

Trabajo realizado en el Servicio de Dermatología  
del Hospital Universitario.

## **DERMATOLOGIA INFANTIL: CASOS RAROS**

*Dra. Imelda Cainpo-Aasen\**

### INTRODUCCION

#### *Dermatología infantil: casos raros*

El título del trabajo mismo no implica que seamos partidarios de establecer una división por edad en el estudio de las enfermedades cutáneas, sino al hecho de que durante este año nos vimos confrontados con gran cantidad de casos de enfermedades cutáneas referidos por el Servicio de Pediatría de nuestro hospital, hecho de por sí tan frecuente, que dio motivo a que los jefes de ambos servicios --pediatría y dermatología- creyeran conveniente el establecimiento de un servicio pequeño infantil de Dermatología, anexo al servicio general, el cual tiene un año de actividades, se ha hecho insuficiente y reclama más camas, habiendo rendido, así lo creemos, una buena labor asistencial, contribuyendo a descongestionar un poco al servicio de hospitalización de Pediatría ya de por sí sobrecargado de enfermitos crónicos, siendo estos pacientes a su vez de mayor interés para el dermatólogo que para el pediatra.

Canalizando estos pacientes a través del Servicio de Pediatría y del nuestro hemos logrado estudiar casos muy interesantes, los cuales insertamos en este pequeño trabajo, incluyendo historia clínica en forma detallada, comentarios sugeridos por la experiencia y la literatura, así como una bibliografía que si logra despertar algún interés nos damos por satisfechos por el tiempo perdido o ganado -según se quiera interpretar- en su búsqueda a veces difícil y esparcida por los cuatro puntos cardinales de la ciudad.

---

\* Profesor Agregado de la cátedra de Dermatología, Sifilografía y Leprología.  
Facultad de Medicina.

### *Enfermedad de Dühring*

V. M. G. de 3 años de edad, oriundo de Puerto La Cruz, Estado Anzoátegui, quien estuvo hospitalizado en nuestro servicio del 12-12-61 al 27-8-62, por lesiones ampollosas generalizadas que ya venían presentándose en brotes por cinco meses consecutivos antes de su venida a Caracas para ingresar al hospital. Antecedentes: hospitalizado en el Hospital de Niños durante varios meses por la misma enfermedad. Había sufrido de sarampión y bronquitis. No había recibido vacunaciones. Nacido de parto normal, a término. Peso al nacer 3.500 grs. Lactancia materna hasta los 8 meses de edad. Hijo único de padres sanos. Abuela materna asmática.

Enfermedad actual: presenta erupción ampollosa (fotos 1 y 2) diseminada prácticamente por todo el cuerpo. En cuello, región glútea y ge-



*Foto N° 1*



*Foto N° 2*

nital las ampollas al romperse dejan superficies erosionadas y sangrantes (foto 3). Ampollas grandes, tensas a nivel de regiones palmo-plantares. Erupción ampollosa a nivel de labios y mucosa bucal (foto 4). Es decir,



*Foto N° 3*



*Foto N° 4*

no hay superficie de la piel del niño en que no se observen ampollas, con excepción de cara y espalda donde se presentan aisladamente. Las ampollas se observan unas sobre piel sana y otras las más, sobre piel eritematoviolácea. Algunas son pequeñas y otras enormes como las que apa-

recen sobre dorso de manos y pies y regiones palmo-plantares. Se desnudan fácilmente dejando superficie sangrante, la cual tiende a cicatrizar rápidamente, formándose costra serohemorrágica fina, la cual se desprende profusamente después que ceden los brotes. En la espalda, donde las ampollas son relativamente escasas, pueden observarse secuelas pigmentadas de brotes anteriores. Miliarias aisladas a nivel de dorso de extremidades, de manos y pies, las cuales se intensifican en su aparición a medida que avanza la hospitalización. Uñas friables, amarillentas, con despegamiento distal de algunas uñas de manos y pies. Prurito incontrolable a veces y casi permanente. El niño es irritable y llora al principio casi constantemente.

*Exámenes complementarios:* Hematología: Gl. rojos: 4.250.000. Hb: 12 mg. %. Hematocrito: 41 %. Segmentados: 61 %. Linfocitos: 37 %. Eosinófilos : 5%. Linfocitos : 37%- Monocitos : 2 %. V. D. R. L. negativo. Sedimentación : 27 mm. hora. Urea : 17 mgs *ojo* . Glucosa: 90 mg. %. Creatinina, 1 mg %. Cloruro plasmático: 98 meq (lt). Sodio 140 Meq° lt. Potasio 4,3 meq° lt. Calcio 9,1 mgr. %. Reserva alcalina 49 Vol.

Electroforesis de proteínas : Albúmina:	3,74 gr. %	-	53,5%
Globulinas: alfa 1:	0,20 gr. %	-	2,9%
Alfa 2:	0,87 gr.%	-	12,4%
beta .	0,74 gr.%	-	10,6%
gamma .	1,44 gr.%	-	20,6%
Prótidos totales :	7 gr. %		

*Urografía:* diversas radiografías dan riñones de forma, tamaño y posición normal. Función normal. Ureteropielograma normal. Cistograma normal. Radiografía de tórax : campos pulmonares de transparencia normal. No hay condensaciones pulmonares. Reforzamiento moderado del dibujo hilar bilateral. Silueta cardíaca normal. Radiografía de huesos largos : no hay alteración ósea. No hay osteoporosis. Eosinofilia normal.

*Biopsia:* tres cortes tomados a diferentes episodios de su enfermedad : ampolla subepidérmica de despegamiento con techo epitelial conservado, piso dérmico edematoso con infiltrado difuso y perivascular constituido por linfocitos, fibroblastos y numerosos polinucleares, la mayoría eosinófilos. Este infiltrado acompañado de edema se extiende al resto de la dermis superior. El contenido de la ampolla es rico en eosinófilos. Diagnóstico : Enfermedad de Dühring.

Tratamiento recibido: durante su hospitalización en Pediatría, durante dos meses, el niño recibió 0,75 mgrs. diarios de Decadron con un total de 750 mgrs. Cloroamfenicol 6.800 mgrs. Triamcinolona 210 mgrs.

Promacetina 390 grs. Aralen 3.750 mgrs. Aureomicina 390 mgrs. Vitamina C. 2.080 mgrs. Durante esta hospitalización el niño no mejoró, haciendo brotes continuos ampollosos prácticamente en todo el cuerpo, erupción permanente en mucosa bucal, haciendo episodios de enterorragias y epistaxis periódicas -atribuibles a los esteroides-, gran decaimiento, pérdida de peso, piel eritematocianótica cubierta de ampollas. Recibió durante su permanencia en nuestro Servicio la siguiente medicación Tetraciclina, 78.750 mgrs., Triamcinolona 526 mgrs. Sulfapiridina 15 gramos durante un mes. Metil-prednisona 1.128 mgrs. Transfusiones de 50 cc, 18 en total.

