

Presentación de casos

ARTRITIS PSORIASICA ASOCIADA A ACROOSTEOLISIS Y NEUROPATIA PERIFERICA

El diagnóstico de artritis psoriásica se hace cuando psoriasis y artritis se presentan juntas, sin nódulos subcutáneos y usualmente seronegativa para factor reumatoideo (FR) (1). Wright en 1991 (2) simplificó la clasificación en tres grupos. Revisamos la literatura y no encontramos informes de neuropatía periférica ni osteólisis de la tibia, peroné y tarso en artritis psoriásica. Informamos el caso de una paciente con las anteriores manifestaciones clínicas.

Presentación del caso

Mujer de 69 años, raza mestiza con historia de luxofractura en cuello del pie derecho en 1972, quien presentó luego hipoestesia en guantes y medias de 20 años de evolución, la cual comenzó en mano izquierda y posteriormente comprometió la mano derecha y miembros inferiores; y Ms Is, simultáneamente comenzaron deformidades en los dedos de las manos hasta formar dedos en botonera, acompañadas de artralgiyas en interfalángicas distales (IFDs) y proximales (IFPs), metacarpofalángicas (MCFs) y codo izquierdo; además deformidad en pies de curso progresivo ocasionando pie equino cavo bilateral con acortamiento del MI derecho el cual obligó al uso de muletas. Posteriormente presentó amputación espontánea del segundo al quinto dedos del pie derecho y quinto del pie izquierdo. Desde 1991 refiere artralgiyas en hombro derecho y en los últimos seis meses aparecieron lesiones eritematocostrosas, en dorso de codos, manos, rodillas, superficie dorsolateral del pie derecho con úlcera de bordes irregulares. Hace cinco meses se presentó disfagia obligándola a consultar en marzo de 1992 al servicio de urgencias del Hospital San Juan de Dios refiriendo en ese momento antecedentes de xeroftalmía y xerostomía. Al examen físico se observó leucocoria derecha con opacidad del cristalino, edéntula con lesiones blanquecinas en cavidad oral, mucosa oral seca y limitación de la apertura bucal con queilosis angular. Se auscultó soplo sistólico grado II/IV en foco mitral. En manos dedos en botonera, fisuras en el dorso, amputación de falanges distales en quinto dedo bilateral con uñas residuales distróficas, piel esclerótica y lesiones úlcero costrosas en dorso de segunda y tercera IFPs derechas (Figura 1). En rodillas aumento de tejidos blandos de predominio derecho en área prerrotuliana donde hay lesiones eritematocostrosas. Tobillos con disminución del arco de movimiento a la dorsi y plantiflexión. Pies en equino cavo con amputación de segundo a quinto dedos y borde externo del pie derecho y amputación del quinto dedo del pie izquierdo con dedos en martillo; lesiones eritematocostrosas con hiperqueratosis en superficie dorso lateral del pie derecho con úlcera de cuatro centímetros de diámetro de fondo limpio y bordes hiperqueratósicos (Figura 2). Hipoestesia en guantes hasta los codos y en medias hasta las rodillas. Laboratorio: cuadro hemático normal; VSG 37 mm/h (Wintrobe); glicemia, creatinina, colesterol,



Figura 1. Manos con dedos en botonera y lesiones de psoriasis en las superficies extensoras, obsérvese la amputación bilateral de la falange distal del quinto dedo.

triglicéridos, ácido úrico y fosfatasa alcalina normales; ANA (Hep-2), FR y VDRL: negativos; depuración de creatinina 48 cc/min; proteinuria 48 mg/24h; uroanálisis con albuminuria +++++. Cultivo de úlcera en pie derecho positivo para *Staphylococcus epidermis*. Endoscopia V.D.A.: panesofagitis erosiva, pangastritis atrófica. Electromiografía: patrón neuropático con baja capacidad para reclutar unidades motoras en el músculo oponente del pulgar derecho y cubital anterior. Velocidades de neuroconducción: polineuropatía sensitivomotora de predominio axonal. Biopsia glándula salival menor: sialadenitis crónica grado I (Chisholm-Masson). Biopsia de piel: piel delgada con dermatitis perivascular superficial, elongación de los clavos y papilas de modo uniforme y focos paraqueratósicos compatibles con psoriasis. Piel ulcerada con hiperplasia pseudoepiteliomatosa y extensa paraqueratosis compatible con úlcera inespecífica. Biopsia de nervio sural: nervio completamente fibrosado con escasas



