

Presentación de casos

CANDIDIASIS GASTROINTESTINAL

Se presenta la historia de un paciente de 19 años con una úlcera péptica perforada, quien después de resección y reconstrucción quirúrgica de la lesión de base, desarrolló candidiasis del tracto gastrointestinal intervenido. El curso postoperatorio estuvo lleno de complicaciones (dehiscencia de tejidos saturados, formación de fístula, evisceración) y llevó al uso permanente de antibióticos, con la consecuente proliferación de levaduras normales del tracto gastrointestinal.

Los exámenes de laboratorio de muestras representativas de las áreas afectadas, permitieron establecer el diagnóstico de candidiasis sobreadegada; a pesar de la severidad del cuadro, el paciente respondió prontamente al tratamiento con fluconazol.

Este caso revela la necesidad de recurrir al laboratorio y de prestar atención a la presencia de levaduras del género *Candida* en nuestras clínicas adecuadamente colectadas del tracto gastrointestinal, ya que estos hongos pueden causar daños severos en pacientes con antecedentes quirúrgicos y terapias antibacterianas prolongadas.

Las infecciones micóticas de tipo oportunista vienen en aumento desde hace 20 años; entre ellas se destaca la candidiasis, entidad que puede afectar varios órganos y sistemas (1, 2); sin embargo, salvo por la esofagitis candidiásica observada frecuentemente en pacientes inmunosuprimidos, incluyendo a aquellos con SIDA, la candidiasis del tracto gastrointestinal (TGI) es relativamente rara (2, 3). A pesar de su escasa frecuencia, esta forma de candidiasis es severa y conlleva alta mortalidad, especialmente porque no son sospechadas ni diagnosticadas en fase temprana (4-6).

La candidiasis gástrica es raramente diagnosticada en vida del paciente sólo cuando se la detecta durante la endoscopia o la cirugía (7-9). Si bien la superinfección por levaduras de lesiones del TGI preexistentes es frecuente, su asociación con úlceras gástricas no suele serlo (10, 11). Sin embargo, la presencia de tales levaduras en el estómago explicaría el desarrollo de peritonitis candidiásica posterior a cirugía gástrica o a perforación de una úlcera (12, 13).

Presentamos a continuación el caso de un paciente joven que después de cirugía gastrointestinal e intensa terapia antibiótica, fue sobrecolonizado por *Candida albicans*. Esta complicación del cuadro inicial fue de gran severidad y sólo el correcto diagnóstico y la adecuada terapia permitieron salvar la vida.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino, 19 años de edad, soltero, proveniente del área rural, municipio de Santo Domingo (Antioquia).

Motivo de consulta y enfermedad actual

Dolor en hipocondrio derecho y en hipogastrio, estreñimiento de cuatro días. Los tratamientos médicos recibidos hasta la fecha no trajeron mejoría por lo que el paciente es remitido a centro hospitalario.

Antecedentes personales:

Laparotomía exploradora hace un año debido a herida toraco-abdominal por arma cortopunzante, con compromiso del diafragma. Ingesta de alcohol durante los días anteriores.

Evolución

Ingresa al centro hospitalario con la sintomatología ya referida; de acuerdo con la clínica y con la radiografía de abdomen, se plantean los diagnósticos de obstrucción intestinal por bridas, pancreatitis o enfermedad acidopéptica. La ecografía abdominal muestra pancreatitis por lo que el paciente es manejado con tal diagnóstico. Seis días más tarde, se inicia cuadro de dolor y sangrado digestivo; se practica endoscopia que no da resultados concluyentes por lo que se decide intervenir quirúrgicamente. Se encuentra **úlcera duodenal perforada al páncreas**, practicándose gastrectomía de 40%, sutura duodenal y gastroyeyunostomía Billroth II. Al noveno día de hospitalización y tercero postoperatorio, se hace necesaria la reanimación cardiopulmonar. Se inicia cefoxitina y nutrición parenteral NPT; al día siguiente, se observa salida de material hemático por la sonda nasogástrica. Nuevamente se interviene encontrándose dehiscencia del muñón duodenal y de la gastroyeyunostomía, así como absceso subfrénico; se practica debridamiento y reconstrucción de la gastroyeyunostomía. Durante todo este período el paciente recibe varios cursos de antibióticos (ornidazol, gentamicina, cefoperazona), sin obtener mayor mejoría. Un examen directo del **líquido peritoneal** demuestra la presencia de seudomicelios y blastoconidias en acúmulos; del líquido duodenal se aísla *Candida albicans* y *Trichosporum sp*; también se aísla *C. albicans* de mucosa oral.

Nueve días después de la reintervención (19 de hospitalización), el paciente presenta salida de material purulento y evisceración; se encuentran placas necróticas en la gastroenteroanastomosis y nueva dehiscencia del muñón duodenal; se practica gastroyeyunostomía. Se ordenan pruebas de función hepática y se inicia fluconazol intravenoso (200 mg/día), aplicándose el mismo fármaco por la duodenostomía en goteo continuo. Es de anotar que durante todo el curso postoperatorio, el paciente experimenta fiebre de 38 a 39°C, intermitente; cuatro días después de iniciada la terapia con fluconazol, la fiebre desaparece y el paciente mejora considerablemente, siendo posible darlo de alta 20 días más tarde (Figura 1).