La mejoría del paciente empezó a notarse con la Metil-prednisona, distanciándose los brotes, haciéndose menos intensos, lesiones mucosas aisladas, recuperando el apetito y empezando las actividades de todo niño normal de su edad, correr, jugar y estar alegre. En síntesis eufórico. El niño se mantiene en su peso, no hay osteoporosis y los electrolitos se mantienen dentro de límites normales, durante los dos últimos meses de su hospitalización aumentó la distrofia de sus uñas de manos y pies, hecho que queremos hacer resaltar sin darnos una explicación concluyente. ¿Acción inflamatoria local? ¿Dühring con visos de epidermolosis? Otro hecho notable fue la intensidad en la aparición de milias, lo que atribuimos a la acción local mecánica de la vaselina que se usó como tratamiento local durante toda su hospitalización. Se da de alta relativamente bien, con ampollas tensas de contenido sérico a nivel de región glútea, dorso de manos y dorso de pies. Creemos que su dosis de mantenimiento es de 20 mgrs. diarios de Metil-prednisona, a pesar de cara de luna poco apreciable, edema de abdomen y cuello, pero el niño se mantiene en condiciones favorables. Duerme y come bien y su prurito está controlado. Su tratamiento se completó con baños de Permanganato de Potasio al 1/10.000. Acetato de Potasio en dosis de 1 gr. diario en jarabe, polivitaminas y dosis periódicas de antibióticos, lográndose mantener la mejoría relativa sólo bajo la dosis de mantenimiento indicado. En su última etapa de hospitalización tampoco hizo epistaxis ni enterorragias.

2° caso. J. R. R. S. oriundo de Caracas, nacido de término con un peso de 3.900 grs. De padres sanos, cinco hermanos sanos. Actualmente tiene 4 años de edad. Tiene vacunación triple, antitífica y antivariólica.

Enfermedades anteriores : sarampión, tos ferina, varicela, meningitis durante cuatro años.

Enfermedad actual: Desde hace un año presenta erupción ampollosa. Estas ampollas aparecen aisladas o en grupos sobre piel sana o bien con halo eritematoso. Se acompaña de prurito. Su localización preferente es en regiones glúteas y sacras, escapulares y particular-

mente en pliegues inguino-crurales. (Foto 5). Escasas lesiones aisladas en cara anterior del tronco. Manchas hipercrómicas diseminadas por tronco y miembros superiores, secuelas dejadas por brotes ampollosos. Mismo tipo de manchas formando placas a nivel de regiones crurales. No hay lesiones mucosas. Microadenopatías cervicales. Prurito intenso. Niño irritable. Exámenes complementarios: Hematología G. R. 4.260.000 Hg. 11,34 grs. Hematocrito 37 %. Eosinófilos 5,60 y 7 %. Resto de la fórmula normal.



*Foto N° 5*

Electroforesis : Albúminas : 4,48 grs. Globulinas : 4 gr. 57.

Alfa 1	0,20 grs.	2,3%
Alfa 2	0,89 grs.	10,2%
Beta	1,16 grs.	13,3%
Gamma	1,97 grs.	22,7%
Prótidos totales:		8,7 grs.%

Recuento de eosinófilos 560 y 700 m. m. en dos oportunidades.

Prueba de Tzank : linfocitos 22, neutrófilos 73, monocitos 1, eosinófilos 4. No se vieron células acantolíticas. Prueba de parche con Bromuro (le Potasio no pudo ser interceptada las dos veces que se intentó, porque el niño arrancó el adhesivo dos veces consecutivas. Se hizo entonces la prueba de halógenos con yoduro de sodio y potasio utilizando tres gotas b. 1. d., teniéndose que suspender al tercer día debido a intolerancia que se manifestó con vómitos y diarrea, decaimiento general, así como por la aparición de brotes ampollosos en espalda, en región inguino-

crural, escrotal y prepucio. (Foto 6). Tratamiento: se le da una tableta diaria de sulfapiridina, la cual se mantiene por un mes completo, con nn control absoluto de los brotes. Se conotinúa con media pastilla por 15 días, quedando hospitalizado por ocho días más sin haber hecho brotes de significación que ameritase el uso continuado de la sulfa, la cual por io demás fue muy bien tolerada. Se da de alta en buenas condiciones.



*Foto N° 6*

### COMENTARIO

Hemos observado durante este año de trabajo dos casos de enfermedad de Dühring o Dermatitis Herpetiforme. El primero en un niño de tres años de edad cuya enfermedad se inicia a los 18 meses, nacido de padres jóvenes y aparentemente sanos. No había recibido vacunaciones. El segundo caso en un niño de cuatro años de edad, también de padres jóvenes y sanos y quien sí presentaba antecedentes de enfermedades infecciosas, así como de vacunaciones.

En 1901 Bowen (1) reportó 6 casos de una dermatitis bulosa, recurrente, que aparecía entre los 4 y 10 años de edad y después de la vacunación. En 1905 (2) reporta nueve casos más, pero sólo uno con

antecedentes de vacunaciones, concluyendo que en algunos casos la vacunación puede ser la causa excitante de la enfermedad. En 1907 (3), Knowles informa sobre un caso de Dermatitis Herpetiforme y revisa 56 casos de la literatura mundial. Gardiner (4) en 1909 reporta cuatro casos más y en 1945 y 1948 Soby (5) revisa 22 casos desde 1911 hasta 1945. Berlin (6) reporta 10 casos más de Dermatitis Herpetiforme. En 1961 Robert Kim y R. K. Winkelmann de la Clínica Mayo revisan 22 casos desde 1920 a 1959 (7).

Los autores antes citados concuerdan en los siguientes datos : la erupción es monomorfa, predominantemente vesicular y ampollosa, de una manera general, más ampollosa es la erupción mientras más joven es el paciente. Ampollas tensas a veces hemorrágicas con tendencia a la cicatrización rápida. A veces se observa generalización con tendencia a la reagrupación en regiones glúteas e inguino-crurales, en genitales. Poco predominio en mucosas. Palma de manos y planta de pies respetadas. Gran resistencia al tratamiento.

Nuestros casos difieren poco de los encontrados en la literatura universal, sin embargo queremos hacer resaltar el hecho de la manifestación mucosa acentuada en uno de los niños y la distrofia ungueal observada en el mismo, lo que creemos no ha sido descrito previamente.

Con respecto al tratamiento en nuestros dos casos, el primero fue totalmente resistente a la sulfapiridina y a la promacetina, cediendo sólo a los esteroides de una manera relativa, en cambio el segundo caso cedió rápidamente a la sulfapiridina y su indicación estuvo bien justificada. En los niños, Robert Kim y Winkelmann (7) reportan que de 14 casos sólo tres respondieron a la sulfapiridina, teniendo la promacetina resultados no concluyentes, según los mismos autores. Los esteroides usados en cinco casos, la erupción se suprimió sólo en dos casos con grandes dosis, para reaparecer a la suspensión del medicamento. No siempre hay positividad a los halógenos y sólo 4 pacientes dieron positividad al yoduro de potasio. La eosinofilia tampoco fue diagnóstica y en nuestros casos la eosinofilia no aumentó del 7 %, siendo tampoco concluyentes la prueba de Tzank. La evolución se observa en brotes como en el adulto, disminuyendo la severidad con el ocurrir de los brotes y a su vez éstos pueden manifestarse con un prurito severo o nulo.

En la literatura venezolana se conocen los casos publicados por Pérez Díaz (8) en 1903 en adulto de raza negra, con estudio de la ampolla, observando un 17% de eosinófilos. La tesis doctoral de J. A. Ramírez (9), quien encontró tres casos en 2.000 historias clínicas sin mencionarse en ambos trabajos la comprobación histológica.

Por último el doctor J. Di Prisco (10) en 1949 cita dos casos de clientela privada tratados con Aureomicina "con resultados sorprendentes" sin haberse podido obtener el estudio histológico.



