. En la actualidad, la mayoría de los cánceres se detectan a causa de un antígeno prostático elevado (APE) o como descubrimiento incidental de un nódulo en la exploración rectal. De ahí la importancia de llevar un control adecuado de nuestros pacientes.

DIAGNÓSTICO

En aquellos pacientes que consideremos como grupo de riesgo para cáncer de próstata debemos confirmarlo o descartarlo por medio de exploración rectal, el APE,

ultrasonido y biopsia. Estos estudios son de gran valor para reducir la morbi-mortalidad ya que ayudan en la detección preclínica de esta enfermedad.

EXPLORACIÓN RECTAL

Esta aporta información pronóstica sobre tamaño, localización y volumen del tumor. Determina características físicas de la próstata, ésta normalmente es blanda, lisa y no dolorosa, de tal manera que palpar un nódulo, encontrar una consistencia dura o dolor es de carácter significativo para pensar en cáncer de próstata. El tacto rectal depende de la experiencia del examinador y por lo tanto está sujeto a errores de interpretación. Cuando se compara con el examen de patología es frecuente encontrar una estimación menor del volumen tumoral. Puede dar falsos positivos causados por hiperplasia prostática benigna (HPB), granulomas y calcificaciones.

ANTÍGENO PROSTÁTICO ESPECÍFICO

El APE es una glucoproteína que se secreta en el citoplasma de las células prostáticas. Es una serinproteasa y en condiciones normales sirve para auxiliar la licuefacción del semen. Los valores normales de APE en adultos jóvenes

se encuentran entre 0 y 4 ng/ml. Se ha estudiado que en glándulas con HPB la elevación del APE es proporcional al tamaño de la zona de transición y un gramo de HPB se piensa que eleva el APE en 0.3 ng/ml. Sin embargo, la producción de APE en las glándulas malignas es variable y depende del grado de diferenciación; las glándulas bien diferenciadas producen más APE y las cancerosas no diferenciadas producen menos cantidad. Del 25 al 30% de los pacientes con concentraciones de APE superiores a 4 ng/ml tienen cáncer de próstata. La mayoría de los urólogos consideran razonable la relación costo-beneficio si se realizan biopsia de 3 a 4 hombres para detectar uno con cáncer. El APE aumenta 0.04% cada año en el hombre sin cáncer y 0.2% en hombres con HPB. Esto demuestra que el límite superior normal de APE en hombres de 40 a 49 años es de 2.5 ng/ml, en los de 50 a 59 años es de 3.5 ng/ml, en los de 60 a 69 años es de 4.5 ng/ml. Encontrar un APE de 0 a 4 ng/ml se podría considerar normal, de 4 a 10 ng/ml como probable cáncer y un valor mayor de 10 tiene cierto grado de seguridad de ser cáncer de próstata. Pero el cáncer de próstata puede presentarse sin elevación del APE o incluso puede haber otras enfermedades que lo alteren como la HPB, prostatitis o bien la simple manipulación de la próstata. El refinamiento más reciente en el APE ha sido el reconocimiento de diferentes isoformas moleculares del mismo (libre y unido a proteína). Alrededor del 90% del APE sérico está unido a alfa-1-antitripsina y una cantidad menor se encuentra libre o unido a alfa-2-macroglobulinas. Estudios recientes sugieren que pacientes con cáncer tienen un porcentaje menor de APE libre que los pacientes con enfermedad benigna. Se ha informado que en varones con APE entre 4 y 10 ng/ml, un grado de

APE total (ng/ml)	Probabilidad de cáncer	% de APE libre	Probabilidad de cáncer
0-2	1%	0-10%	50%
2-4	15%	10-15%	28%
4-10	25%	15-20%	20%
> 10	>50%	20-25%	16%
		>25%	8%

Tabla 2. Probabilidad de cáncer de próstata.

admisión de 25% de APE libre detectaría 95% de cánceres y evitaría 20% de biopsias innecesarias.

ULTRASONIDO

El ultrasonido es útil en el diagnóstico y clasificación de cáncer de próstata ya que puede identificar el 60% de los cánceres incluso si no son palpables, por características hipoecogénicas de estos. Esto se debe a la naturaleza compacta de los procesos malignos; la abundancia de células permite una interfase mínima entre ellas y así los ecos internos prácticamente son nulos, 40% de los cánceres pueden ser isoecogénicos o hiperecogénicos. La ultrasonografía transrectal permite la colocación precisa de la aguja para biopsia en varios cuadrantes o sextantes y así la toma de la muestra es más adecuada.

BIOPSIA

El diagnóstico de cáncer de próstata se confirma mediante biopsia con aguja, la técnica más frecuente es la biopsia central con un aparato automático. El uso de muestreo sintomático de la próstata, guiada con ultrasonido, en cada uno de los cuadrantes o sextantes aporta la información más precisa para determinar etapa y grado del cáncer, 10 cortes de tejido provenientes de 4 a 6 segmentos de la próstata aportan el muestreo más confiable. Si el APE se encuentra elevado se indica una biopsia, en pacientes con APE elevado y biopsia negativa, se determina la necesidad de biopsias de seguimiento con el uso de la

velocidad y densidad de APE. Los pacientes con cáncer tienen un APE que aumenta a una velocidad mayor o igual de 0.75 ng/ml/año. Entonces, si en el seguimiento, la determinación de tres APE a intervalos de 6 o 12 meses muestra una tendencia de aumento de 0.75 ng/ml o más, se repite la biopsia.