Exámenes de laboratorio

Durante el curso de la hospitalización los exámenes más relevantes fueron los bacteriológicos que en diversas ocasio-

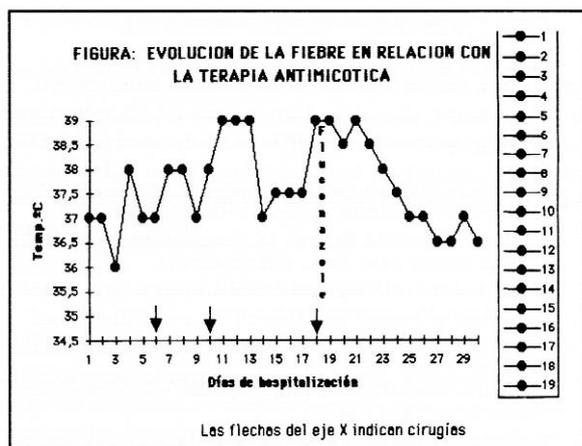


Figura 1. Evolución de la fiebre en relación con la terapia antimicótica.

nes y a partir de muestras quirúrgicas y de secreciones tomadas de las sondas, mostraron la presencia de distintos bacilos Gram-negativos (*Escherichia coli*, *Proteus vulgaris*, *Proteus rettgeri*, *Klebsiella pneumoniae*), así como de estreptococo del grupo D (enterococo), indicativos de contaminación intestinal. Sin embargo, fue la observación y posterior aislamiento de *C. albicans* a partir de material de cavidad abdominal tomado durante dos de los actos quirúrgicos y posteriormente, de líquido duodenal, lo que permitió establecer el diagnóstico de candidiasis del tracto gastrointestinal. La buena respuesta al tratamiento específico confirmó tal diagnóstico. Es de anotar que los hemocultivos y los urocultivos fueron negativos para *Candida*.

En este paciente las pruebas hematológicas mostraron discreta anemia, número elevado de leucocitos con predominio de los polimorfonucleares neutrófilos. Las pruebas de función hepática revelaron bilirrubina total, 4,4 mg/día (directa, 3,7 mg/día), fosfatasa alcalinas 99 UI/L, GOT 127 UI/L y GPT 104 UI/L. Los exámenes para el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV) fueron negativos.

DISCUSION

En los adultos sanos las levaduras del género *Candida* son saprofitos comunes de la cavidad oral y constituyen además parte importante de la flora normal a todo lo largo del tracto gastrointestinal (2-4). Según Odds (2) las primeras descripciones del compromiso de este tracto por levaduras se remonta a 1771, cuando Von Posenstein anotó que la colonización de la cavidad oral, el estómago y el intestino se asociaba a enfermedad severa.

Dentro del tracto gastrointestinal (TGI), la porción más frecuentemente afectada es el esófago pero las lesiones pueden aparecer en cualquier otro sitio de tal tracto, si bien en menor proporción (6, 8). La presencia de levaduras en úlce-

ras del estómago y del duodeno ha sido demostrada en 16 a 25% de los casos analizados histológicamente (8, 10, 11).

Son varios los factores que inciden en la mayor frecuencia de candidiasis gastrointestinal; entre ellos se anotan los siguientes: presencia de enfermedades linfoproliferativas y de inmunosupresión (1,2, 6); uso prolongado de antibióticos de amplio espectro y cirugías previas del TGI (7, 9, 13).

La mayor incidencia de la candidiasis gástrica puede ser explicada por los factores predisponentes de base, por ejemplo, muchas de las drogas citostáticas causan ulceración del epitelio y del endotelio, lo que facilita la sobrecolonización por levaduras; igualmente, tales drogas suelen llevar a la neutropenia, factor que reduce las defensas del huésped representadas, en gran parte, por los polimorfonucleares (1, 2, 9).

En cuanto a la antibióticoterapia, es bien conocido que ella rompe el balance entre bacterias y levaduras que componen la flora normal, favoreciendo la proliferación de las segundas (9, 12, 15). La cirugía del TGI es factor iatrogénico importante ya que facilita la sobreinfección de los sitios de resección, con producción de lesiones en la mucosa y posterior invasión sistémica (4, 6, 7, 9, 12, 13).

Di Febo y colaboradores (9) encontraron que pacientes con úlceras gastrointestinales que no respondían al tratamiento con bloqueadores H2, tenían levaduras; sin embargo, al ser sometidos a terapia antimicótica, el proceso disminuía. De las especies de *Candida* aisladas de estos pacientes, predominó *C. albicans* (47.3%), seguida por *C. tropicalis* (23.6%) y en menor proporción por otras especies.

Estos mismos autores (9) hallaron una relación entre el mayor tamaño de la úlcera y la presencia de hifas y blastoconidias de *Candida* en el tejido periulceroso.

Los sitios de la mucosa gástrica afectados por *Candida* revisten el aspecto de parches blanquecinos con mucosa esfacelada, acompañados de bordes eritematosos; en ocasiones pueden verse nodulaciones (granulomas) en la mucosa (8, 9). En la mitad de los casos, *C. albicans* se presenta con seudomicelios y acúmulos de blastoconidias y su mera presencia, así se trate sólo de las últimas estructuras, constituye evidencia de infección, ya que, normalmente, su número es insuficiente para permitir la observación microscópica (2, 4, 8-10).

No es infrecuente el sangrado, inclusive masivo, de las úlceras gástricas infectadas por *Candida*, atribuido por algunos a la invasión de los vasos sanguíneos (8). Los síntomas gástricos principales son dolor abdominal, pérdida de peso y sintomatología de una enfermedad ácido péptica o de una crisis ulcerosa (6, 8).

En el caso que presentamos, existían los antecedentes que suelen dar lugar a la sobreinfección por levaduras del género *Candida*, a saber, una severa úlcera péptica ya perforada a páncreas, múltiples terapias con antibióticos de amplio espectro y dos cirugías del TGI que trajeron complicaciones severas e hicieron temer por la vida del paciente. Fue afortunado

nado el que se hubiesen detectado levaduras en muestras adecuadamente recolectadas. Gracias a los exámenes directos y posteriormente a los cultivos, se identificó el germen y se dio comienzo a la terapia específica con fluconazol endovenoso y por catéter.