## BIBLIOGRAFIA

(Dühring)

1. Bowen J. T. Six cases of bullous dermatitis following vaccination and resembling D. H. J. Cutan. Dis. 19: 401-423 (Sept. 1961).
2. Bowen J. T. Dermatitis Herp. in children. J. Cutan. Dis. 23: 381-401. Sept. 1905.
3. Nnowles, F. C. Dermatitis Terp. in childhood. Report of a case in a child of 6 years. J. Cutan. Dis. 25: 247-255.
4. Gardiner, F. D. H. in children. Brit. J. Dermatology 64: 281-290. 1952.
5. Soby P. Herpetiform Derm. in children, Acta Dermatovener 26: 397-417, 1945-46.
6. Berlin C. D. H. in children. Brit. J. Dermat. 64: 281-290. 1952.
7. Robert Kim y R. K. Winkelmann. Derm. Hepr. in children. Vol. 83 No 6, 895-902.
8. Pérez Díaz. Derm. Herp de Dühring. Boletín de los Hospitales 11 (12),322-327.
9. J. A. Ramírez. Tesis doctoral. Mayo 1943.
10. J. Di Prisco. La aureomicina en la enfermedad de Dühring-Brocq. 1949. Revista de la Policlínica Caracas

Revista de la Policlínica Caracas.

### *Eselerodermia*

L. M., de 12 años de edad (foto 7), oriunda de Ocumare del Tuy, Estado Miranda, de raza negra, nacida de parto a término normal, ali-



mentación materna hasta los dos años y después alimentación siempre deficiente, carencial, toda su vida. Progreso pondo-estatural malo hasta los momentos actuales. Es vivaz y sociable, siendo muy activa en la edad preescolar. Vacunación antivariólica a los ocho años de edad.

Enfermedades anteriores: Amigdalitis a repetición. Diarreas con frecuencia. Antecedentes familiares: padre sano. Madre con serología positiva (Buba). Cinco hermanos aparentemente sanos. Tía diabética.

Enfermedad actual: Su enfermedad comenzó hace un año con anorexia, pérdida de peso, fiebre alta de varios días de duración, dolores en ambas piernas y cadera imposibilitando la marcha, habiéndose recuperado espontáneamente hasta poder deambular nuevamente. El principio de su enfermedad se caracterizó también por eritema y prurito de mediana intensidad en cara y miembro. Pérdida de peso progresiva. Llevada al Hospital de Ocumare del Tuy recibió durante tres meses tratamiento a base de antibióticos y vitaminas. Al salir del hospital su trastorno para la marcha se hizo progresivo, cayéndose a menudo y quedando parcialmente parálitica, con movilidad sólo de brazos. (Foto 7). Queda hospitalizada en nuestro servicio constatándose un estado general malo, peso de 16 kilos. Talla 1,29m. Pelo quebradizo y ralo. Conjuntivas pálidas, caries avanzadas, faringe congestiva. Adenopatías submaxilares y axilares. Cuello normal. Tórax longilíneo, ruidos cardíacos aumentados, desdoblamiento del segundo foco mitral. Pulmones normales. Hígado y bazo normales, abdomen depresible, no doloroso. Uñas normales. Movimientos de brazos y piernas limitados. Brazos en semiflexión permanente. Imposibilidad para la marcha y para sentarse. Reflejos normales. Halitosis. En piel, presenta en la cara, eritema, edema y pigmentación reticulada. A nivel de ambos brazos pigmentación moteada donde se mezclan discromías y telangectasias que se hacen más evidentes hacia los codos. Atrofia subcutánea y presencia de nódulos duros, calcificados, diseminados en extremidades. Hacia el tórax y abdomen se observan las mismas discromías y nódulos duros palpables. En piernas se palpa esclerosis y edema. A nivel de rodillas, región poplíteica y en regiones glúteas pequeñas ulceraciones, aparentes nódulos cutáneos en resolución. Sensorio o intelecto normales.

Exámenes complementarios : Electroforesis de proteínas : prótidos totales 8,2 grs. Albúminas: 2,58 grs. Globulinas : Alfa 1: 0,34 grs. Alfa 2 : 0,84 grs. Beta : 0,90 grs. Gammaglobulinas : 3,24 grs. Urea: 17 mgrs. lo Creatinina : 0,7 mgrs. Jo. Sedimentación globular: 54 mm. Turbidez del timol : 13,2 U. B. Cefalina colesterol en 24 y 48 horas ++. Glóbulos rojos: 3.950.000 Hb : 10,29 g. Hematocrito 33. Glóbulos blancos : 7.500. Neutrófilos: 56%. Eosinófilos 10%. Linfocitos 399c. Plaquetas 405.800. Células L. E. negativas. Proteína C reactiva negativa. Crioaglutininas positivo débil 11/16. Orina: proteínas: + +. Mucina abundante. Heces tricocéfalos, necator, áscaris, anguilulas.



*Foto N° 8*

Biopsia : 1) cara: discreta hiperqueratosis con tapones córneos foliculares. Atrofia epitelial. Condensación y homogeneización del colágeno subbasal con escasos y aislados melanóforos. Discreta inflamación crónica inespecífica perivascular y perianexial. Corresponde a lo observado en casos tardíos de poiquilodermia. 2) Brazo: epidermis ligeramente atrófica e irregular. Colágeno parcialmente homogeneizado y basófilo, incluyendo masas de tejido adiposo y amplia área profunda de calcificación. Discreta inflamación crónica. 3) Brazo: epidermis irregular. Colágeno edematoso, hipertrófico con colageinización parcial del panículo adiposo. Muy discreta inflamación crónica perivascular inespecífica. Cambios histológicos compatibles con el diagnóstico de esclerodermia. 4) Músculo: músculo estriado con discreto infiltrado crónico inespecífico, en algunas zonas entremezcladas con colágeno. Estas lesiones no corresponden a las vistas en dermatomiositis. Conclusión: Esclerodermia generalizada con calcificación (Síndrome de Thieberge-Weinsssenbach).

#### *Morfea en Gotas (Esclerodermia localizada)*

M. J. R. L. nacida el 5-12-56, natural de Maracay, Estado Aragua, de color blanco, nacida de parto normal, a término, de padres sanos. Vacunada contra la viruela, triple, B. C. G. y poliomielitis.

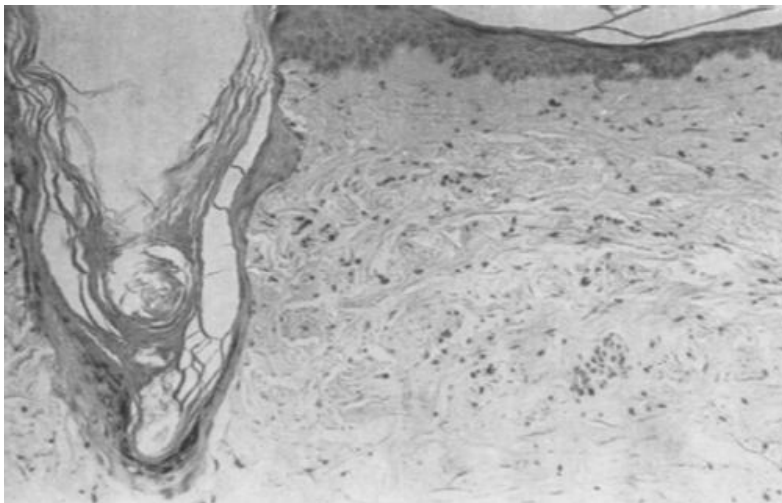
Antecedentes personales: ha sufrido de tos ferina, parotiditis, otitis, gastroenteritis. Amigdalectomía. Parasitosis intestinal (áscaris). Presenta buen desarrollo pondero-estatural.

Antecedentes familiares: abuelo paterno murió de diabetes. Tiene un hermano asmático.