PRONÓSTICO

La relación en cuanto al pronóstico y la detección temprana del cáncer de próstata ha sido señalada en diversos estudios. Los pacientes con cáncer confinado al órgano tienen una esperanza de vida sin enfermedad de 10 años que va desde 70 a 85% en varias series (Partin y Epstein 1994; Paulson 1994). Aquellos con extensión focal extracapsular demuestran 85 y 75% de supervivencia libre de enfermedad a los 5 y 10 años respectivamente. Los pacientes con extensión extracapsular más extensa demuestran 70 y 40% de supervivencia libre de enfermedad a los 5 y 10 años respectivamente (Epstein 1993). Los tumores de alto grado (Gleason >7) tienen un mayor riesgo de progresar que los tumores de bajo grado. La supervivencia libre de enfermedad a los 10 años para pacientes con Gleason de 2-6 es de 70%; Gleason de 7, 5% y Gleason > 8, 15%.

CONCLUSIONES

En este tipo de cáncer debemos aprender a examinar a una población asintomática para determinar la probabilidad de que

esa población se encuentre en la fase preclínica de la enfermedad, con la intención de identificar a los pacientes con la suficiente precocidad como para instituir un tratamiento exitoso. Esto lo podemos lograr si tenemos en mente los diversos factores de riesgo y si sabemos utilizar nuestros métodos de diagnóstico. Además, es importante mencionar que un cáncer de próstata en etapa A con un buen Gleason tiene un 90% de curación.

Referencias Bibliográficas

1. Patrick C. Walsh, Alan B. Retik. Campbells Urology. W. B. Saunders Company. 2002.
2. Robert Weiss. Comprehensive Urology. Editorial Mosby. 1ª edición. 2001. Pp: 395-397.
3. Herbert Lepor. Enfermedades de la próstata. Editorial Panamericana. Argentina. 1994. Pp: 359-371.
4. Ramz Cotran. Patología Estructural y Funcional. Editorial McGraw Hill. 6ª edición. 2000. Pp: 1073-1077.
5. Emil A. Tanashu. Urología General de Smith. Editorial Manual Moderno 11ª edición. México. 1997. Pp: 417-426.

Esclerosis lateral amiotrófica (*síndrome de Lou Gehrig*)

Eric Iván Barragán Veloz*, Quetzal Xitlali Rosales Rosales*
Asesor: Dr. Hugo Roo y Vázquez**

ABSTRACT

The amyotrophic lateral sclerosis is historically an important illness inside the neurodegeneration diseases, by the different demonstrations that involve so much signs of lower and upper motor neuron. The present monograph intends to offer a view of the recent theories on its pathogenesis little understood; as well as the characteristic clinical picture and the present diagnostic criteria to arrive at it's opportune diagnose, and the methods of laboratory-cabinet that can be of utility to confirm or to rule out the disease; at the same time to contribute a guideline for the medical management and rehabilitation, of is devastating illness.

neuronas motoras de la corteza cerebral, lesionando la vía piramidal, con pérdida de las neuronas del asta anterior de la médula espinal y en los núcleos motores de los pares craneanos inferiores. Afecta a neuronas motoras centrales y periféricas a la vez, considerándose la forma más devastadora de todos los trastornos neurodegenerativos.^{1, 3, 13}

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es históricamente una enfermedad importante dentro de los trastornos neurodegenerativos, por las distintas manifestaciones que involucran tanto signos de neurona motora central y periférica. La presente monografía pretende ofrecer una panorámica de las teorías más recientes sobre su patogénesis poco entendida; así como el cuadro clínico característico y los criterios diagnósticos actuales para llegar a su diagnóstico oportuno, y los métodos de laboratorio-gabinete que pueden ser de utilidad para confirmar o descartar la entidad; a la vez de aportar una pauta para el manejo médico y rehabilitatorio, de esta devastadora enfermedad.

*Estudiantes de 6º semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

**Titular de la nosología de Neurología de la UACJ, miembro activo del consejo editorial de la revista *Expresiones Médicas*.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad de causa desconocida, caracterizada por una lenta y progresiva degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores;¹³ es la enfermedad del sistema motor más frecuente en donde se combinan amiotrofia e hiperreflexia.¹⁴ Denominada también coloquialmente como la enfermedad de Lou Gehrig (en honor al jugador norteamericano de Nueva York de béisbol fallecido en 1941 por ELA a los 37 años), fue descrita por primera vez por el médico francés J. M. Charcot en 1874. La ELA es la forma más frecuente de afección progresiva degenerativa que altera las

EPIDEMIOLOGÍA

Su incidencia es de 1 a 5 casos por 100,000 habitantes, predominando en la quinta y séptima décadas de la vida; iniciando entre los 50 a 59 años de edad, teniendo su pico máximo a los 75 años, y disminuyendo a partir de los 80 años o más. Afecta con una frecuencia ligeramente superior a los varones en comparación con las mujeres de 1.2:1 a 2.6:1. Entre el 5 y el 10 por ciento de todos los casos de ELA son heredados. La forma familiar de ELA generalmente resulta de un patrón hereditario que requiere que solamente uno de los padres lleve el gen responsable por la enfermedad. Un 20 por ciento de todos los casos familiares resulta de un defecto genético específico que lleva a la mutación de la enzima conocida como superóxido

dismutasa 1 (SOD1). Su evolución es progresiva de 2 a 6 años, con una supervivencia media de 1 a 3 años. La evolución de la forma bulbar es de tipo más maligno. Existen focos endémicos como en Guam, Nueva Guinea, Papua, en donde la prevalencia es 100 veces mayor que la mundial.^{2,3,5,13}