Este triazole viene ganando terreno en lo que a afecciones candidiásicas severas, tanto del TGI como de otros órganos se refiere (16-18). El medicamento clásico, la anfotericina B, aún se usa pues su efectividad supera a la toxicidad (19); sin embargo, el fluconazol es un medicamento mejor tolerado, que puede administrarse tanto por vía oral como parenteral y es además hidrosoluble (15-18).

La buena respuesta al fluconazol mostrada por nuestro paciente, comprueba que en presencia de un diagnóstico micológico o histológico adecuadamente comprobado, la terapia con este triazol permite un tratamiento efectivo, aun en casos severos.

SUMMARY

The case of a 19 year-old patient with a perforated gastric ulcer who developed candidiasis of the gastrointestinal tract, is reported. Surgical resection and reconstruction of the affected organs were followed by a complicated post-operative course (dehiscence of the sutured tissues, fistulae formation and evisceration), all of which required prolonged antibacterial therapy. This type of treatment facilitated *Candida* proliferation. The microbiological examination of representative samples revealed the presence of *Candida* elements and established the diagnosis of candidiasis. In spite of the severe course of the disease, the patient responded adequately and promptly to intravenous fluconazole therapy. This case shows the need of recruiting the help of the laboratory in order to search for the real cause of severe post-surgical infections; based on this, appropriate antifungal treatment, in this case, fluconazole, can be installed in an attempt to save the patient's life.

Jesús Vásquez
Mario Ruiz
Myrtha Arango
Angela Restrepo

REFERENCIAS

1. **Dupont B.** Clinical manifestations and management of Candidosis in the compromised patient. In: Warmock, DW, Richardson MD. (eds). *Fungal Infections of the Compromised Patients*; Wiley & Sons, N.Y. 1990: 56-83.
2. **Odds FC.** *Candida and Candidosis*, 2nd. Ed. Ballere-Tindall, London; 1988: 157-163.
3. **Schönebeck J.** Incidence of yeast-like fungi in gastric juice under normal and pathological conditions. *Scand J Gastroenterol* 1968; **3**: 351-354.
4. **Solomkin JS, Flohr AB, Quie PG, Simmons RL.** The role of *Candida* in intraperitoneal infections. *Surgery* 1980; **88**: 524-530.
5. **Prescott RJ, Harris M, Banerjee SS.** Fungal infections of the small and large intestine. *J Clin Pathol* 1992; **45**: 806-811.
6. **Eras P, Goldstein MJ, Sherlock P.** *Candida* infections of the gastrointestinal tract. *Medicine* 1972; **51**: 367-379.
7. **Konock G, Haddad H, Strom B.** Postoperative gastric mycosis. 1980; *Surg Gynecol Obstet* 1980; **150**: 337-341.
8. **Trier S, Bjorkman DJ, David JMD.** Esophageal, gastric and intestinal candidiasis. *Am J Med* 1984; **77**: 39-43.
9. **Di Febo G, Miglioli M, G Calo, Giasco G, Muzza F. et al.** *Candida albicans* infection of gastric ulcers, frequency and correlations with medical treatment. Results of a multicenter study. *Dig Dis Sci* 1985; **30**: 178-181.
10. **Holmström B, Wallensten S, Frisk A.** Presence of fungi in gastric and duodenal ulcers. *Act Chir Scand* 1959; **117**: 215-220.
11. **Katzenstein ALA, Maksem J.** Candidal infection of gastric ulcers: histology, incidence and clinical significance. *Am J Clin Pathol* 1979; **71**: 137-141.
12. **Peoples JB.** *Candida* and perforated peptic ulcers. *Surgery* 1986; **100**: 758-764.
13. **Rehberg O, Faxen A, Haglund U, Kewenter J, Stenquist B, Olbe L.** Gastric resection and vagotomy. *Ann Surg* 1982; **196**: 21-25.
14. **Cohen R, Roth FJ, Delgado MD, Ahearn DG, Halver MH.** Fungal flora of the normal human small and large intestine. *New England J Med* 1969; **280**: 638-641.
15. **Kujath P, Lerch K.** New antimicrobial agents under clinical investigation. Secondary mycosis in surgery: Treatment with fluconazole. *Infection* 1989; **17**: 112-117.
16. **Levine J, Bernard D.** Fungal peritonitis complicating continuous ambulatory peritoneal dialysis: successful treatment with fluconazole, a new orally-active antifungal agent. *Am J Med* 1989; **86**: 825-827.
17. **Milatovic D, Voos A.** Efficacy of fluconazole in the treatment of systemic fungal infections. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1992; **11**: 395-402.
18. **Boulos M.** Tratamento pelo fluconazol de pacientes imunocomprometidos con graves infecciones fungicas. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo* 1993; **35**: 81-87.
19. **Solomkin JS, Flohr A, Simmons RL.** *Candida* infections in surgical patients. Dose requirements and toxicity of amphotericin B. *Ann Surg* 1982; **195**: 177-185.

Dr. Jesús Vásquez: Médico Cirujano, Hospital Manuel Uribe Angel, Envigado, Antioquia; Dr. Mario Ruiz: Médico Cirujano, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín; Dras. Myrtha Arango y Angela Restrepo M.: Corporación para Investigaciones Biológicas (CIB), Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín.

ACROOSTEOLISIS PRIMARIA

Describimos dos casos de acroosteólisis primaria: una mujer de 50 años y un hombre de 34 años quien además presentaba neurofibromas, osteopenia y cardiopatía, lo cual es una variedad no informada en la literatura. Proponemos una nueva clasificación para la entidad.

INTRODUCCION

La osteólisis es un proceso de resorción ósea lenta y progresiva capaz de afectar cualquier hueso del organismo, especialmente el carpo, tarso y falanges. Puede presentarse en forma idiopática, inducida por trauma, causada por toxinas ambientales (cloruro de polivinilo) o asociada a diversos síndromes clínicos sistémicos. El sustrato histopatológico es similar en todas ellas, aunque su etiopatogenia es desconocida.-Se han descrito algunas clasificaciones (1-9) ninguna de las cuales es completa. Presentamos dos casos con acroosteólisis primaria de los cuales uno es una variante no descrita en la literatura y proponemos una clasificación.