Enfermedad actual: Niña de 6 años de edad, quien desde los cuatro años aproximadamente sufre de erupción que comenzó por manchas



*Foto N° 9*



*Foto N° 10*

acrómicas, puntiformes, a nivel del abdomen, las cuales presentan tendencia a confluir formando placas ovales, redondeadas y ovaladas y a veces con tendencia alargada. Estas manchas acrómicas son brillantes unas, duras, esclerosadas otras, sin elasticidad. Se observan dos bandas hipocrómicas alargadas una a nivel de parte anterior y superior del tórax y otra a nivel de bajo vientre. En la espalda manchas aisladas, ova-

ladas con las mismas características. En las piernas estas placas ocupan gran parte de cara anterior y son escleroatróficas. No hay sintomatología subjetiva. Vulva: extensa placa, blanco-nacarada, atrófica que ocupa toda la parte mucosa y sobresale hacia afuera, hacia grandes labios

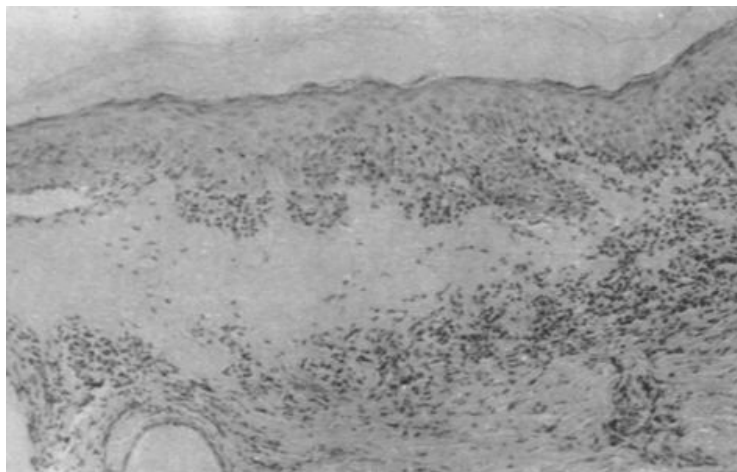
Exámenes complementarios: Heces : áscaris. Orina: normal. Glóbulos rojos: 4.580.000. Hb : 11,48 grs. Hematócrito : 38. Segmentados 59%. Eosinófilos: 5%. Linfocitos: 36c./c. Creatinina 0,9 mgr.%. Velocidad de sedimentación : 17 mm. Urea : 18 mgrc/. Glucosa : 80 mgrs. %. Serología: negativa. Electroforesis de proteínas: Albúminas: 4,51 grs.%. Globulinas alfa 1: 0,35 grs. Alfa 2: 2,06 grs. Beta: 0,45 grs. Gamma: 1,42 grs. Prótidos totales 8,8 grs. Creatinina : 0.9 mgrs%. Creatinina 2,1 mgrs.%. Fósforo inorgánico 6 mgrs.%. Calcio 10 mgrs.%. Potasio 3,5 meq/lt. Sodio 145 meq/lt. Cloruros séricos : 89 meq/lt.

Tránsito intestinal : normal. Radiografía de tórax : normal. Radiografía de manos : normal. Caries de primer grado en segundo molar temporal inferior derecho y primer molar temporal izquierdo superior.

Examen cardiológico : corazón sano. No hay evidencia clínica, electrocardiográfica ni radiológica de cardiopatía.

Biopsia: de abdomen y región maleolar respectivamente : 1, atrofia moderada del epitelio, espesamiento y homogeneización del colágeno, especialmente subbasal. Infiltrado crónico inespecífico perivascular y perianexial. 2, corte : hiperqueratosis folicular, epitelio con áreas atróficas. Infiltrado inespecífico alrededor de los vasos y de algunos anexos. Desaparición de la grasa alrededor de algunos glomérulos sudoríparos. Diagnóstico : esclerodermia.

Biopsia de labio mayor de la vulva: atrofia moderada de la epidermis. Licuefacción de la capa basal. Homogeneización completa del colágeno superior; infiltrado en banda linfocitario en dermis media. Diagnóstico Liquen escleroso y atrófico. (Foto 11).



*Foto N° 11*

## COMENTARIO

Hemos presentado dos casos de esclerodermia, uno generalizado y con calcinosis, cuyo comienzo se inicia a los 11 años de edad y otro de esclerodermia localizada tipo morfea asociado a un Liquen Escleroso y Atrófico en una niña de 6 años de edad, cuya enfermedad se inicia a los cuatro años. La asociación de esclerodermia con calcinosis, fue reconocida por primera vez en 1911 por Thieberge-Weissenbach (Nº 1), siendo la calcinosis considerada por estos autores como una secuela tardía de la esclerodermia (Nº 2), apareciendo como término medio a los 11. años del comienzo de la enfermedad. Esto ha sido confirmado por el estudio clínico de 727 casos hecho por Tuffanelli en una serie de la Clínica Mayo (Nº 3) en 1961. En la literatura venezolana recordamos los dos casos publicados por G. Lara de Calcinosis Universal (Nº 4) en su tratamiento con Endrate (Edathamil Sódico).

Nuestro segundo caso corresponde a una Morfea en Gotas con lesiones vulvares escleroatróficas que según la biopsia corresponde a un Liquen Escleroso y Atrófico.

Se ha discutido y aún se discute de si trata de dos cuadros diferentes concomitantes en la misma paciente o si se trata de etapas de la misma enfermedad. Aunque el Liquen Escleroso y Atrófico ha sido considerado, relacionado con otras dermatosis, la mayoría de los autores ahora acepta el concepto de Kyrle (Nº 5) de que se trata de dos entidades separadas y corroborado esto por los resultados de la revisión de la literatura de Montgomery y Hill (Nº 6). Este trabajo fue una gran ayuda en esclarecer la confusión en la terminología aplicada al Liquen Escleroso y Atrófico. Revisando la literatura se encontraron que esta enfermedad se le ha llamado Lichen Planus Morpheicus, White Spot Disease, Esclerodermia de Unna en tarjeta de visita, Lichen Albus de Zunbush y Dermatitis Crónica Atrófica Liquenoide de Csillag. Según Montgomery y Hill la gran mayoría de los dermatólogos piensan que estos términos deben ser abandonados especialmente el término White Spot Disease, el cual ha sido aplicado indiferentemente a Morfea en Gotas y al Liquen Escleroso y Atrófico. En 1894 el valor del término Morfea se precisa con Unna (7), quien describe bajo el nombre de Kartenblatt ahnliche o escleroderma en tarjeta de visita una afección que se manifiesta por manchas blancas redondas u ovales, del tamaño de una cabeza de alfiler o de una lenteja circunscrita aisladas o confluentes. En 1903 Johnston y Sherwell (8) publican bajo la denominación de White Spot Disease una observación superpuesta o parecida a la de Unna. A partir de Johnston y Sherwell las observaciones se multiplican, pero el nombre de White Spot Disease se aplica también no sólo a las esclerodermias sino a otras atrofiaciones blancas puntiformes y en particular al Lichen Escleroso y Atrófico. En 1913, G. Petges (9) basándose en la