ETIOLOGÍA

Se desconoce la etiología de la enfermedad.^{3,5,13} Se proponen varios factores de riesgo, tales como traumatismos previos, exposición a tóxicos (plomo, mercurio, arsénico, manganeso, orina), intervenciones quirúrgicas previas.^{1,7,13} Investigaciones y estudios realizados en pacientes con ELA quienes definitivamente fueron expuestos a ácido 2,4-diclorofenoacético (encontrado en pesticidas y químicos de agricultura), se probó que en dichos pacientes existe un mayor riesgo de padecer la enfermedad. En estudios epidemiológicos futuros, es necesario enfocar la neurotoxicidad de los herbicidas, tales como 2-4 D, y llevar a cabo un biomonitorio esencial para poder llegar a descifrar factores de riesgo en esta enfermedad.²

En la población de las islas del Pacífico Occidental se ha postulado que un factor ambiental neurotóxico, el aminoácido beta-metilamino-alanina es responsable de la elevada incidencia de la ELA en esta región, sin embargo, esta relación no ha podido establecerse con claridad.⁷ En algunos casos de ELA esporádica se ha encontrado infección viral persistente, detectándose un enterovirus ARN en la médula espinal, pero esta observación no ha sido confirmada, y el papel de los enterovirus incluyendo el poliovirus no ha sido establecido con claridad.⁷ La autoinmunidad puede tener un papel en la etiología. Se han encontrado anticuerpos contra los

canales de voltaje de calcio que interfieren con la regulación intracelular de calcio, llevando a la degeneración de motoneurona anterior, la inmunoterapia no ha sido efectiva.^{3,7}

NEUROPATOLOGÍA

La ELA consiste en varias lesiones patológicas a nivel neurológico, las cuales se pueden resumir de la siguiente forma:

- Inflamación de los neurofilamentos en los axones proximales.
- Acumulaciones periféricas y neurofilamentos en axones y cuerpos celulares neuronales.
- Inclusiones alrededor del cuerpo celular de neurofilamentos fosforilados, e inmunorreactividad al ubiquitin, y en algunos casos familiares.
- Cuerpos tipo Lewy dentro del citoplasma neuronal.
- Fragmentación del aparato de Golgi.
- Reducción del calibre del axón distal.
- Inmunorreactividad de la superóxido dismutasa Cu/Zn (SOD1).
- Atenuación de las dendritas.^{6,8,13}

Existen dos tipos principales en los cuales se puede clasificar la ELA: la esporádica o endémica y la ELA familiar, la cual corresponde sólo a un 20%. Se desconoce bien la causa de la ELA esporádica.^{2,13,14} No existe hasta la fecha una explicación satisfactoria de las causas y los mecanismos de la ELA, pero se han postulado varias hipótesis; lo que presupone que esta entidad es el resultado de un complejo multifactorial que se interrelaciona entre sí. Se propone que existe una alteración en el transporte del glutamato, lo que lleva a que éste tienda a acumularse, y esto facilitaría la hiperactivación de los

receptores de glutamato, lo que llevaría a la muerte neuronal. En el caso de ELA familiar, existe un gen modificado, en aproximadamente el 20% de los pacientes, localizado en el locus genético en el gen de la superóxido dismutasa de cobre-zinc (SOD1) en el cromosoma 21q22.1, enzima citoplasmática. El ión cobre cuando no está unido a una proteína es citotóxico. De ahí que se mencione como otro posible mecanismo de neurotoxicidad, la reducción de la habilidad de la enzima SOD1 mutada en unirse a este ión. Se han observado neurofilamentos agregados desorganizados, que impiden el transporte axonal de moléculas necesarias para el mantenimiento del axón; que pudiera ser el causante o resultado de la degeneración neuronal, y que pudiera ser resultado del efecto del SOD1 mutante; sin embargo, las consecuencias de esto en la enfermedad no están del todo claras.^{1,6,7,9,10,13,14}

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Se ven afectadas 2 clases de neuronas: las motoras inferiores y las motoras superiores o corticoespinales. En el tallo cerebral la degeneración ocurre en las neuronas de los núcleos motores de los pares craneales III, V, VII, X y XII y en los axones que descienden en la vía corticoespinal y corticobulbar. Se puede apreciar que hay una retracción neural con afectación precoz del citoesqueleto, lo cual conlleva a la muerte neuronal. A medida que avanza este proceso, se hace más evidente la atrofia (causada por desnervación y debilidad) muscular, éste es el motivo del término de amiotrofia, que aparece en el curso de la enfermedad. La pérdida de neuronas motoras corticales provoca adelgazamiento de las vías corticoespinales que descienden por la cápsula interna y tronco

ELA definitiva	Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en 3 regiones*
ELA probable	Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en al menos 2 regiones, con los signos de NMS predominando sobre los de NMI
ELA posible	Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en una región; o los signos de NMS están solamente presentes en una región, y los signos de NMI están definidos por criterios de EMG en al menos 2 extremidades; con la apropiada aplicación de protocolos de neuroimagen y laboratorio para excluir otras causas
Sospecha de ELA	Signos puros de NMI en 2 o 3

*Región: bulbo raquídeo, médula cervical, dorsal y lumbosacra.