Figura 2. Pies en equino cavo con amputación de dedos en el pie derecho acompañada de úlcera y lesión eritematocostrosa extensa en antepié.

fibras nerviosas, arteriolas y capilares de paredes gruesas y leve infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular. Rayos X de columna lumbosacra: osteopenia generalizada con aplastamiento severo de L2 y en menor grado de L1, angulación cifótica en este nivel, disminución del espacio L5-S₁ con listesis grado I. Rx de columna dorsal: osteopenia generalizada. Rx de manos: aumento de partes blandas periarticulares en IFPs e IFDs; estrechamiento del espacio en IFPs, destrucción y esclerosis de IFDs; adelgazamiento y reabsorción de la falange del quinto dedo izquierdo, deformidad en copa y lápiz en segundo dedo izquierdo. Ausencia de falange distal del quinto dedo derecho, luxación de interfalángica del pulgar izquierdo, osteopenia generalizada (Figuras 3 y 4). Rx de pies: reabsorción total del metatarso y dedos con conservación del hallux derecho y pérdida de las relaciones tibioastragalinas con reabsorción e irregularidad de los extremos distales de tibia y peroné derechos. Hay reabsorción de metatarso y falanges del pie izquierdo con anquilosis en el tarso y osteopenia generalizada (Figuras 5 y 6).



Figura 3. Radiografías de manos, con lesiones típicas de artritis psoriásica en articulaciones interfalángicas distales.



Figura 4. Signos radiológicos de artritis psoriásica en articulaciones interfalángicas distales con reabsorción de las bases de las falanges distales y bordes escleróticos y lesiones erosivas en las cabezas de las falanges intermedias.

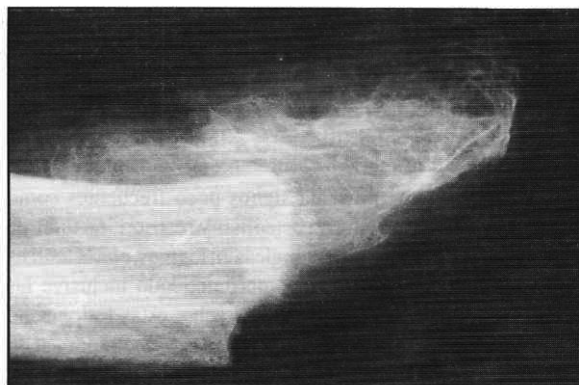


Figura 5. Radiografía del pie derecho mostrando la extensa lesión lítica a nivel de los huesos del tarso con compromiso de las epífisis distales de tibia y peroné.

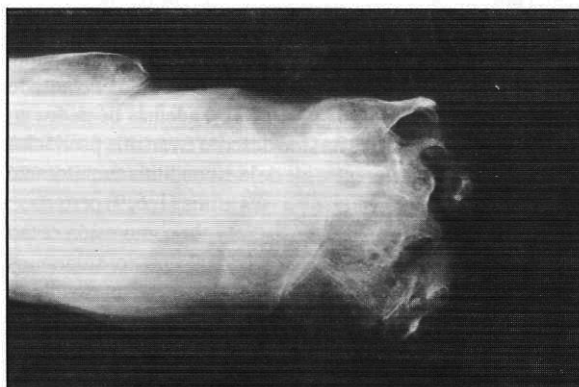


Figura 6. Radiografía del pie izquierdo con lisis importante de las falanges y metatarsianos junto con disminución de los espacios en el tarso y osteopenia difusa.