Caso 1

Mujer de 50 años, procedente de Barranquilla en quien la enfermedad se inició a los 35 años, posterior a trauma a nivel del dorso del pie derecho. Consultó por dolor, aumento de volumen y limitación funcional de huesos del carpo y del tarso. Inicialmenté, se le hizo diagnóstico de artritis reumatoidea y recibió tratamiento con salicilatos obteniendo mejoría de su cuadro clínico. La paciente estuvo asintomática por cinco años, cuando empezó a notar deformación y acortamiento de las falanges distales de manos y pies asociadas a oncodistrofias, evolucionando pero sin dolores (Figura 1). No hay antecedentes personales ni familiares de importancia. Al examen físico se encontró paciente de baja talla (1.54 metros); cráneo dolicocefalo, acortamiento de las falanges distales semejando una acropaquia.



Figura 1. Pies con deformaciones y acortamiento de falanges distales.

No se encontró ulceración en los pies, ni trastornos neurológicos. El cuadro hemático, calcio y fósforo sérico, calciuria y fosfatúria de 24 horas, curva de tolerancia a la glucosa, fosfatasa alcalina y velocidades de neuroconducción, fueron normales.

Se le practicaron radiografías de cráneo, columna vertebral, huesos tubulares largos, manos y pies demostrándose una osteólisis a nivel de tarso y falanges distales de manos y pies. Además todos los huesos mostraban una desosificación importante (Figura 2).

Se le practicó biopsia de hueso a nivel de tarso observándose una hemangiomatosis ósea difusa. El hueso cortical y esponjoso se observó reemplazado por numerosos capilares con paredes delgadas llenas de eritrocitos y el hueso trabecular estaba rodeado de vasos y tejido fibroso que semejaba las lagunas de Howships.

Fueron descartadas otras causas de polineuropatía, tales como diabetes mellitus, amiloidosis, enfermedad de Hansen, acropaquia úlcero mutilante de Thevenard.

Caso 2

JASP. Paciente de sexo masculino de 34 años, procedente de Ciénaga (Magdalena) quien consulta por presentar múltiples deformidades en manos y pies.

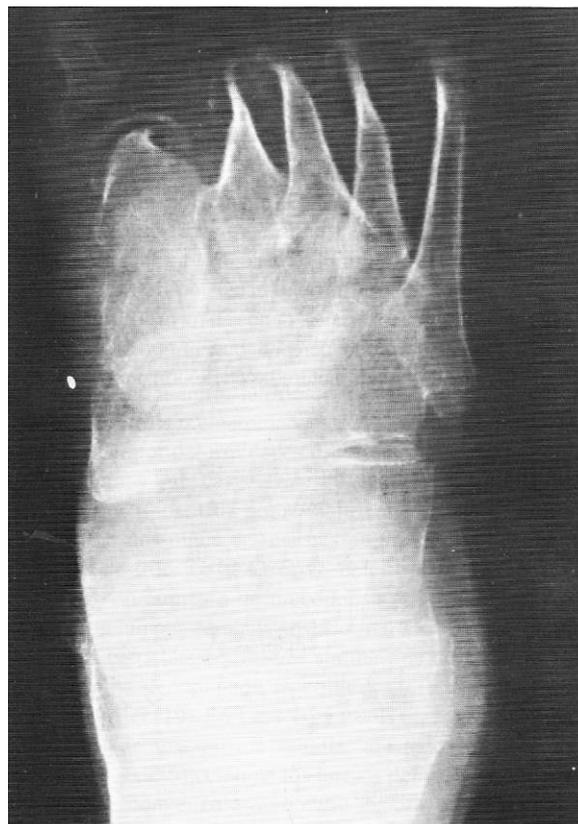


Figura 2. Osteólisis de falanges distales de pies.

La enfermedad se inició a los cinco años de edad después de sufrir una caída acompañada de traumas a nivel de los pies.

Un mes después comienza a presentar edema de distribución simétrica en falanges medias de los dedos de las manos, y afectaba especialmente el cuarto dedo de la mano derecha.

Dos años más tarde refiere edema de los dedos de los pies y tumefacción metatarsiana. Desde ese momento es evidente el acortamiento de los dedos de los pies y de las manos.

A los 14 años, sin haber nunca presentado dolor, el paciente ya exhibía marcadas deformidades de manos y pies, caracterizadas fundamentalmente por pérdida de las falanges.

En el transcurso de la enfermedad han venido apareciendo pequeñas lesiones nodulares en las áreas de extensión de los dedos de las manos, del antebrazo y las piernas. Así mismo, y desde 1985 después de 22 años de evolución, refiere la presencia de cicatrices queloides en muslo y cara anterior del tórax.

Hay antecedentes de consanguinidad en los padres (primos segundos entre ellos). Dos hermanos murieron de esferocitosis: una mujer a los 23 años y un varón a los 26 años (Figura 3: árbol genealógico).

Un hermano del paciente, que presentaba cuadro de acroosteólisis similar, murió a los 34 años a consecuencia de intoxicación por tótes (fósforo blanco) ingeridos con intención suicida.

Una tía materna de 48 años presentaba riñón poliquístico y una prima de 24 tenía microcefalia.

Al examen físico se encontró un paciente alerta, orientado con tensión arterial de 130/80, frecuencia cardíaca 70/min., frecuencia respiratoria 18/min.