clínica e histología conecta la Morfea en Gotas a la Esclerodermia, separándola del Liquen Escleroso y Atrófico y demuestra su identidad con la White Spot Disease de los americanos, aceptando esta última designación bajo la condición de que se acuerde reservar este nombre a los casos de Morfea en Gotas. En 1914 Mac Kee et Wise (10) estudiando todas las publicaciones concluyen que hay los dos grupos de afecciones el grupo del Liquen Escleroso y Atrófico y el grupo de las esclerodermias y reconocen que el término White Spot Disease debe reservarse sólo a la Morfea en Gotas. Steigleder y Raab (11) en su investigación sobre 23 casos de Liquen Escleroso y Atrófico desde el punto de vista histológico e histoquímico y comparando con 10 casos de Esclerodermia circunscrita concluyen que ambas entidades pueden aparecer similares en secciones de hematoxilina-eosina. Aunque el corium profundo esté alterado, el Liquen Escleroso y Atrófico puede diferenciarse de la esclerodermia circunscrita por métodos modernos de histología e histoquímica. Sus trabajos no apoyan la tesis de que el Liquen Escleroso y Atrófico y Esclerodermia circunscrita sean variantes de la misma enfermedad. Aunque los histopatólogos no están de acuerdo en que los procesos observados sean de esclerosis o de edema en la parte superior del dermis, todos concluyen en que las fibras elásticas están reducidas o ausentes en el corium en el Liquen Escleroso y Atrófico. Otros autores dudan de si la presencia o ausencia sola de fibras elásticas es suficiente para diagnosticar L.E.A., ya que éste y Esclerodermia circunscrita pueden observarse en el mismo paciente, como en el caso descrito por Senear (12) en la Sociedad de Dermatología de Chicago en noviembre de 1948 y en donde el mismo doctor Senear relató que no infrecuentemente en estos casos el L.E.A. se manifiesta en el área genital. Montgomery y Hill (13) en su revisión de 46 casos, encontró que es seis veces más frecuente en la mujer entre los 43 y 50 años de edad, aunque Laymon (14) observó tres casos en niñas por debajo de seis años, en que las lesiones están circunscritas al área genital y a veces anal, publicación que hace en 1945. En 1957, Chernosky (15) revisa la literatura y encuentra un total de 35 casos de Liquen Escleroso y Atrófico en la infancia, destacando su rareza en este período de la vida, ya que el L.E.A. se observa en mujeres de edad media en adelante. Los casos fluctúan entre los 2 y 13 años. A éstos añade cuatro más de su experiencia, con edad de comienzo de 1 a 9 años, incluyendo el caso más joven descrito en la literatura en una niña de raza negra, cuya erupción comenzó al año de edad. Aaronson y asociados (16), en 1962, reporta dos casos más, uno de los cuales además de lesiones anogenitales, presentó lesiones múltiples pigmentadas y atróficas en abdomen, pecho y espalda, en una niña de 6 años de edad. Montgomery y Hill (17) observaron la enfermedad en treinta y ocho mujeres, veinte de las cuales presentaron lesiones de ano y vulva, así como de otras partes del cuerpo.

En resumen, creemos que nuestro segundo caso se trata de una niña que sufre de Morfea en Gotas o Esclerodermia circunscrita y de un Liquen Escleroso y atrófico en el área genital, sufriendo concomitantemente de ambas enfermedades, lo cual ha sido descrito en la literatura, presentando en el cuerpo las características ya descritas en la Nouvelle Practique para la Morfea en Gotas: predominio en mujeres de excepcional en los hombres), en la parte alta del pecho y de la espalda y a veces en regiones pregenitales, coexistencia de esclerodermia en banda o en placas, antecedentes de enfermedades infecciosas como rubeola, tos ferina, en piel vecina sana, sin prurito, resistencia terapéutica. Y en la vulva, las características del L.E.A., o sea placa única esclero-atrónica, blanconacarada en cara interna de labios mayores y resto de la mucosa vulvar.

### BIBLIOGRAFIA

1. Thieberge, G. and Weissenbach, R. J. Concrétions calcaires sous cutanées et sclérodemie. Ann. Derm. Syph. 42:129-155, 1911.
2. Müller, S. A., Brunsting, L. A. and Winckelmann, R. K. Calcinosis Cutis, its relationship to Scleroderma. A.M.A. Arch. Derm. Syph. 80:15-21 (July), 1959.
3. Tuffanelli. Systemic Scleroderma: a clinical study of 727 cases. Vol. 84 N° 3, 359-371, Sept. 1961.
4. G. Lara. Enfermedad del colágeno y Calcinosis Universalis. Dos casos. Bol. Soc. Med. Hospital de Niños. 2: 246-254, 1960.
5. Kyrle, J. Vorlesungen über Histobiologie der menschieben Haut and ihre Erkrankungen, Berlin, Springer Verlag, 1925.
6. Montgomery, E. and Hill, W. R. Lichen Sclerosus et Atrophicus. Arch. Derm. Syph. 42: 755 (nov), 1940.
7. Unna. Die Histopathologie der Hautkranheiten (p. 1.125).
8. Johnston y Scherwell (citado por la Nouvelle Practique). Tome VIII. Pág. 178. 9. G. Petges. La Morphée en Gouttes et le White Spot Disease (Annales de Dermatologie). 1913 (p. 414).
10. Mac Kee et Wise. White Spot Disease. (A propos de la Morphée en Gouttes. Journal of cutaneous diseases 32-1914), p. 629.
11. Gerd Steigleder and Raab, W. P. Lichen Sclerosus et Atrophicus. Vol. 84: 219-226. August, 1961.
12. Senear, F. and staff. Lichen Sclerosus et Atrophicus A.M.A. Arch. Derm. Syph. 58: 540, 1948.
13. Montgomery, E. and Hill, W. R. Lichen Sclerosus et Atrophicus. Arch. Derm. Syph. 42: 755. Nov., 1940.
14. Laymon, C. W. Lichen Sclerosus et Atrophicus in Childhood. Arch. Derm. Syph. 52: 351. (Nov: Dec.), 1945.
15. Chernosky, M. E., Derbes, V. J. and Burks, J. W., Jr. Lichen Sclerosus et Atrophicus. A.M.A. Arch. Derm. 75: 647-652. (May), 1957.
16. Aaronson, Leroy. Cranston R.1. Baler R. Brockton and others. Arch. Derm. Syph. 85: 746-747. June, 1962.
17. Montgomery, E. and Hill, W. R. Lichen Sclerosus et Atrophicus. Arch. Derm. Syph. 42: 755. (Nov.), 1940.



## ERITEMA DISCROMICO PERSTANS

A. B., de 12 años de edad, oriunda de Caracas donde ha permanecido toda su vida. Nacida a término, de parto normal, de padres sanos. Vacunada contra la poliomielitis y viruela. Antecedentes de haber sufrido sarampión a los dos años de edad, varicela a los tres años. Tiene cinco hermanos sanos. Abuelos cardiopatas. Refiere que siempre fue muy delgada. Presenta buenas condiciones generales, de piel morena clara. Adenopatías movibles y pequeñas, indoloras, en el cuello. Resto de su examen físico completamente normal.

Enfermedad actual: presenta manchas extensas color pizarra azulado diseminado por ambas mejillas, con cierta tendencia a la acentuación del pigmento hacia los bordes, los cuales se observan muy netos hacia maxilares inferiores. En extremidades superiores se observan, tanto en región dorsal como en la cara de flexión, máculas redondeadas u ovals de bordes netos, en relieve, eritematosos, ligeramente infiltrados, fácilmente visibles y palpables, en cuyo centro también se repite la atenuación del color pizarra. Son manchas lisas, no descamativas, no pruriginosas. Tanto en cara anterior del cuello como en ambas piernas, estas manchas con las mismas características, aparecen más extensas, con tendencia a coalescer y a unirse formando relieves geográficos con las mismas características de eritema en el borde y color gris pizarra azulado con tendencia a hacerse tenue hacia su centro, preferentemente en las manchas más viejas (Foto 12).