NMS: neurona motora superior. NMI: neurona motora inferior. EMG: electromiografía

Cuadro 1. Categorías diagnósticas.^{1,3,11,12}

encefálico hasta los cordones laterales de la sustancia blanca de la médula espinal; la pérdida de éstos proporciona a la médula espinal una mayor consistencia (esclerosis lateral).^{7,10,11,14} Dentro del sistema motor se presenta una afección selectiva: las neuronas motoras necesarias para la movilidad ocular, así como las neuronas parasimpáticas de la médula espinal sacra que inervan esfínteres anal y vesical, no se afectan.¹¹

CUADRO CLÍNICO

Los síntomas iniciales son: debilidad asimétrica en las manos, que se manifiesta como caída de objetos y dificultad para realizar movimientos o tareas motoras finas en una o ambas manos en un 40 a 60% de los casos.^{1,3,14} La atrofia es simétrica y va extendiéndose al antebrazo y a veces al brazo. Posteriormente hay manifestaciones extrapiramidales: espasticidad de extremidades inferiores principalmente, hiperreflexia profunda, signo de Hoffman, clonus, Babinsky. Esta combinación de signos de la primera y segundas neuronas motoras es característica de la ELA.^{1,7,13,14} Al avanzar el proceso aparece un síndrome bulbar (más común en

mujeres que en hombres) con dificultad para la deglución, reflujo nasal de líquidos, rinolalia, sialorrea, disartria, atrofia de la lengua con fasciculaciones, lo que implica debilidad y dificultad para la formación del bolo alimenticio y la ingesta de líquidos, lo que lleva a un balance negativo y desnutrición. Finalmente, la enfermedad afecta a la musculatura respiratoria por fatiga del diafragma y de los músculos respiratorios, con brotes recurrentes de infección pulmonar (neumonías y atelectasias) y falla respiratoria; asociada con complicaciones, tales como la malnutrición y la deshidratación. En un 81% de los casos al momento de la muerte hay síntomas bulbares.^{2,8,9,13} No suele haber manifestaciones esfinterianas, oculares, cognitivas ni de la sensibilidad. Las funciones intelectuales pueden comprometerse sólo en el 3 al 5% de los casos, en especial si se trata de ELA heredada con demencia frontotemporal (demencia progresiva caracterizada por degeneración selectiva de los lóbulos frontal y temporal anterior). Los casos familiares presentan sintomatología en una fase más temprana de la vida que la mayor parte de los casos esporádicos, pero la evolución

clínica es comparable. Estudios genéticos determinaron una mutación del gen que codifica la enzima citosólica superóxido dismutasa (SOD1), pero ésta supone únicamente el 20% de todos los casos de ELA hereditaria. Existen formas juveniles de ELA de herencia autonómica dominante, ligados a los cromosomas 9q34, 9q21-22 (ELA con demencia frontoparietal), 2q33 y 15q15-22.^{2,3,7,11,13}

DIAGNÓSTICO

En la era del incremento de la confianza de las técnicas sofisticadas de diagnóstico, como pruebas de imagen cerebral, electrofisiología y pruebas moleculares, el diagnóstico de la ELA está basado en la historia clínica y los hallazgos de la exploración física, y puede ser complementada por estudios electrofisiológicos o de imagen, los cuales pueden excluir otras condiciones potencialmente tratables. Se ha observado que el tiempo promedio de retraso entre el inicio del cuadro clínico y el establecimiento del diagnóstico de la ELA es de aproximadamente 12 meses, aproximadamente del 26 a 42% de los pacientes son inicialmente mal diagnosticados. Esta demora en el diagnóstico es

dramáticamente prolongada si consideramos que la supervivencia media de la enfermedad es de 30 a 36 meses. Las causas de un diagnóstico erróneo o inoportuno de la ELA pueden resumirse en 4: coexistencia de otras enfermedades, llegar a conclusiones erróneas con los exámenes neurofisiológicos o de imagen, no estar familiarizado con el cuadro clínico de la enfermedad y presentaciones inusuales de la ELA (hemiparética, respiratoria o de inicio pseudopolineurítico).¹¹

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Esclerosis múltiple.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Miastenia gravis.
- Embolia e isquemia cerebral.¹³

PRONÓSTICO

Es reservado, produciendo la muerte en un plazo no mayor de 6 años (generalmente 1 a 3 años). La enfermedad es progresiva, resultando en la muerte en un 50% de los casos a los 3 años del inicio de la misma. Durante el curso de la enfermedad se presentan complicaciones respiratorias, trastornos de la deglución que llevan a bronconeumonía aspirativa, siendo la causa más frecuente de muerte.^{1, 12, 13, 14}

TRATAMIENTO

Hasta el momento no hay cura para esta enfermedad; y se desconoce cuál sea el manejo adecuado de la misma. Es verdad que sólo caben las medidas paliativas, sintomáticas, psicológicas y de sostén; pero el hecho de actuar en ellas, hace una gran diferencia para el paciente que padece esta enfermedad; de ahí que el tratamiento de rehabilitación sea de gran ayuda. La fisioterapia activa y pasiva es importante, debido a que previene las contracturas musculares y la rigidez articular. La cantidad y el tiempo de ejercicio hecho por el paciente pueden variar

de un día a otro; como regla, el paciente no debe realizar ejercicio al punto de quedar exhausto; se recomienda incorporar periodos de descanso durante la terapia y la rutina diaria.