DISCUSION

En 1958, Michelson (3) y luego Buckley y Raleigh en 1959 (4) describieron los primeros casos de psoriasis con acroosteólisis sin artritis. La forma mutilante de la artritis psoriásica se presenta en menos de 5% de los pacientes (5) y se caracteriza por artritis destructiva severa que afecta principalmente las pequeñas articulaciones de manos y pies dando lugar a deformidades notables con subluxación o luxación y anquilosis, asociándose frecuentemente a sacroilítis (1). Se han descrito cinco hallazgos radiológicos por Avila (6), característicos de la artritis psoriásica que son: 1. Artritis destructiva de las articulaciones IFDs en manos y pies. 2. Anquilosis ósea de interfalángicas en manos y pies. 3. Destrucción de interfalángicas en manos y pies. 4. Destrucción de la interfalángica del hallux con proliferación ósea en la base de la falange distal. 5. Reabsorción de los penachos de las falanges distales de manos y pies. Wright y Moll en 1973 (7) reconocieron cinco patrones clínicos que incluyen: oligoartritis

asimétrica, artritis distal, artritis mutilante; poliartritis simétrica y espondilitis psoriásica. Actualmente han sido simplificadas por Wright (2) en tres grupos: Artritis periférica semejante a la artritis reumatoidea donde se incluye la artritis mutilante. 2. Sacroiliitis y espondilitis y 3. Manifestaciones óseas extraarticulares.

Nuestra paciente presenta signos poco frecuentes como son la destrucción severa con osteólisis y reabsorción total de interfalángicas y metatarso falángicas en los pies, con osteólisis en huesos del tarso derecho comprometiendo inclusive las epifisis distales de tibia y peroné derecho; estas lesiones no han sido descritas en artritis psoriásica (1, 6, 8, 9), pero sí en osteólisis esencial carpotarsal (10, 11) y en acroosteólisis primaria (12, 13). Nuestra paciente tiene el antecedente de luxofractura en cuello del pie derecho precediendo las lesiones en este sitio, esto representaría un efecto de Köebner profundo sugerido por Buckley (4) como posible factor iniciador, semejante al observado en la osteólisis primaria como lo describen Iglesias y cols (13). Otros hallazgos fueron el compromiso en IFDs en manos, con reabsorción de la quinta falange distal izquierda en manos, lo que ha sido encontrado en otros informes (1, 4, 6, 8, 9, 14-16), además de dedos en botonera. La espondilitis ha sido descrita en artritis psoriásica con características diferentes a la de la espondilitis anquilosante (8) y frecuentemente asociada a sacroiliitis (1,6,9) pero no se ha informado la presencia de fracturas por compresión como lo presenta nuestra paciente en L1 y L2 que consideramos secundaria a la osteoporosis postmenopáusica, aun cuando se ha informado osteoporosis secundaria, asociada a la forma mutilante de la artritis psoriásica (8), además ha sido informada en la acroosteólisis primaria (17, 18). Nuestra paciente manifestaba síntomas secos, sin embargo la biopsia de glándula salival menor se clasificó como sialoadenitis crónica grado I en la clasificación de Chisholm-Masson, lo cual no es diagnóstico de síndrome de Sjögren; éste se ha asociado en 2.4% a artritis psoriásica (19).

Dentro de las manifestaciones extraarticulares de la artritis psoriásica se incluyen las oculares (uveítis, iritis, conjuntivitis, epiescleritis) (9,15,20); linfadenopatía(16),amiloidosis (15, 21), nódulos tendinosos y entesitis (1, 20); Baker encontró acroparestesia en 38% de pacientes con artritis psoriásica (1) y Cheney en acroosteólisis primaria (17), sin que se haya documentado por estudios electrofisiológicos ni histopatológicos, pero no hay informes de alteraciones de la sensibilidad en artritis psoriásica semejante al de nuestra paciente, el cual se comprobó por estudios electrofisiológicos e histopatológicos. La EMG y las velocidades de conducción se correlacionan con la histopatología del nervio sural, donde se encontraron cambios vasculares similares a los encontrados por Espinoza y col. (22) en la biopsia sinovial de pacientes con artritis psoriásica. Consideramos este hallazgo importante porque es una nueva evidencia sobre la patogénesis de la enfermedad y explica por qué la forma mutilante de la artritis psoriásica se debe considerar dentro del diagnóstico diferencial de las neuroartropatías. La úlcera y la acroosteólisis podrán ser

secundarias a la vasculopatía que se observa en el nervio periférico, pero no tiene las características de una artropatía de Charcot sino de la acroosteólisis de tipo neurogénico. En nuestra paciente se descartaron enfermedades como sífilis, lepra, diabetes mellitus y mielopatías.

