

cho tiempo de silencio clínico es lógico hacer responsable a la droga de su despertar. Por otra parte, las relaciones cronológicas entre su administración y la presentación de las úlceras se hallan lo suficientemente cercanas como para atribuir a aquélla su iniciación o recidiva, por lo que creemos que pueda ser desechada la objeción de que pudiese tratarse de una casual coincidencia entre una recidiva temporal o estacional ulcerosa y la administración de la fenilbutazona.

Para concluir, y después que hemos creído mostrar una vez más las indudables relaciones entre la aplicación de la fenilbutazona y la producción de úlceras pépticas, es natural que pretendamos sacar ciertas conclusiones prácticas de tal hecho. Dichas conclusiones por fuerza tienen que ser las preconizadas con anterioridad por diversos autores y que ya hemos insinuado a lo largo de la comunicación. Se basan sobre todo en el estudio atento de los antecedentes patológicos del enfermo tributario de los beneficios de esta medicación. Desde el punto de vista de la prevención de úlceras por la fenilbutazona, es lógico que desistamos de aplicarla a individuos con úlcera activa o que la han padecido anteriormente, a enfermos con síndromes gastríticos, dispépticos, de acidismo, hepáticos, entéricos y también, naturalmente, a enfermos caquécticos por neoplasias digestivas. Dada la predisposición familiar al *ulcus*, quizá fuese también prudente desistir de aplicarla, o por lo menos, hacerlo con suma cautela, en individuos con una historia ulcerosa familiar cargada. De otras contraindicaciones extradigestivas (cardíacas, renales, sanguíneas, etc.) no nos ocuparemos por no hacer el tema demasiado largo y por salirse realmente de él.

Valorando bien todos los datos señalados, evitaremos al enfermo no apto para recibirla todos los perjuicios de una medicación intempestiva, a la vez que aprovecharemos todos los grandes beneficios que la fenilbutazona puede reportar a todo paciente que no presente contraindicaciones para su empleo.

RESUMEN.

Se presentan cinco casos de úlceras pépticas iniciadas dos de ellas y reactivadas las tres restantes por preparados de fenilbutazona. Se estudian los efectos tóxicos de la droga y se previene contra su empleo indiscriminado, al objeto de evitar complicaciones tóxicas en los enfermos en los que se halla contraindicada y no deslucir los brillantes resultados de los casos en los cuales su uso no ofrece peligros.

BIBLIOGRAFIA

- BARCELÓ y SERRA-PERALBA.—*Med. Clín.*, 20, 152, 1953, y *Rev. Esp. de Reumatismo*, 5, 53, 1953.
CALVO MELENDRÓ.—*Rev. Esp. Ap. Dig. y Nutr.*, 13, 151, 1954.
HARWERTH y HEILMEYER.—*Cit. PUIG LEAL, Rev. Clín. Esp.*, 53, 105, 1954.

- KRAININ.—*Jour. Am. Med. Ass.*, 152, 28, 1953.
KUZEL y col.—*A. M. A. Arch. Int. Med.*, 92, 5, 1953.
MORIN y col.—*Presse Med.*, 61, 411, 1953.
NANCY y DILLING.—*Lancet*, 264, 1230, 1953.
SEZE y LEVERNIER.—*Bull. Soc. Med. Hôp. Paris*, 60, 389-392, 1953.
SHIELD y col.—*Jour. Am. Med. Ass.*, 152, 28, 1953.
RAFFENSPERGER.—*Jour. Am. Med. Ass.*, 152, 1-2-5, 1953.

DISTROFIA EPIPHYSIALIS MULTIPLEX

C. JIMÉNEZ DÍAZ y E. LÓPEZ GARCÍA.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas. Madrid.

Esta designación ha sido aplicada por FAIRBANK¹ a un trastorno curioso de la osificación de las epífisis que se manifiesta en la infancia y pubertad, afectando de modo simétrico a diferentes huesos, de base constitucional. Anteriormente se citan observaciones múltiples de BARRINGTON-WARD (1912), CLARK (1929), EICKENBERG (1915), habiendo sido JANSEN (1934) el que hizo la primera descripción sistemática del proceso, como una entidad clínica que debe distinguirse de la discondroplasia, condrodistrofia, enfermedad de Morquio-Brailsford y osteocondritis. FAIRBANK hizo posteriormente un estudio más amplio basado en 20 observaciones personales. Entre otros trabajos ulteriores, mencionamos el de CHRISTENSEN y cols.², que hace referencia a 34 casos publicados en la literatura, presentando 4 casos personales, y el de JACKSON y cols.³, con 6 casos.

Se trata en esencia de una afectación de los cartílagos epifisarios, múltiple, en las extremidades y vértebras, con retardada diferenciación celular y osificación irregular, solamente en algunas zonas, lo cual origina deformidades articulares, a veces cifosis, piernas en X, alteraciones de la marcha y crecimiento disminuido; no se produce un verdadero enanismo como en la acondroplasia y los dedos aparecen gordos y rechonchos. En cerca del 50 por 100 de los casos el trastorno es familiar, y en la evolución ulterior se produce una reparación imperfecta que permite una vida corriente con más o menos deformidad. No existe defecto mental.