El objetivo global de todo el tratamiento sintomático y paliativo, es mantener la independencia del paciente por mínima que ésta sea; así podemos resumir en 5 etapas el tratamiento fisiátrico:

- **Etapa I o de independencia:** el paciente es ambulatorio. Aparece debilidad. En esta etapa se aplicarían técnicas de Bobath, facilitación neuromuscular (método Kabat), masoterapia, movilizaciones, manejo de la espasticidad, estiramientos.
- **Etapa II o de debilidad moderada:** el paciente presenta dificultad para subir o bajar escaleras, elevar los brazos, torpeza de las manos al realizar actividades finas. Lo anterior más movilizaciones activas, mecanoterapia, uso de órtesis en muñeca y pie.
- **Etapa III o de debilidad severa:** el paciente presenta debilidad severa en determinados grupos musculares. Lo anterior más movilizaciones activas asistidas y pasivas, ejercicios isométricos, ejercicios para musculatura facial, intensificar la fisioterapia respiratoria.
- **Etapa IV o en silla de ruedas:** la enfermedad se ha agravado y el paciente está confinado en una silla de ruedas. Lo anterior más fisioterapia respiratoria intensa, cambios frecuentes de postura y alineación de segmentos, masoterapia circulatoria y verticalización diaria.
- **Etapa V o en cama:** el paciente permanece en cama y es incapaz de realizar las actividades de la vida diaria, por lo que necesita máxima asistencia; los síntomas más severos son debidos al

compromiso bulbar. Lo anterior más cuidados posturales, fisioterapia respiratoria movilizaciones pasivas y activas asistidas según se pueda.^{8, 9, 11}

Se ha aprobado recientemente por la FDA el uso del fármaco riluzol, droga que inhibe la transmisión glutamatoérgica, produciendo una discreta prolongación de la supervivencia por 3 a 6 meses: disminuye la "citotoxicidad" al reducir la liberación de glutamato. Tal vez el riluzol tiene otros modos de acción o que hay otros mecanismos de neurodegeneración que son importantes en la ELA. Sin embargo, se desconoce el mecanismo de acción exacto del riluzol; la droga tiene al menos 3 propiedades que pueden contribuir a su eficacia en pacientes con ELA: inhibe la liberación de glutamato, inhibe los niveles en el sistema nervioso central de N-metil-D-aspartato, y estabiliza el estado de inactividad de los canales de sodio dependiente de voltaje. En adición se ha demostrado que el riluzol es neuroprotector en varios estudios in vivo e in vitro. La dosis recomendada de riluzol va de 50 a 200 mg/día; aún no se estandariza la dosis, pero se comenta que probablemente con 100 mg/día sean suficientes para lograr el objetivo del medicamento.^{13, 14}

CONCLUSIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad del sistema motor que combina amiotrofia con hiperreflexia. Su etiología es desconocida. Existen dos tipos principales en los cuales se puede clasificar la ELA, la esporádica o endémica y la ELA familiar. Esta última está relacionada con la mutación del gen que codifica la enzima superóxido dismutasa. Su cuadro clínico es lento y progresivo e inicia con debilidad asimétrica en

las manos, seguida de atrofia simétrica en los brazos; posteriormente se presentan manifestaciones extrapiramidales y un síndrome bulbar para finalizar con afección de la musculatura respiratoria. El diagnóstico está basado en la historia clínica complementada por estudios de imagen y electrofisiológicos. El pronóstico es reservado y su tratamiento es principalmente paliativo y sintomático, pero se ha utilizado el riluzol por sus propiedades neuroprotectoras.

Referencias Bibliográficas

1. Eds R. H. Brown Jr., V. Meininger, M. Swash. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *British Medical Journal*. 2000. 321. 7271. Pp: 1295.
2. Burns, C. J. Amyotrophic lateral sclerosis and occupational exposure to 2,4-dichlorophenoxyacetic acid *Occupational and Environmental Medicine*. 2001. 58. 9. Pp: 609-610.
3. Nancy González Díaz, Eduardo Escobar Barrios. Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía *Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación*. 2003. 15. Pp: 44-45.
4. Alberto L. Dublosky, Laura Pirra. Esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Neurológica Argentina*. 2003. 32. 9. Pp: 70-78.
5. National Institute of Neurological Disorders and Stroke Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2002. NIH Publication. No. 03-916.
6. Rowland LP, Sheider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal Med*. 2001. 344. 22. Pp: 1688-1700.
7. Pasantes H., Arias C., Massieu L., Zentella A., Tapia R. Enfermedades Neurodegenerativas: mecanismos celulares y moleculares. México fondo de cultura económica. 1999. Pp: 97-102.
8. Cluskey S. Ramsden DB. Mechanisms of neurodegeneration in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal Clinical Pathol Mol Pathol*. 2001. 54. Pp: 386-93.
9. Hank CK, Rouleau GA. Familial amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2002. 25. Pp: 135-159.
10. De Belleruche J. Orrell R., King A. Familial amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (FALS): a review of current developments. *Journal Med Genetics*. 1995. 32. 11. Pp: 842-47.
11. Cwik VA, Hanstock, Alen PS, Wayne MW. Estimation of brainstem neuronal loss in amyotrophic with in vivo proton magnetic resonance spectroscopy. *Neurology*. 1998. 50. 1. Pp: 72-77.
12. Ross MA, Miller RG, Berchet LR y col. Toward earlier diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: revised criteria. *Neurology*. 1998. 50. 1. Pp: 72-77.
13. Kathleen Clem. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurology*. 2003. 54. Pp: 386-93.
14. Adams, Raymond. *Principios de Neurología*. México. 1999. Pp: 943-950.