En conclusión informamos a una paciente con artritis psoriásica mutilante severa por el compromiso tarsal bilateral incluido el compromiso del tercio distal de tibia y peroné derecho, con neuropatía periférica por fibrosis del nervio posiblemente secundaria a la vasculopatía, hallazgos que no se han descrito en esta entidad y amplían el cuadro clínico de la misma.

SUMMARY

The diagnosis of psoriatic arthritis is made when psoriasis and arthritis are seen together in absence of subcutaneous nodules and rheumatoid factor. The case of a 69-year old woman with psoriatic arthritis associated with peripheral neuropathy and osteolysis of tibia, fibula and tarsus is reported. In a complete literature review no previous cases of peripheral neuropathy and/or osteolysis associated with psoriatic arthritis could be found.

Marlio Charry
Renato Guzmán
José Félix Restrepo
Federico Rondón
Mario Peña
Humberto Lizarazo
Antonio Iglesias

REFERENCIAS

1. Baker H, Golding DN, Thompson M. Psoriasis and Arthritis. *Ann Intern Med* 1963; **58**: 909-925.
2. Gladman DD, Espinoza LR. International Symposium on Psoriatic Arthritis (Meeting Report). *J Rheumatol* 1992; **19**: 290-291.
3. Michelson HE. Unusual in psoriasis. *Arch Dermatol*, 1958; **78**: 9-13.
4. Buckley R, Raleigh RL. Psoriasis with Acro- Osteolysis. *N Engl J Med* 1959; **261**:539-541.
5. McCormack GD, Barth W. Classification and Diagnosis of Psoriatic Arthritis. In: Gerber LH, Espinoza LR, eds. *Psoriatic Arthritis*. Orlando: Grune and Stratton, 1985; 59-82.
6. Avila R, Pugh DG, Slocumb CH, Winkelmann RK. Psoriatic Arthritis. A Roentgenologic Study. *Radiology* 1960; **75**: 691-702.
7. Moll JMH, Wright U. Psoriatic Arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1973; **3**: 55-78.
8. McEwen C, Ditata D, Lingg C, Porini A, Good A, Rankin T. Ankylosing Spondylitis Accompanying Ulcerative Colitis Regional Enteritis, Psoriasis and Reiter's disease. *A comparative study. Arthritis Rheum* 1971 ; **14**:291 - 317.
9. Gladman DD, Shuckett R, Russell MC, Thorne JC, Schachter RK. Psoriatic Arthritis (PSA). An Analysis of 220 patients. *QJ Med* 1987; **62**: 127-141.
10. Beals R, Bird CB. Carpal and Tarsal Osteolysis. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 1975; **57**: 681-686.
11. Amin PN, Evans ANW. Essential osteolysis of carpal and tarsal bone. *Br J Radiol* 1978; **51**: 539-540.

12. Iglesias A, Vásquez J, Abud C, eds. Enfermedades Metabólicas del Hueso, 1a. edic. Santafé de Bogotá: Imprenta INS 1992; 2: 510.
13. Iglesias A, et al. Acro-osteólisis primaria. En impresión.
14. Miller JL, Soltani K, Tourtellotte Ch D. Psoriatic Acroosteolysis without Arthritis. *J Bone Joint Surg* 1971; 53A: 371-374.
15. Shore A, Ansell BM. Juvenile psoriatic arthritis an analysis of 60 cases. *J Pediatrics* 1982; 100: 529-535.
16. Mahowald ML, Parrish RM. Severe Osteolytic Arthritis Mutilans in Pustular Psoriasis. *Arch Dermatol* 1982; 118: 434-437.
17. Cheney WD. Acro-osteolysis. *Am J Roentgen* 1965; 94: 595-607.
18. Wilson RH, Mc Cormick WE, Tatum CF, Creech JL. Occupational Acroosteolysis. *JAMA* 1967; 201: 517-581.
19. Whaley K, Chisholm DM, Williamson J, Dick WC, Nuk G, Buchanan WW. Sjögren Syndrome in Psoriatic Arthritis, Ankylosing Spondylitis and Reiter's Syndrome. *Acta Rheum Scand* 1971; 17: 105-114.
20. Southwood TR, Petty RE, Malleson PN, Delgado EA, Hunt DWC, Wood B, Schroeder ML. Psoriatic Arthritis in children. *Arthritis Rheum* 1989; 32: 1007-1013.
21. Ferguson A, Downie WW. Gastrointestinal Amyloidosis in Psoriatic Arthritis. *Ann Rheum Dis* 1965; 24: 245-248.
22. Espinoza LR, Casey FB, Espinoza CG, Bocanegra TS, Germain BF. Vascular changes in psoriatic synovium. A Light and Electron Microscopic Study. *Arthritis Rheum* 1982; 25: 677-684.