Nosotros hemos tenido ocasión de observar el caso que describimos a continuación:

A. L. T., varón de once años. Nació de parto normal, pareciéndole a la madre que tenía la cabeza algo grande. La dentición fué normal y empezó a andar a los once meses. A los cinco años le notaron que se cansaba y no andaba bien; poco más tarde se advirtió que la rodilla derecha tenía una configuración diferente de la izquierda. Más adelante se le torció el pié izquierdo y esa pierna se fué curvando con convexidad externa. Últimamente tiene dolores en las corvas y, a veces, en las rodillas. Con frecuencia ha tenido diarreas, y alguna vez anginas. Sus padres y diez hermanos están todos sanos. No ha habido caso semejante en la familia.

El aspecto del niño y su estado de nutrición, color

de piel y mucosas es normal. Alguna caries dentaria. Pequeñas adenopatías retromaxilares. Exploración de tórax y abdomen negativa. Las extremidades son cortas, con manos y pies anchos (fig. 1). Distensibilidad articular aumentada, principalmente en las muñecas. Caderas normales a la movilización. Pies planos bilaterales. Ligera escoliosis de convexidad izquierda. La pierna derecha con genu varo y la izquierda valga (fig. 2). En la exploración neurológica reflejos rotulianos abolidos. No signos anormales.



Fig. 1



Fig. 2

El examen citológico de la sangre no demuestra anormalidades. Velocidad de sedimentación, 8. Orina normal. Fosfatasa alcalina plasma, 22,4 unidades. Idem ácida, 8,2. Urea en sangre, 0,22 g. por 1.000. Descarga ureica, 62 por 100. Reserva alcalina, 49,2 (\equiv 21,9 Meq.). Calcio en el suero, 12,7; fósforo, 5,8. Calcariuria: reacción de Sulkowicz positiva. Eliminación de calcio por la orina en veinticuatro horas, 60,4 mg. Iones en el suero: cloro, 103,8 M. Eq.; sodio, 155 M. Eq.; potasio, 6,4 M. Eq. Cromatografía papel de aminoácidos: elimina glucocóla, alanina, glutamina, histidina y arginina.



Fig. 3

Lo más interesante es lo que respecta a las radiografías. En todas ellas se ven las deformidades en la zona epifisaria. Los cartílagos están sólo osificados en algunas zonas, presentando un aspecto mordido e irregular, incompleto. En la rodilla (fig. 3), en los pies (figura 4), en las manos y en las caderas (figs. 5 y 6) se ven estas alteraciones típicamente. En los dedos los huesos son cortos, pero no se aprecia alteración diafisaria.

Unicamente en las metáfisis se ve ensanchamiento y algo de deformidad, que recuerda lo que se observa en el raquitismo; también en la extremidad inferior se ve una deformación en curva de convexidad externa en

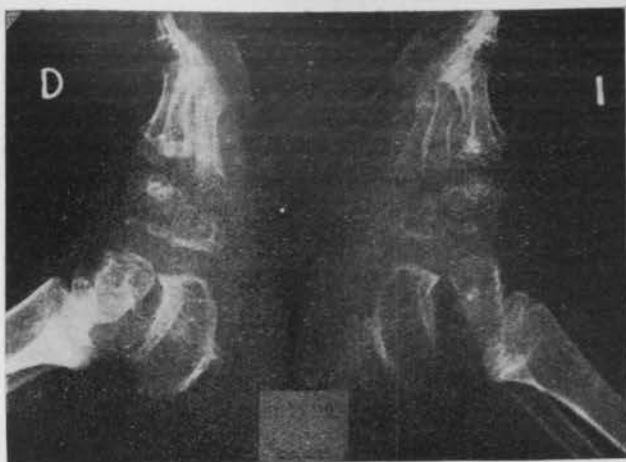


Fig. 4

la diáfisis, pero sin alteraciones de la cortical, observándose en la metáfisis líneas horizontales de calcificación intermitente. En la columna vertebral se aprecian, sobre todo en la lateral (fig. 7), irregularidades de forma de los cuerpos, perdiéndose la horizontal limitante que aparece irregularmente deformada, y faltando alguno de los ángulos anteriores.

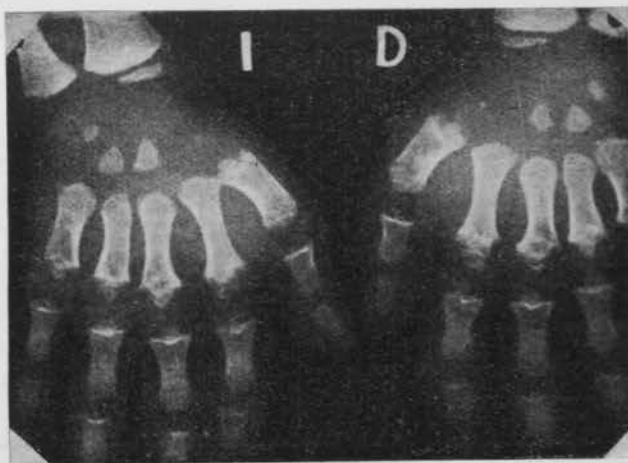


Fig. 5

En su conjunto, como se ve, todas las radiografías acusan el defecto epifisario y la irregularidad de su osificación.