Exámenes complementarios : Glóbulos rojos : 4.420.000. Hb : 13,86. Hematócrito 44,5. Segmentados 63 %. Linfocitos 32. Eosinófilos 5 %. Monocitos 0. V.D.R.L. negativo. Orina negativa. Heces: quistes de giardias abundantes. Urea 28 mgrs. %. Glicemia 104 mgrs. °ó. Tránsito intestinal : normal. Radiografía de tórax : normal. Electrocardiograma normal. Corazón sano. Orina: 17 cetos y 17 OH en orina de 24 horas, 4,8 mgrs. y 2,4 mgrs., respectivamente. Prueba de Thorn : recuento inicial de eosinófilos 350/mm. Recuento a las 4 horas, 200/mm. Función hepática: cefalina colesterol, a las 24 y 48 horas, negativa. Turbidez del timol, 3,71. Reacción de Uko : negativa. Reacción de Takata : negativa. Examen O.R.L., negativo.

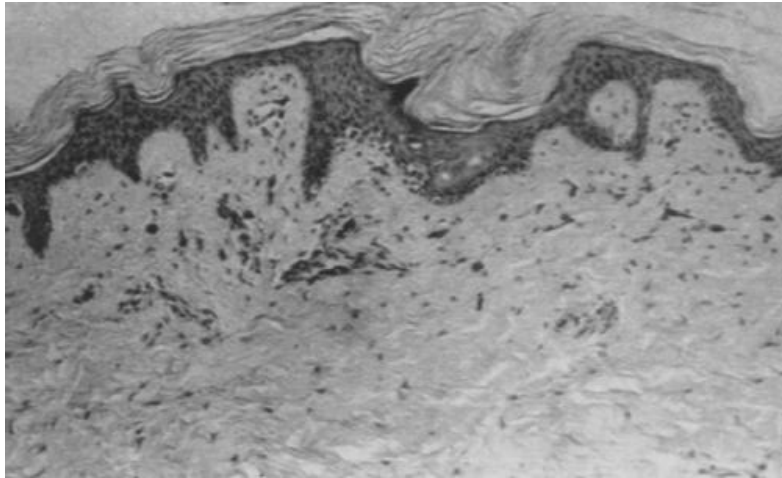
Electroforesis de proteínas : Albúminas: 4,90 grs. 68 %. Globulinas alfa 1: 0,16 gr. 2,3 %. Alfa 2: 0,49 gr. 6,9 %. Beta: 0,66 gr. 9,1 ;o. Gamma : 0,99 gr. 13,7 %. Prótidos totales : 7,2 gr. Proteínas totales del suero : 5,9 gr. Albúmina 3,3 gr. Globulinas : 2,6 gr. Relación A j G 1,2 gr. Cloruros plasmáticos 90 meq/lt. Sodio 142 meq/lt. Potasio 4,4 meq/lt. Creatinina 1,2 mgr. %. Mitsuda negativa a los 21 días. Leishmanina negativa a las 48 horas. Mantoux negativo a las 48 horas.



*Foto N° 12*

Biopsia: discreta hiperqueratosis difusa. Epidermis adelgazada con ligero alargamiento de algunos conos interpapilares. En uno solo de los cortes se observan discretas áreas de liquefacción de la capa basal (Foto 13). Infiltrado linfocitario y fibroblástico, difuso y discreto en dermis superior con importante cantidad de pigmento melánico intra y extracelular. 2) Lesiones idénticas a las anteriormente descritas. Coloración de Perl negativa. Diagnóstico : Eritema Discrómico Perstans. Paciente se hospitaliza por dos veces consecutivas con el objeto de hacerle tratamiento a base de 600.000 U. de penicilina por diez días consecutivos. Vitamina C 500 mgr. diarios. Polivitaminas. Durante su hospitalización los exámenes complementarios se mantuvieron esencialmente negativos.

Se trata del sexto caso de Eritema Discrómico Perstans estudiado según las posibilidades, descrito en nuestro país por los doctores Convit, Kerdel-Vegas y Rodríguez Garcilazo, trabajo que mereció el Premio Martín Vegas 1961, con todas las características clínicas e histopatológicas descritas por los autores, en niña de 11 años de edad, con una evolución



*Foto N° 13*

de 4 a 5 años y caracterizada por manchas color gris azulado, lisas, no descamativas, con reborde eritematoso finamente infiltrado, el cual se observa más evidente mientras más joven es la lesión, con tendencia a crecer de una manera centrífuga y cuyo color gris apizarrado azulado es tenue hacia el centro de las manchas y más neto hacia la periferia de las mismas. El estado de la paciente es excelente y no presenta ninguna sintomatología subjetiva.

Durante su hospitalización fue tratada con doce millones de unidades de penicilina procaína, habiéndose observado una mejoría apreciable con desaparición de la infiltración y eritema en algunas de las manchas, sobre todo en las más antiguas, como las de la cara y algunas de los brazos. Esta mejoría fue apreciada por nosotros, familiares y por la misma paciente. Como sabemos, esta enfermedad se caracteriza por tener remisiones espontáneas, pero no está de más insistir que fue durante su hospitalización y por los meses que siguieron a ésta cuando se experimentó la mejoría. También queremos resaltar que hemos visto aparecer lesiones nuevas en la paciente, que ella misma ha señalado y que éstas parecen iniciarse con cierto prurito y sensación de ardor. Relatamos este caso como uno más de la enfermedad, sin pretender aportar nada nuevo después del excelente trabajo de los autores y que los exámenes se realizaron dentro de todas las posibilidades que presenta nuestro Servicio.

#### BIBLIOGRAFIA

Jacinto Convit, F. Kerdel-Vegas y G. Rodríguez G. Eritema Discrómico Perstans. Dermatología Venezolana. Año IV. Volumen II. Nos. 3 y 4. Diciembre, 1960/Julio, 1961.

## XERODERMA PIGMENTOSUM

C. M. R., natural de Maturín, Estado Monagas, nacida a término, de padres aparentemente sanos, de 42 y 36 años, respectivamente, seis hermanos vivos y sanos, uno sufriendo de la misma enfermedad desde los meses de nacida. Padres mestizos y de piel morena oscura. Entre sus antecedentes sólo ha sufrido de sarampión, no ha sido vacunada. Un primo hermano murió de la misma enfermedad a los siete años de edad.



*Foto N° 14*

Enfermedad actual: desde los tres meses de edad los padres empezaron a notar fotofobia y una erupción eritemato-pigmentada de la cara, la cual fue diseminándose lentamente por todo el cuerpo. Al mismo tiempo lagrimeo, apatía, malas condiciones generales. Anorexia. Examen físico: erupción generalizada hiperocrómica, la cual va del pardo claro al color negruzco, máculas que se unen formando placas oscuras que cubren grandes extensiones de toda la piel del paciente, rodeadas a su vez de superficies atróficas y con presencia de telangetasias, lesiones verrugosas diseminadas por tronco, cara y brazos. Queratosis y lesiones névicas negruzcas escamo-costrosas en la cara. Queilitis de ambos labios, leucoplasias de labio inferior. Uñas y pelos normales. La niña se mantiene

con la cabeza cubierta, apática, tratando de huirle al menor rayo de luz y con lagrimeo constante ocular, intensa irritación conjuntival. Exámenes complementarios : O.R.L.: hipertrofia de amígdala palatina derecha. Rinoscopia anterior y posterior normal. Odontología: secuestros radiculares de molares. Porfobilinógeno normal. Porfirina negativa.