Facies sin hipertelorismo, implantación normal de las orejas, alopecia parcial, ruidos cardíacos rítmicos, soplo holosistólico mitral, murmullo vesicular normal, no visceromegalias, limitación de la flexo-extensión de las muñecas, pérdida de las falanges distales, dedos en forma de telescopio. Fibrosis a nivel del codo derecho que limita los arcos de movimiento. Rodillas contracturadas en flexión. Pérdida de las

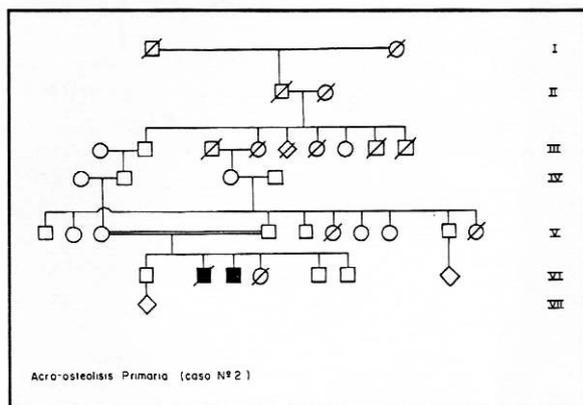


Figura 3. *Arbol genealógico*

Tabla 1. *Osteólisis primaria*

<p>I. Asociada a un componente neuro-sensorial en su patogénesis.</p> <p>a. Acropaquia ulceromutilante de Thevenard.</p> <p>b. Acropaquia mutilans (síndrome de Venard).</p> <p>c. Osteólisis neurogénica.</p> <p>d. Acroosteólisis de Joseph.</p> <p>e. Acroosteólisis con neuropatía OTHA II y ulceraciones cutáneas.</p> <p>f. Acroosteólisis con neuropatía OTHA II, ulceraciones cutáneas y un incremento en la excreción de fosfolípidos (esfingomielina y lecitina).</p> <p>g. Asociada a patología de la médula espinal.</p>
<p>II. Asociada a una angiomatosis ósea en su patogénesis.</p> <p>A. Con displasias óseas y osteopenia.</p> <p>a. Artrodento-osteodisplasia hereditaria con acroosteólisis o enfermedad de Hajdu-Cheney.</p> <p>B. Sin displasias óseas</p> <p>a. Osteólisis masiva o enfermedad de Gorham y Stout.</p>
<p>III. No asociada a una angiomatosis ósea</p> <p>a. Osteólisis masiva</p> <p>b. Síndrome de Winchester</p>
<p>IV. Misceláneas</p> <p>A. Acroosteólisis asociado a un componente cutáneo y de herencia autosómica dominante.</p> <p>a. Acroosteólisis de Shinz.</p> <p>B. Asociado a un componente cutáneo de herencia autosómica recesiva de inicio temprano (Síndrome de Torg).</p> <p>C. Asociado a un componente cutáneo, de herencia autosómica recesiva e inicio temprano con neurofibromas, osteopenia y cardiopatía (nueva variante descrita en el caso 2 de este artículo).</p> <p>D. Asociado a un componente cutáneo de inicio tardío (los dos casos descritos en este artículo).</p>
<p>V. Acroosteólisis multicéntrica</p> <p>A. Herencia autosómica dominante con nefropatía</p> <p>B. Sin nefropatía. Herencia autosómica recesiva</p>
<p>VI. Asociada a acrogeria y progeria</p> <p>A. Asociada a displasias óseas y alteraciones cutáneas.</p> <p>a. Síndrome progeroide letal y osteólisis (síndrome de Hallerman-Streiff-François).</p> <p>B. a. Acrogeria de Groton</p> <p>b. Progeria de Hutchinson-Gilford</p>
<p>VII. Atrofia ósea familiar</p>

Tabla 2. *Osteólisis Secundaria*

<p>1. Enfermedades del tejido conectivo a. Síndrome CREST. b. Esclerosis sistémica progresiva. c. Enfermedad mixta del tejido conectivo, d. Artritis reumatoidea. e. Lupus eritematoso sistémico, f. Fenómeno de Raynaud.</p> <p>2. Enfermedades Infecciosas. A. Bacterianas 1. <i>Pseudomonas</i>. 2. <i>Salmonella</i>. 3. <i>Staphylococcus aureus</i>. 4. Lepra. 5. Sífilis</p> <p>3. Enfermedades metabólicas a. Hombro de Milwaukee, b. Osteólisis del hombro asociada a hemartrosis y depósitos de cristales de pirofosfato, c. Poliartrosis asociada con hiperproteinemia tipo II y IV. d. Gota. e. Diabetes mellitus. f. Porfiria. g. Mucopolisacaridosis. h. Pseudogota. i. Síndrome de Werner, j. Oxalosis. k. Enfermedad de Farber. 1. Enfermedad de Fabry</p> <p>4. Genodermatosis a. Artrropatía psoriásica. b. Epidermolisis bulosa. c. Penfigoide buloso</p> <p>5. Enfermedades ocupacionales a. Exposición al cloruro de polivinilo</p> <p>6. Enfermedades metabólicas óseas a. Hiperparatiroidismo primario y secundario, b. Osteomalacia, c. Paquidermoperiostosis. d. Enfermedad de Paget (forma circunscrita). e. Osteoartropatía hipertrófica pulmonar.</p>	<p>7. Enfermedades hepáticas a. Artrropatía de la cirrosis biliar primaria</p> <p>8. De etiología desconocida a. Artrropatía por sarcoidosis. b. Mastocitosis. c. Lipogranulomatosis diseminada. d. Amiloidosis primaria. e. Histiocitosis</p> <p>9. Agentes físico químicos a. Quemaduras, b. Quemaduras por electricidad, c. Hipotermia</p> <p>10. Tumoral a. Carcinomas, b. Sarcomas. c. Tumores óseos (1. Malignos. 2. Benignos).</p> <p>11. Enfermedades mieloproliferativas a. Mieloma múltiple, b. Macroglobulinemia de Waldenstrom. c. Síndrome de Poems. d. Hipergammaglobulinemia D con macroglobulinemia.</p> <p>12. Osteocondrosis de los diferentes síndromes de necrosis ósea aséptica.</p> <p>13. Desórdenes hereditarios del tejido conectivo a. Síndrome de Ehlers-Danlos</p> <p>14. Misceláneas a. Acroosteólisis secundaria a la pitiriasis rubra-pilaris. b. Síndrome de queratosis palmoplantar congénita y onicogriposis. c. Mordedura de serpiente y envenenamiento por escorpión. d. Condrolisis de la cabeza humeral y femoral.</p>
---	--

falanges distales y queratomas gruesos en ambos pies. Cicatrices como queloides a nivel de tórax y muslos.