Dra. Patricia Del Corral.

Mujer que enseña: *perseverancia y motivación con espada de humanidad*

Jorge Ernesto Hernández Flores*



Nace en México, Distrito Federal; hija de padres estudiantes que cursaban la universidad; gracias a la carrera de obstetra de su madre, desde muy temprana edad, el ambiente médico en el Hospital General del Distrito Federal inicia la curiosidad de la doctora por los estetoscopios, los pacientes y por los libros de estudio de su madre; empieza pues la inclinación por la medicina.

Estudió la primaria en la escuela estado de Chiapas de la SEP de 1956 a 1961, donde recuerda que gracias a las reuniones por las tardes, donde los padres estudiaban en la mesa de la sala durante varias horas, nacen sus primeros hábitos de estudio, todo gracias al esfuerzo intelectual de sus padres por egresar de la carrera universitaria.

En la secundaria se inclina por materias como biología, donde realiza su primera punción (gracias a un bisturí adquirido por la madre) a una rana, siendo la única persona del grupo con el valor para hacerlo, menciona que aún recuerda la impresión de ver aquel pequeño órgano que palpitaba sin parar.

Mil novecientos sesenta y cinco es la fecha donde inicia la

educación media superior en la preparatoria José Vasconcelos de la UNAM en el Distrito Federal. Perteneció al grupo artístico del INBA durante 3 años, donde satisfacía su inclinación artística, es en el 3er año de la preparatoria cuando gracias al programa de propedéutica de la facultad de medicina de la UNAM obtiene la oportunidad por primera vez de observar una autopsia, que al concluirse le causa una inmensa admiración, a pesar de tener el mismo órgano de la rana pero sin palpitación, sin vida. Ese día más tarde, entiende la relación entre su gusto artístico y la anatomía humana, "ver al cuerpo humano como obra de arte".

Ingresa a la carrera de medicina en la facultad de medicina de la UNAM en el año de 1968, se convierte en dulce reto intelectual y social, el estudiar una carrera sólo para hombres, inteligentes y serios; pero durante el 5º año recibe el amargo sabor de la muerte de su padre, durante un examen de dermatología, esa imagen de perseverancia y fortaleza decae, pero su familia y en aquel entonces novio (ahora esposo) amortiguan este dolor; ellos, quienes desde un principio habían brindado el apoyo incondicional frente a los

comentarios, ideas y tabúes de la sociedad, como: medicina es una carrera muy difícil para una mujer, una doctora no logra la autorrealización como mujer de familia, su hija no tiene la actitud de doctora por ser "demasiado social e inquieta", frases que hasta la fecha aún se escuchan en nuestros hogares.

Realizó el internado rotatorio de pregrado en el Hospital General del Distrito Federal, donde hace 22 años, ella se entretenía observando el trabajo de médicos y enfermeras; al final del internado se casa y tiene a su primera hija. Recibe mención honorífica como pasante médico del Hospital General de la ciudad de México el 30 de junio de 1972.

Realizó su servicio social de junio de 1972 a junio de 1973 en dos fases: por 3 meses, realizó exámenes médicos a estudiantes en el centro médico universitario de la UNAM, para que ellos obtuvieran la autorización del uso de las instalaciones deportivas, donde antes se había realizado las olimpiadas de 1968; durante 9 meses, realizó su servicio social, en una zona marginada donde llegaba gente

*Estudiante de 5o semestre del Programa de Médico Cirujano de la UACJ.

foránea o los llamados "paracaidistas", hoy fraccionamiento Santa Ursula (detrás del estadio azteca); donde al lado de un compañero (el Dr. Alfredo Vázquez) brindaban consulta básica, atendiendo usualmente cuadros diarreicos y respiratorios; carentes de medicamentos, pero con entusiasmo de sobra, lograron reunir una pequeña comunidad interesada en establecer un centro de salud. Un local prestado, con paredes de adobe, techo de lámina y sin servicio sanitario, daría lugar a un centro de atención a la salud, gracias al esfuerzo de la comunidad y al estar acondicionando poco a poco con provisiones de medicamentos, vacunas y muebles de otros centros de salud. Al octavo mes de servicio social, tiene su segunda hija, terminando el servicio social con una experiencia de éxito inolvidable.

Recibe el título de médico cirujano de la facultad de medicina de la UNAM el 25 de junio de 1973, siendo el orgullo de su familia y convirtiéndose en muestra de perseverancia y valentía.

Al concluir el internado y el servicio social, se inclina por la carrera de psiquiatría, por lo cual realiza la aplicación y el examen correspondiente en el Hospital Fray Bernardino Álvarez de Sahún, el cual aprueba; pero durante la visita con el entrevistador, éste identifica comportamientos de nerviosismo y opresión por lo cual recomienda dermatología como especialidad apta para su perfil psicológico.

Durante su desempeño como médico en el ISSSTE, le ceden la opción de ser empleado base, mientras que el director, le recomienda por sus aptitudes y desempeño, estudiar una

especialidad y menciona dermatología como consejo.