Electroforesis de proteínas : prótidos totales 6,4 gr. %. Albúmina 3,34 gr. %. Globulinas: 4,4 gr. %. Alfa 1: 0,28 gr. %. Alfa 2: 0,71 gr. %. Beta : 0,68 gr. <sup>9</sup><sup>1</sup>c. Gamma : 1,39 gr. Orina normal. Heces: negativa. Serología : negativa. G. rojos : 4.200.000 Hb. 10,9 gr. G. blancos : 8.500. Hematócrito : 38. Segmentados : 72 %. Eos.: 8 %. Linfocitos : 17 %. Cayados: 3 %. Urea: 20 mgr. %. Glucosa: 0,85 mgr. %.

Biopsia: Corte 1: muestra hiperqueratosis, acantosis ; áreas de hipergranulosis y de hiperpigmentación de la capa basal. Inflamación crónica inespecífica. Corte 2: epiteloma basocelular.



*Foto N° 15*

*CASO N° 2.* O. M. R., de cinco años de edad, hermano del caso anterior, oriundo también de Maturín, Estado Monagas, nacido de los mismos padres, mestizo y con los mismos antecedentes familiares y personales que el caso anterior. Relata el padre, sin embargo, que la erupción

en este hijo empezó a los nueve meses de edad y que su dificultad para la visión fue mucho más intensa desde el principio y que la erupción pigmentada y atrófica se hizo más evidente con mayor rapidez, haciéndose generalizada a los pocos meses. Al examen físico difiere poco del caso anterior, presentando hiperpigmentación del pardo al negro, manchas lenticulares de tamaño y forma variables con zonas hipo yacrómicas intercaladas con telangectasias. Piel seca, rugosa, engrosada en brazos y piernas. Ulceraciones en dorso de nariz y surcos nasogenianos. Lesiones de aspecto epiteliomatoso en pared torácica anterior. Queilitis.

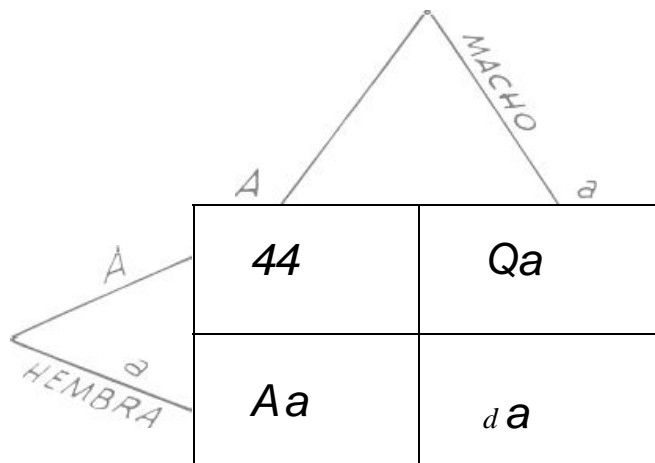
Exámenes complementarios: O. R. L. faringe : amígdalas infectadas, hipertrofia adenoidea. Adenotonsilitis crónica. Oftalmología: Leucoderma bilateral. Pterigión. Carúnculas hipertróficas. Pigmento disperso en conjuntivas que invade la córnea en 4 mm. Mala implantación de pestañas. Engrosamiento irregular de conjuntiva palpebral. Examen de heces: necator. Orina : porfobilinógeno : negativo. Coproporfirinas : presentes. Electroforesis de proteínas: Albúminas: 3,12 gr. 47,717c. Globulinas: Alfa 1: 0,30 gr. %. Alfa 2: 0,80 gr.% Beta: 0,90 gr. %. Gamma 1,28 gr. %. Prótidos totales 6,4 gr. %. Urea 25 mgr. %. Glucosa 0,90 mgr. %. Bilirrubina total : 0,8 mgr. % . Directa 0,7 mgr. % ; indirecta 0,1 mgr. %.

Prótidos totales del suero: 6,3 gr. % Albúmina: 3,3 gr. % . Globulinas : 3 gr. % . Relación A/G : 1,1. Glóbulos rojos : 3.600.000. Hb.: 10,7 gr. %. Glóbulos blancos : 7.200. Hematócrito : 36. Segmentados : 70 %. Eos.: 7 %. Linfocitos: 22 %. Monocitos: 0. Cayados: 1 %. Fosfatasa alcalina 5,9 U. Orina (-).

Biopsia: 1) brazo : hiperqueratosis, áreas de hiperpigmentación de la capa basal. Inflamación crónica discreta en dermis superior. 2) Tórax : epiteloma basocelular.

## COMENTARIOS

El Xeroderma Pigmentosum está considerado como una anomalía recesiva, afortunadamente muy poco común, ya que generalmente estas son incompatibles con la vida normal, mueren a los pocos años de vida o en último caso muy jóvenes. La consanguinidad es uno de los pasos necesarios para la herencia recesiva. En individuos normales que llevan en su ser los genes causantes, la genética los clasifica como híbridos o heterocigotos, en los cuales el gen normal es dominante sobre el recesivo, siendo su efecto potencial suprimido, manifestándose sólo el gen recesivo cuando se produce el estado de homocigoto, el cual se repite con una potencialidad de 1 en 4 en los padres heterocigotos (1).



El Xeroderma Pigmentosum se produce de preferencia en la raza blanca, de cabellos rubios, heredándose una sensibilidad a las radiaciones violetas, sin la intervención de sustancias fotodinámicas. Se acompaña de oligofrenia, frecuente idiocia xerodérmica descrita por de Sanctis y Elässer, en individuos de pequeña talla, mal desarrollados. En su evolución se presentan tres etapas descritas por Unna (2). 1) Eritrodérmica, que se manifiesta ya en el primer año de vida. 2) Etapa de pigmentación del segundo y tercer años, y por último, una tercera etapa de degeneración en que aparecen las lesiones atróficas, telangectasias, lesiones verrugosas, engrosamiento de la piel y por último la aparición de carcinomas. El curso de la enfermedad generalmente es rápido y progresivo, con períodos de quietud. En la literatura casi todos los casos conocidos son de raza blanca, incluyendo los de la literatura venezolana. Se conocen, sin embargo, los casos descritos en Africa por Lowenthal and Trowell (3) en negros puros, de piel seca, atrofias y lesiones verrugosas. En la literatura venezolana se conoce el caso de los doctores A. Salas y J. Convit (4), con presencia de epiteloma de párpados de gran malignidad y melanoma de dorso de nariz en mujer de raza blanca, de 18 años de edad. Publicación del año 1947.

En 1950 Grom (5) publica un caso de niño de 10 años de edad, oriundo del Estado Nueva Esparta (probablemente mestizo), con lesiones faciales de Xeroderma Pigmentosum y proceso neoplásico desarrollado en la cabeza, de un Pterigi6n y "metástasis epiteliomatosa de la conjuntiva".

O. Beauj6n (6) describe, en 1952, un caso de Epiteliomatosis Corneal bilateral en Xeroderma Pigmentosum, en hombre de 24 años de edad blanco, con diagnóstico histol6gico de Epiteloma espinocelular de párpados y c6rneas.

Nuestros dos casos se presentan en hermanos de raza mestiza, con lesiones pigmentadas y atróficas generalizadas, comunes a todos los casos de Xeroderma Pigmentosum, pero el estudio histol6gico demuestra la presencia en ellos de epiteloma basocelular en el t6rax y en la cara, hecho no lo suficientemente com6n en la literatura, en cuyos casos pre-

dominan los tumores espinocelulares. Sin embargo, tanto en las radiodermatitis -tipo de piel que se ha analogado al Xeroderma Pigmentosum como en casos recientes publicados en la literatura de esta genodermatosis (7), los basocelulares exceden en número a los espinocelulares, hecho también puesto en evidencia por Baer y Witten en la publicación anual dermatológica que dirigen (8).