Cuadro hemático

Hemoglobina 15 gramos %. Hematocrito 46%. Blancos 13.000 (neutrófilos 70%, linfocitos 23%, cayados 2%, eosinófilos 1%) leucocitos 4%, glicemia 78 mg/d, BUN 17.1 mg/d, colesterol 177 mg/dL, triglicéridos 125 mg/dL, ácido úrico 8.6 mg/dL fosfatasa alcalina 129 u/L. Osmolaridad sérica 283 mmOs.; sodio 142.5 mEq/L; potasio 4.4 mEq/L; cloro 95 mEq/L; calcio 5.1 mEq/L.

Electroforesis de hemoglobina: Hb A₁ 98.4%, Hb A₂ 1.6%.

Electroforesis de proteínas: albúmina: 3.95 g/dL, alfa 1 0.24 g/dl, alfa 2 0.48 g/dL, beta 0.97 g/dL, gamma g/dL, inmunoglobulinas IgG 850; IgA 200; IgM 80.

Las radiografías de manos y pies evidenciaban osteólisis del tarso y acroosteólisis de falanges distales en pies y manos asociado a una osteopenia generalizada.

Biopsia excisión de nódulo de antebrazo derecho mostró neurofibroma.

DISCUSION

La osteólisis primaria o resorción espontánea del hueso fue reseñada por primera vez en la literatura médica por Jackson en 1838 en un caso que presentó disolución del húmero (10, 11). Desde entonces la literatura ha registrado unos 70 casos similares con denominaciones diversas como "osteólisis masiva", "síndrome del hueso fantasma" o "síndrome del hueso que desaparece". En los últimos 50 años son múltiples las descripciones de síndromes osteolíticos tanto primarios, generalmente de carácter hereditario (3, 7, 12-17), como secundarios a patologías tales como enfermedades del tejido conjuntivo (18), metabólicas óseas, por almacenamiento, infecciosas, neoplásicas o tóxicas (19).

Se describen tipos de osteólisis carpotarsal con herencia dominante y recesiva (3, 7, 9, 12, 14, 15, 19). Las formas dominantes se manifiestan desde la infancia semejando un cuadro de artritis reumatoidea juvenil y en su fase crónica se caracterizan por deformidades óseas que llevan a baja talla, micrognatia y pie cavo. De las formas recesivas se han descrito tres tipos. Una por Winchester y cols (20) quienes informaron dos niños de una misma familia en quienes se presentó destrucción progresiva del carpo, tarso y codos asociada con aumento de mucopolisacáridos ácidos en los cultivos celulares pero no en la orina. Otra anomalía con osteólisis carpotarsal y fascies similar a la del síndrome de Hurler se ha denominado mucopolisacaridosis III o polidistrofia pseudo-Hurler (19). En 1969 Torg y cols (2,3) informaron de tres niños de una misma familia, afectados de osteólisis progresiva y destrucción de los huesos del carpo y del tarso. La edad de comienzo estuvo entre los dos y seis años y la enfermedad se asoció a la presencia de múltiples nódulos subcutáneos.

Desde el punto de vista histológico algunos autores enfatizan el carácter hemangiomaso del hueso en las áreas de osteólisis, aunque en la mayoría de los estudios esto no se ha logrado demostrar (21-24).

Clínicamente las manifestaciones pueden simular una artritis reumatoidea juvenil o del adulto, por ello el reumatólogo tiene la posibilidad de detectarla.

Dada la gran diversidad de síndromes y de entidades asociadas a cambios osteolíticos se han realizado varios intentos de clasificación como los de McKusick y Scott (1), Gilula y col (8), Edeiken y Hodes (6), Resnick-Niwayama (9), Torg (2, 3), Tyler y Elias (5, 7), pero ninguna de estas permite una claridad conceptual.

Por lo anterior creemos que una forma práctica de clasificar la acroosteólisis es dividirla en primarias y secundarias (Tablas 1 y 2).

Estudiamos dos pacientes a quienes le descartamos una causa de acroosteólisis secundaria, en el primer caso la enfermedad se inició a los 35 años y en el segundo a los cinco años. En ambos casos la enfermedad fue de carácter progresivo e inexorable y apareció después de un traumatismo leve a nivel de miembros inferiores, especialmente en tarso y falanges de los pies. El comienzo de la enfermedad fue insidioso y con poco dolor. Se encontró una hemangiomatosis ósea difusa en el primer caso, como se ha descrito en otros estudios (21-24).

Es llamativa la similitud del caso 2 con los reseñados por Torg (2, 3) ya que existe el antecedente de acroosteólisis de presentación similar en otro miembro de la familia y la presencia de múltiples nódulos subcutáneos. Sin embargo, nuestro caso presentaba una cardiopatía, y los nódulos subcutáneos eran neurofibromas lo cual podría constituir una variante del síndrome de Torg (Tabla 1). El antecedente de consanguinidad en los padres plantea la hipótesis de patrón de herencia recesivo en este caso. Resultan particularmente interesantes, aunque sea dentro del núcleo familiar y no en el mismo paciente, las asociaciones de acroosteólisis con microcefalia y esferocitosis, esta última no mencionada anteriormente en la literatura.