Para conservar el hecho de que la mujer tiene y cubre perfectamente las aptitudes para ser médico, en marzo de 1977 ingresa al centro dermatológico Ladislao de la Pascua SSA en México, D. F., terminando la especialidad en 1979 con un promedio de excelencia.

Hoy en día comparte una reflexión de la importancia de la dermatología: la piel es el órgano más extenso que protege a todas las estructuras y órganos del cuerpo humano, que puede reflejar salud o enfermedades, externas o sistémicas, benignas o malignas y se asocia a todas las ramas de la medicina.

Enero de 1980, llega a Ciudad Juárez, Chihuahua por motivos laborales de su esposo, e ingresa al Hospital General de Ciudad Juárez siendo recibida por el entonces director, el Dr. Guillermo Bermúdez Medina, el cual la acepta y le permite convertirse en la primer mujer con especialidad del Hospital General, así como también la invita a impartir la materia de Propedéutica Médica y Quirúrgica de la UACJ, recibiendo del Dr. Bermúdez las bases de la pedagogía para iniciarse como catedrática. Impartió la materia por 15 años.

Realizó en el año de 1994 el Manual de Exploración Clínica, al lado del Dr. Guillermo Bermúdez, Dr. Felipe Fornelli Lafón, Dr. Juan Enríquez López, y Dr. Salvador Hernández Oñate, siendo este manual aprobado por la UACJ.

Como frase importante menciona: "en medicina no debe haber individualismo, debido a que el ser humano es zoón-politicon (sobrevivir en masa) por naturaleza, y en esta carrera se trabaja en conjunto y siempre al

unisono, por la salud del paciente."

Desde 1980 a la fecha imparte la cátedra de nosología y clínica de Dermatología en la UACJ, donde también es miembro activo como:

- Consejera técnica propietaria del Instituto de Ciencias Biomédicas por 2 años.
- Consejera editorial y fundadora de la revista Expresiones Médicas.
- Consejera del congreso médico estudiantil.

ADEMÁS DEBE DESTACARSE

QUE ES:

- Miembro activo de la Sociedad Mexicana de Dermatología de México, desde 1980.
- Miembro activo y socia fundadora de la Sociedad Médica del Hospital General de Ciudad Juárez, Chihuahua desde 1983.
- Miembro activo y socia fundadora del Colegio de Dermatólogos del Estado de Chihuahua desde 1985.
- Miembro activo y socia fundadora de la Sociedad de Dermatología de Ciudad Juárez, Chihuahua desde 1987.
- Miembro activo y socia fundadora de la Sociedad Médica de Poliplaza Médica de Ciudad Juárez, Chihuahua desde 1990.
- Miembro colegiado del Colegio de Médicos Cirujanos de Ciudad Juárez, A. C. desde 1992.

PUBLICACIONES:

- Sociedad Mexicana de Dermatología: psoriasis corticoesteropeada, la cual está incluida como bibliografía en el Atlas de Dermatología del Dr. Roberto Arenas del año de 1985.

- Manual de Exploración Clínica.
- 3 Artículos en la revista Expresiones Médicas.

DISTINCIONES ESPECIALES:

- Presidente del Colegio de Médicos Dermatólogos del estado de Chihuahua zona Norte. Enero 1992 a diciembre de 1993.
- Miembro consultor de la Oficina del Registro Estatal de Profesiones de Ciudad Juárez, Chihuahua.
- Madrina de la generación de médico cirujano del ciclo 1993-1998 al lado del Dr. Guillermo Bermúdez.
- Consejera técnica propietaria en representación de los maestros del Instituto de Ciencias Biomédicas de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez en el periodo enero-diciembre del 2002 y enero-diciembre del 2004.

ACTUALMENTE LABORA COMO:

- Médico de manera voluntaria por jubilación en el Hospital General de Ciudad Juárez, Chihuahua en el área de Dermatología.
- Médico adscrito en Poliplaza Médica en el área de Dermatología.
- Vicepresidente del comité organizador del XXII Congreso

Nacional de Dermatología a celebrarse en Ciudad Juárez en octubre del 2004.

SU PENSAMIENTO:

“El dedicarse a la enseñanza sobre lo que uno conoce con gozo y cariño, deja en el maestro una profunda sensación de satisfacción y orgullo. La docencia ejercida con amor es un arte y quien la recibe la agradece, pues lo hace más receptivo y capaz de utilizar a su vez tales conocimientos para la cura de sus futuros pacientes”.

Como persona, busca en los 5 minutos de reflexión antes de dormir, la sabiduría para continuar con las actividades diarias y familiares, venciendo a la rutina y el egocentrismo, para conservar el aspecto humanitario que pudiese ser lastimado por el trabajo.

“El médico debe ser capaz de entender que es vital la clínica, los exámenes de gabinete y la enseñanza médica continua, así como el uso de tecnología actual como apoyo para cumplir las metas día a día logradas”.