COMENTARIO.

Este caso es típico de la enfermedad descrita por JANSEN con el nombre de "disostosis epifisaria" y posteriormente por FAIRBANK como "distrofia epifisaria múltiple". Lo característico es esta alteración sistemática de las epífisis, cuya osificación se hace irregularmente. Es claramente distinta del proceso llamado "epífisis punteadas", en el que lo característico es la existencia de múltiples centros de osificación, que salpican la zona epifisaria, y se acompaña de acortamiento de las diáfisis. Asimismo es fácil de diferenciar del gargolismo, o garrulismo, en el

que hay la deformidad cráneo-facial, sordera o amaurosis, déficit mental y anquilosis articulares; tampoco ofrece similitud con el trastorno óseo del cretinismo infantil. De la enfermedad de Morquio-Brailsford, la distinción es fácil recordando que en ella se produce una acentuada cifosis con vértebras deformes y prolongadas anteriormente en forma de lengüeta y su frecuente asociación a la catarata. Y asimismo es abiertamente distinta de la acondroplasia y la condrodistrofia hiperplásica de KAUFFMANN.



Fig. 6

En nuestro caso, condiciones adversas de alimentación han podido irrogar un trastorno malácico asociado; hay hipercalcemia, discreta calciuria y aumento de las fosfatasas, sin existir trastorno de la función renal, ni aminoaciduria, o desequilibrio iónico, como en las disnefrias del tipo Fanconi o de Lightwood. Esto añade el incurvamiento de las extremidades inferiores, que no son típicas de la distrofia epifisaria, y el ensanchamiento metafisario.

En cuanto al origen de la enfermedad se sabe solamente que es de arranque constitucional. Hay varios casos publicados de presentación familiar. JACKSON y colaboradores piensan que la transmisión se hace por un gen simple dominante de gran penetración, pudiendo esperarse un 50 por 100 de herencia. No obstante, la mayor parte de los casos publicados eran esporádicos.

La evolución ulterior suele ser benigna; se establecen deformidades de amplitud limitada (coxa o genu valgo o varo), cifoescoliosis; de-

formidades de los pies y las manos, que pueden afectar, por lo general no intensamente, la función; a esas deformidades el sujeto se habitúa y las compensa. No se afecta la mente, y tampoco quedan enanos como los acondroplásicos, aunque su estatura pueda quedar algo reducida.

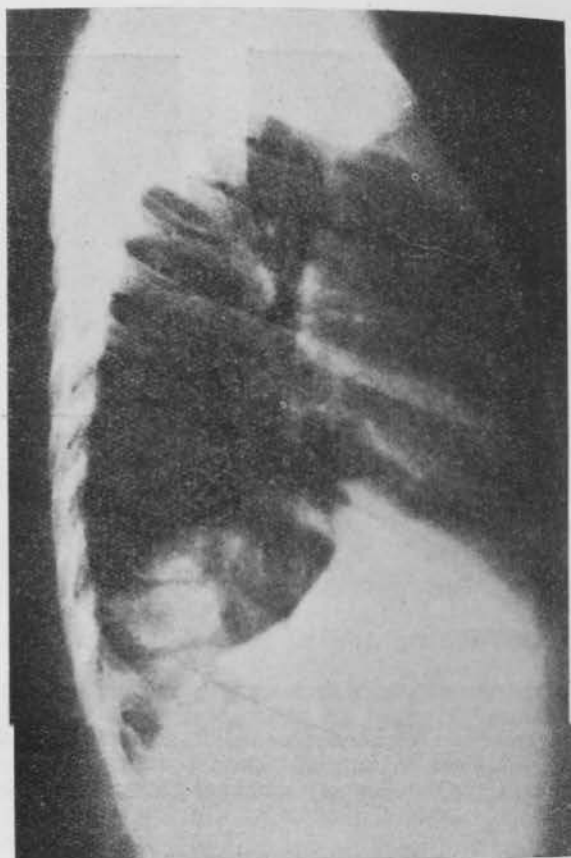


Fig. 7

SUMARIO.

Se presenta un caso de distrofia epifisaria múltiple, enfermedad poco frecuente y de arranque constitucional, que es preciso tener en cuenta para el diagnóstico diferencial con otras afecciones del esqueleto.

BIBLIOGRAFIA

1. FAIRBANK, TH.—Brit. J. Surg., 34, 225, 1947.
2. CHRISTENSEN, W. R.; KAN LIN, R., and BERGHOUT, J.—Am. J. Roentg. Rad. Ther. a. nucl. Med., 74, 1059, 1955.
3. JACKSON, W. P. U.; HANELIN, J., and ALBRIGHT, F.—Arch. Int. Med., 94, 886, 1954.
4. BAASTRUP, C. I.—Act. med. Scand. Suppl. 213, V, 131-43, 1948.