La naturaleza desconocida, el carácter incapacitante y la falta de un tratamiento adecuado hace de las osteólisis primarias un verdadero problema para el clínico. En resumen, presentamos dos casos con acroosteólisis primaria, uno de inicio tardío y otro de inicio temprano con probable patrón de herencia autosómica recesiva. La clasificación de las osteólisis primarias propuestas en esta revisión esperamos que sea de utilidad en futuras publicaciones (19, 25-33).

SUMMARY

Two cases, a 50 year-old female and a 34 year-old male who also had neurofibromas, osteopenia and cardiomyopathy, are reported. The second case presents an association not

previously informed in the literature. A new classification for acroosteolysis is proposed.

José Félix Restrepo
Juan Manuel Arteaga
Renato Guzmán
Marlio Charry
Mario Peña
Humberto Lizarazo
Alejandro Giraldo
Antonio Iglesias

REFERENCIAS

1. **McKusick V, Scott CI.** Nomenclature for constitutional disorder of bone. *J. Bone Joint Surg* 1975; **53A**: 978-986.
2. **Torg JS, Steel HH.** Essential osteolysis with nephropathy. *J Bone Joint Surg* 1968; **50A**: 1629-1638.
3. **Torg JS, DiGeorge AM, Kirkpatrick Ja Jr, Martinez Trujillo MA.** Hereditary multicentric osteolysis with recessive transmission. A New syndrome. *J. Pediatr* 1969; **75**: 243-252.
4. **MacPherson RL, Walker RD, Kowall MH.** Essential osteolysis with nephropathy. *J Canad Ass Radiol* 1973; **24**: 98-103.
5. **Tyler T, Rosenbaum HD.** Idiopathic multicentric osteolysis. *Am J Roent* 1976; **126**: 23-31.
6. **Edeiken J, Hodes P.** Roentgen diagnosis of diseases of bone. Williams and Wilkins Co. Baltimore. 1973; 214-215.
7. **Elias AN, Pinals RS, Anderson HC, Gould LV, Streeten DH.** Hereditary osteodysplasia with acro-osteolysis (The Hajdu-Cheney syndrome) *Am J Med* 1978; **65**: 627-636.
8. **Gilula LA, Bliznak J, Staple TW.** Idiopathic non familial acro osteolysis with cortical defects and mandibular ramus osteolysis. *Radiology* 1976; **121**: 63-68.
9. **Resnick D, Niwayama G.** Osteolysis and chondrolysis. In diagnosis of bone and joint disorders. Resnick and Niwayama. W.B. Saunders Co. 1981; 3017-3046.
10. **Jackson JBS.** A singular case of Absorption of bone (a Boneless arm). Editorial Boston MSJ. 1838; **18**: 368-369.
11. **Jackson JBS.** Absorption of the humerus alter fracture. Reporte to the Boston Society for medical improvement by the various gentleman unders whose observation the case had fallen Boston. MSJ. 1872; **87**: 245-247.
12. **Matisonn A, Ziady F.** Familial acro-osteolysis S. *Afr Med J* 1973; **47**: 2060-2063.
13. **Dorst JP, Mckusiek VA.** Aero osteolysis (Cheney syndrome). *Birth defects* 1969; **5**: 215-219.
14. **Gluck J, Miller J J.** Familial osteolysis of the carpal and tarsal bones. *J Pediatr* 1972; **81**: 506-510.
15. **Thevenard MA.** L'acropathie ulcera-mutilante familiale. *Acta Neurol Psych Belg* 1942; **74**: 193-198.
16. **Thevenard MA.** L'acropathie ulcera-mutilante familiale. *Acta Neurol Psych Belg* 1953; **53**: 1-8.
17. **Kozlowski K, Hanicka M, Garapich M.** Neurogenic ulcerating acropathy (Acroosteolysis-syndrome). *Monatsschr Knderheilkd* 1971; **119**: 169-175.
18. **Rohlfing MB, Basch CM, Genan HK.** Acro-osteolysis as the sole skeletal manifestation of rheumatoid vasculitis. *Br J Radiol* 1977; **50**: 830-833.
19. **Iglesias-Gamarra A, Vásquez Lamadrid J, Abud Mendoza C, Quiroz F.** Osteólisis. En Enfermedades metabólicas del hueso. Toro G. (eds). Instituto Nacional de Salud. Santafé de Bogotá. 1992; **21**: 491-511.
20. **Winchester P, Grossman H, Lim WN, Danes BS.** A new acid mucopolysaccharidosis with skeletal deformities simulating rheumatoid arthritis. *Am J Roent* 1969; **106**: 121-128.
21. **Gorham LW, Wright AW, Shultz HH, Maxon FC Jr.** Disappearing bones: a rare form of massive osteolysis. Report of two cases, one with autopsy findings. *Am J Med* 1954; **17**: 674-682.
22. **Gorham LW, Stout AP.** Massive osteolysis (acute spontaneous ab-