Para compartir su vida y experiencia comenta:

Siempre ha sido escabroso abrirse paso en un mundo dominado por los hombres. Más aún, sí el campo en el que la

mujer desea competir es un área profesional, como es el caso de la medicina. Sin embargo, el reto siempre estuvo ahí y cuando se tienen los conocimientos, el valor y un profundo deseo de realizar un anhelo, por más difícil que éste sea, nada puede frenar el ímpetu de sobresalir, sobre todo, si se hace con cariño y amor al prójimo. Esa fue siempre mi consigna y creo con firmeza que he cumplido cabalmente con lo que me propuse como médico. También me siento satisfecha y honrada en mis papeles como esposa, madre de dos hijas egresadas de la UACJ y actualmente feliz abuela de dos pequeños que inician su camino en la vida. Doy gracias a mi esposo por su apoyo, comprensión y dedicación hacia mi persona.

El desempeño de mi vocación como médico me ha permitido a través de los años acumular un amplio acervo de conocimientos, pero lo más importante, ha aportado a mi existencia la bendición de grandes compañeros y amigos.

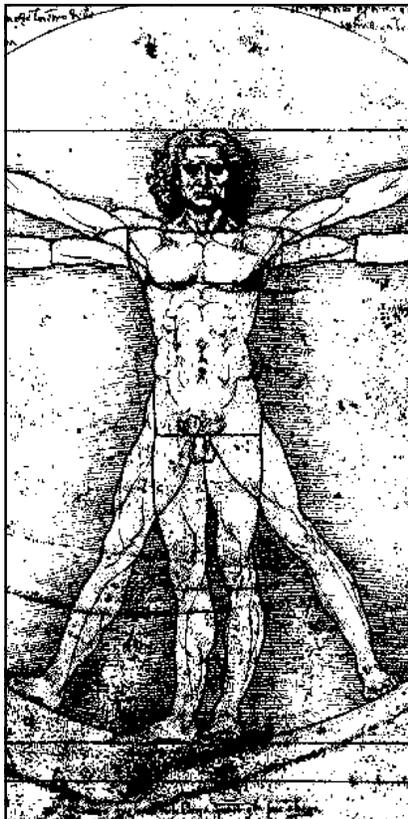
Autor: una vida dedicada a la profesión médica por 30 años, siendo especialista en dermatología y siendo a la vez catedrática, esposa, madre y abuela.

Bases

para la Publicación de Artículos en la Revista Expresiones Médicas

INFORMACIÓN A LOS AUTORES:

La revista Expresiones Médicas acepta para su publicación, trabajos referentes al ámbito médico. Los trabajos enviados deberán ser inéditos. La Universidad Autónoma de Ciudad Juárez se reserva todos los derechos de programación, impresión o reproducción total o parcial del material que reciba, dando en todo caso el crédito correspondiente a los autores del mismo. Si el autor desea volver a publicar su trabajo en otro medio, requiere autorización previa por escrito del editor de la revista Expresiones Médicas.



ASPECTOS GENERALES:

Los artículos deberán ser enviados al Comité Editorial de la *Revista Expresiones Médicas*, al Instituto de Ciencias Biomédicas, Dirección de Medicina. Anillo Envolvente del Pronaf y Estocolmo s/n. C. P. 32300, Cd. Juárez, Chih., México.

Los artículos deberán ir acompañados de una carta del autor(es) en la cual deberá proporcionarse:

1. Tipo de artículo enviado (trabajo original, descripción de caso clínico, revisión bibliográfica)
2. Nombre completo del autor(es)
3. Grado académico o cargo profesional
4. Dirección, teléfono e información adicional que se juzgue necesaria

Enviar el manuscrito por triplicado y en diskette.

El texto, referencias y tablas deberán estar escritos en programa Word, minúsculas, Arial 12, alineación justificada.

Las figuras deberán grabarse en formato JPEG o TIFF en un archivo adicional.

LOS ARTÍCULOS DEBERÁN IR ORDENADOS EN LA SIGUIENTE SECUENCIA:

- I. Título del trabajo
- II. Autor(es): Nombre(s) completo con guión entre apellido paterno y materno
- III. Resumen en español: Menor de 150 palabras
- IV. Resumen en inglés (Abstract)

- V. Texto en español: No deberá exceder de 7 hojas tamaño carta

El texto de los trabajos de investigación clínica deberá ser dividido en las siguientes secciones:

1. Introducción
2. Material y métodos
3. Resultados
4. Discusión

En las descripciones de casos clínicos, la secuencia será la siguiente:

1. Introducción
2. Descripción del caso clínico
3. Discusión

Nota: Es obligatorio enviar permiso por escrito firmado por las personas que sean citadas en el caso

Las *revisiones bibliográficas* llevarán el siguiente orden:

1. Introducción
2. Texto
3. Conclusiones

- VI. Referencias: Apellido paterno, nombre, título, edición, número, año y páginas. Ordenarlas numéricamente de acuerdo con la secuencia de aparición en el texto. Utilizar en todos los casos números arábigos. En caso de ser una revisión bibliográfica deberá tener como mínimo 7 referencias
- VII. Tablas y figuras: Deberán ir en orden numérico de acuerdo a su orden de aparición dentro del texto

AGRADECIMIENTOS

Rectoría UACJ
Coordinación General de Comunicación Social
Imprenta Universitaria
Dirección del Instituto de Ciencias Biomédicas
Departamento de Ciencias Médicas
Departamento de Ciencias Básicas
Coordinación del Programa de Médico Cirujano
Cuerpo médico, administrativo y secretarial del ICB
Biblioteca Central
Biblioteca del ICB

A nuestra familia, maestros y amigos por su incondicional apoyo

Colaboración especial:
Marco Antonio López Hdz.

Atte.
Consejo y Comité Editorial