#### BIBLIOGRAFIA (Xeroderma Pigmentosum)

1. Donald Pillsbury, W. Schelleg y A. Kilgman. *Dermatology*. Cpt. 49.
2. Sutton y Sutton. *Diseases of the skin*.
3. Lowenthal, L. J. and Trowell, H. C. *British Journal of Dermatology*. 50: 66, 1938 (Negro cases).
4. A. Salas y Convit, J. Con motivo de un caso de Xeroderma Pigmentosum. *Rev. Pol. Car. XVI*. 95-96: 258-262. 1947.
5. E. Grom. Epitelioma espinocelular de la conjuntiva ocular. *Sociedad Oftalmológica Hispano-Americana*. Tomo X. N° XI. Págs. 1.155-56. 1950.
6. Oscar Beaujón. Epiteliomatosis corneal bilateral. *Gac. Med. Car. LX*. 10;12: 210-218. 1952.
7. Goldmon, L., Richfield, Loutzenhiser, Haniszko. Featurese uncommon to Xeroderma Pigmentosum. *Arch. Derm.* 83: 272-276. (Feb.), 1961.
8. Baer-Witten. *Year Book 1961-1962*. Observaciones de los Eds.

#### SUMMARY

Seven cases of rare skin diseases in children have been presented with the review of the world and local literature. The diseases studied are: 2 cases of Dühring's Herpetiform Dermatitis, 1 case of Scleroderma, Thieberge-Weissenbach type, 1 case of Morphea Guttata and Lichen Sclerosus et Atrophicus in the same patient. 1 case of Eritema Discromico Perstans and 2 cases of Xeroderma Pigmentosum.



# HIPOTESIS SOBRE ECOLOGIA DE PARACOCCIDIOIDES

*Dante Borelli*

Los seres vivientes que hasta ahora se han encontrado albergando *Paracoccidioides brasiliensis* (*Parabras*) reúnen 2 condiciones necesarias : (1) pertenecer a la especie humana (mucho mejor si en el sexo masculino), y (2) haber vivido algún tiempo en ciertas áreas de clima tropical y subtropical, diseminadas por el continente americano entre el 20° Lat. N. y el 35° Lat. S., sin incluir las islas, la orilla del mar, la baja cuenca amazónica y, en general, las partes con temperatura media anual superior a 24° o inferior a 17°.

La segunda condición requerida evidencia una relación entre el ambiente geográfico y la infección, la cual por lo tanto puede ser endógena.

Es hipotético el factor que capacita el área aludida, para mantener el *Parabras* fuera de su único huésped conocido, el hombre.

La hipótesis que se presenta aquí está basada sobre hechos de observación y de experimentación.

1. *Parabras* se presenta al estado parasitario como un organismo multibrotante, con capacidad "explosiva" de crecimiento y ocupación ; pero, al estado cultural, por debajo de 32°, se presenta como un moho inepto, prácticamente estéril, de muy lento crecimiento, incapaz de hacerle frente a cualquier contaminación (bacterias, levaduras, mohos, actinomicetos), que sabemos existen con una densidad enormemente mayor en el suelo natural. Queda así sin lugar la hipótesis de la existencia de *Parabras* libre en el suelo.

En el laboratorio se logra hacerlo sobrevivir sobre suelo esterilizado, pero no hacerlo crecer indefinidamente. He logrado mantenerlo sobre bosta de caballo gelosada y esterilizada por 5 generaciones hasta ahora; no he logrado mantenerlo sobre suelo o bosta sin esterilizar.

*Parabras*, pues, "debe" existir fuera del hombre, pero "puede" hacerlo sólo si mantenido y defendido contra la competencia de los microorganismos de que hemos hablado.

¿Cuál es el "protector" de *Parabras* ?

---

Cátedras de Microbiología y de Dermatología; Jefe, Sección de Micología, Instituto de Medicina Tropical, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela, Ap. 8250, Caracas.  
Resumen de una comunicación a la XII Reunión Anual de la Asociación para el Avance de la Ciencia.

2. El protector de *Parabras* "debe" ser una especie o un grupo de especies animales con ciertas características comunes y cuya distribución corresponde y se limita al área endémica.

Esta definición esquemática del protector prospecta un inmenso campo por investigar, el cual en su mayor parte permanece desconocido. Conviene analizar ulteriormente las cualidades del protector, para simplificar la tarea de su identificación.

3. *Parabras* crece *in vitro* entre 15°-17° y 37°-38°. Se puede estimar que *in vivo* su temperatura máxima de crecimiento no pasa de los 38° y la temperatura óptima cabe entre 35° y 37°. *Parabras*, inepto como moho, debe ser tomado en cuenta sobre todo como parásito. El aspecto de parásito es asumido por él, para vivir bajo temperaturas de 32°-38°. Ahora, ¿podrían ser protectores de *Parabras* organismos no humanos, homeotermos de temperatura interna entre 32° y 38°? Creo que no pueden ser por 2 razones, al menos:

a) Si el protector fuera un organismo homeotermo exclusivamente, *Parabras* se acabaría con la muerte del primer protector que lo albergara, por cuanto la paracoccidiosis no es transmisible, como es dable comprobar en la única especie susceptible conocida en la naturaleza, el hombre, y análogamente a lo que se observa en todas las micosis profundas.

b) Si el protector fuera un organismo homeotermo, no habría explicación para la limitación climático-geográfica estricta, que se observa en la distribución de la endemia. Ante el frío se acaba la paracoccidiosis como endemia; pero, al haber un protector homeotermo, se esfumaría la barrera del frío ante *Parabras*, porque la termotaxis del protector lo defendería contra la parálisis encimática.

*Ergo*, el protector "debe" ser un organismo heterotermo presente (tal vez exclusivamente) en las áreas endémicas, con acceso a la(s) especie(s) homeoterma(s) (32°-38°) susceptible(s), la (s) cuale(s) actuaría(n) como revelador y tal vez también como reservorio y cuya distribución puede exceder los límites de las áreas endémicas.

Es posible que el protector actúe también como vector y como transmisor. En realidad, no existen indicios en este sentido, y tampoco existen indicios de la vía de introducción al único huésped conocido, el hombre.

¿Será el protector de *Parabras* un artrópodo, o un anfibio o un pez? La hipótesis presentada no ayuda a contestar estas preguntas: este es su límite.

Se admite que esta hipótesis prescinde de las analogías con otras micosis profundas endémicas, que se han venido utilizando por los autores en la interpretación de la paracoccidiosis.

ABSTRACT  
Borelli, D. A HYPOTHESIS ON ECOLOGY OF PARACOCCIDIOIDES  
BRASILIENSIS

Infection with *Paracoccidioides brasiliensis* (*Parabras*) is exclusively found in human beings who lived in the endemic areas. These are regions with tropical and subtropical climates, scattered within continental America from 20° Lat. N. to 35° Lat. S. These facts are interpreted as an evidence against endogen and in favour of exogen origin of the infectant.

Owing to the intransmissibility of the infection within members of the susceptible species, the existence of *Parabras* outside man is postulated. Owing to cultural characteristics of *Parabras* as a mold, its free existence in soil is excluded. *Parabras* needs some "protector", which could be an organism exclusively present in the endemic areas. Climatic-geographical distribution of paracoccidioidosis and thermal limitations (15°-17° to 37°-38°) of *Parabras in vitro* are pointing against a homeothermic protector for *Parabras*.

The lack of knowledge about route of introduction and primary complexes in pathogenesis of paracoccidioidosis blocks the way to closer identification of protector.