- sorption of bone, phantom bone, disappearing bone) *J Bone Joint Surg* 1955; **37A**: 985-1004.
23. **Fornasier VL.** Haemangiomas with massive osteolysis. *J Bone Joint Surg* 1970; **52B**: 444-451.
 24. **Hambach R, Pujman J, Maly V.** Massive osteolysis due to hemangiomas: report of a case of Gorham's disease with autopsy. *Radiology* 1958; **71**: 43-47.
 25. Carabelli A, Ruggeri R, Pessina R, Cersi D, Bertani E. Acro-osteolysis with hereditary sensory ulcero-mutilating neuropathy. *Ital Dermatol Venereol* 1989; **124**: 525-528.
 26. **Bockers M, Benes P, Bork K.** Persistent skin ulcers, mutilations, and acro osteolysis in hereditary sensory and autonomic neuropathy with phospholipid excretion. Report of a family. *J Am Acad Dermatol* 1989; **21**: 736-739.
 27. **Marmolya G, Yagan R, Freehafer A.** Acro-osteolysis of the fingers in a spinal cord injury patient. A case report. *Spine* 1989; **14**: 137-139.
 28. **Haida N, Kauntze R.** Cranio-skeletal dysplasia. *Br J Radiol* 1948; **21**: 42-45.
 29. **Cheney WD.** Acro-osteolysis. *Am J Roent* 1965; **94**: 595-607.
 30. **Weleber RG, Beals RK.** The Hajdu-Cheney syndrome. Report of two cases and review of the literature. *J Pediatr* 1976; 243-249.
 31. **Hoa, White SJ, Rasmussen JE.** Skeletal abnormalities of acrogeria, a progeroid syndrome. *Skeletal Radiol* 1987; **16**: 463-468.
 32. **Shinz HR.** Roentgen. Diagnostics. New York. Grune & Stratton, 1951; 734.
 33. **Kaufmann I, Thiele B, Mahle G.** Simultaneous occurrence of metageria and Gottron's acrogeria in one family. *Z Hautkr* 1985; **60**: 975-984.

Dr. José Félix Restrepo Suárez: Médico Internista Reumatólogo; Dr. Juan Manuel Arteaga Díaz: Médico Internista Endocrinólogo; Dr. Renato Guzmán Moreno: Médico Internista Reumatólogo; Dr. Marlio Charry Barrios: Residente de Medicina Interna; Dr. Mario Peña C.: Profesor Emérito, Coordinador Unidad de Reumatología; Dr. Humberto Lizarazo P.: Profesor Emérito, Unidad de Reumatología; Dr. Alejandro Giraldo: Genetista-INS; Dr. Antonio Iglesias G.: Profesor Asistente. Unidad de Reumatología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Hospital San Juan de Dios, Santafé de Bogotá, D.C.

Cartas al editor

LA MENOPAUSIA: UN ESTADO FISIOLÓGICO

Leí con interés la documentada revisión sobre menopausia, de los doctores Rodríguez y Onatra (1). Hace bien Acta Médica Colombiana en ilustrar a los internistas sobre un problema frecuente que incide en la morbi-mortalidad femenina y que no sólo es competencia de los ginecólogos sino también de los demás médicos que tratamos adultos.

Precisamente el Colegio Americano de Médicos (ACP) ha publicado dos importantes contribuciones sobre la terapia de suplencia hormonal en las mujeres postmenopáusicas. Una es un metaanálisis de 265 trabajos publicados en la literatura inglesa, en donde se concluye que esta terapia de reemplazo debe ser probablemente recomendada a mujeres histerectomizadas que padecen enfermedad coronaria o que tienen alto riesgo de sufrirla (2). La cardioprotección que ofrecen los estrógenos no se limita a mejorar el perfil lipídico sino que tiene efectos hemodinámicos, al parecer de tipo calcio-antagonista (3). Aunque se ha hablado de que la adición de un progestágeno podría minimizar, e incluso parcialmente negar, los efectos benéficos de la estrogenoterapia sobre los factores de riesgo cardiovascular, un estudio reciente muestra que la asociación estroprogestágena parece estar asociada con un mejor perfil que el suministrado por el estrógeno solo, al analizar su efecto sobre lípidos, factores hemostáticos, glicemia, insulinemia y presión arterial en 4.958 mujeres postmenopáusicas (4).

La segunda publicación del ACP en su órgano oficial, consiste en unas guías para aconsejar a las mujeres postmenopáusicas acerca de la terapia hormonal preventiva (5), las que podrían resumirse como sigue: todas las mujeres climatéricas, sin importar la raza, deben analizar con su médico la posibilidad de recibir terapia de suplencia hormonal. Antes de tratar, el médico debe tener en cuenta la historia de

histerectomía y analizar los factores de riesgo coronario, de fracturas osteoporóticas y de cáncer mamario (especialmente historia familiar) así como las contraindicaciones de la suplencia (principalmente neoplasia estrógeno-dependiente y tromboflebitis activa). Se deben practicar previamente examen de seno y mamografía. En histerectomizadas se puede iniciar estrogenoterapia continua sin progestágeno. Con útero presente, examen pélvico normal y ausencia de sangrado vaginal anormal, se puede iniciar suplencia estrogénica asociándola con un progestágeno, sin requerirse evaluación endometrial previa. Esta última se requiere cuando hay sangrados postmenopáusicos tardíos o anormales, recomendándose entonces ultrasonido vaginal, biopsia endometrial y/o legrado uterino.

Si el plan es tratar solamente los síntomas vasomotores, genitourinarios oncológicos, el tratamiento debe durar uno a cinco años. Si se quiere prevenir la enfermedad coronaria o la osteoporosis, se escoge una terapia a largo plazo (10 a 20 años), con mamografías anuales.

Dr. Alfredo F. Jácome-Roca: Internista Endocrinólogo. Miembro de Número. Academia Nacional de Medicina. Bogotá.

REFERENCIAS

1. **Rodriguez KA, Onatra W.** La menopausia, un estado fisiológico complejo. *Acta Med Colomb* 1993; **18**: 257-267.
2. **Grady D, Rubin SM, Petiti DB, et al.** Hormone therapy to prevent disease and prolong life in postmenopausal women. *Ann Intern Med* 1992; **117**: 1016-1037.
3. **Collins P, Rosano GMC, Jiang C, et al.** Cardiovascular protection by oestrogen, a calcium antagonist effect? *Lancet* 1993; **341**: 1264-1265.
4. **Nabusi AA, Folsom AR, White A, et al.** Association of hormone-replacement therapy with various cardiovascular risk factors in postmenopausal women. *N Engl J Med* 1993; **328**: 1069-1075.
5. American College of Physicians: Guidelines for counseling postmenopausal women about preventive hormone therapy. *Ann Intern Med* 1992; **117**: 1038-1041.