Dr. Marlio Charry Barrios, Residente Unidad de Reumatología; Drs. Renato Guzmán M., José Félix Restrepo S.: Internistas y Reumatólogos; Dr. Federico Rondón: Profesor Unidad de Reumatología; Dr. Mario Peña C.: Profesor Emérito, Coordinador Unidad de Reumatología; Dr. Humberto Lizarazo P.: Profesor Emérito, Profesor Asociado Unidad de Reumatología; Dr. Antonio Iglesias G.: Profesor Asistente Unidad de Reumatología, Universidad Nacional.

Solicitud de separatas al Dr. Charry.

PROTOPORFIRIA ERITROPOYETICA COMO COMPLICACION DE CIRROSIS HEPATICA

Describimos el caso de un paciente con protoporfiria eritropoyética, quien presentó como complicación compromiso hepático que evolucionó a cirrosis con síndrome de hipertensión portal. El diagnóstico se confirmó mediante biopsia hepática. Se inició tratamiento para las complicaciones de la cirrosis hepática, adicionalmente colestiramina, protector solar y beta carotenos. En la actualidad, después de 22 meses de seguimiento presenta mayor colestasis, aunque los demás parámetros han permanecido estables.

Presentación del caso

Paciente de 36 años, sexo masculino, procedente de Villavicencio, agricultor, quien consultó por cuadro de tres años de evolución consistente en episodios recurrentes de ictericia, acolia y coluria. Un mes antes del ingreso presentó aumento del perímetro abdominal y en los últimos ocho días hematemesis y melenas. Antecedentes de ingesta de licor cada 15 días hasta la embriaguez y fotosensibilidad desde la infancia manifestada por ardor y eritema en las zonas expuestas a la luz solar, la cual estaba presente en dos hermanos. Al examen se encontró ictericia mucocutánea, ascitis con signos de hipertensión portal, piel engrosada con patrón nodular y cicatrices céricas en el dorso de las manos, antebrazos y cara (Figuras 1 y 2).

Hemoglobina 8.0 hematocrito 26, leucocitos 3.600, segmentados 65%, linfocitos 33%, eosinófilos 2%, reticulocitos 3.4%, hipocromía y anisocitosis, velocidad eritrosedimentación 67 mm en 1 hora. Bilirrubina total 8.0, directa 6.4, aspartato aminotransferasa 181 (C: 0-41) alanina aminotransferasa 109 (C: 0-43), fosfatasa alcalina 728 (C: 115-250), PT14.9" (C12"), PTT40" (C31), glicemia 93 mg/dL, líquido ascítico: proteínas 0.2 gr/dL, glucosa 113 mg/dL

leucocitos 3 por ml, hematíes crenados 103 por ml, Gram negativo. HBs Ag negativo, Core Ig M-G negativo. Parcial de Orina: PH 5.0 densidad 1030. Pigmentos biliares +++, urobilinógeno normal, albúmina negativa, leucocitos 0-1 x



Figura 1. Algunos estigmas de cirrosis y lesiones dérmicas en áreas expuestas a la luz solar especialmente manos y antebrazos.

campo. Ecografía abdominal: cirrosis hepática con signos de hipertensión portal. Endoscopia: vórices esofágicas grado IV. Laparoscopia: hígado de color negro con cirrosis micronodular. signos de hipertensión portal y ascitis. Biopsia cutánea: depósito perivascular concéntrico de material amorfo hialino. Biopsia hepática: cirrosis hepática con depósitos de pigmento marrón birrefringente a la luz polarizada en canalículos biliares y células de Kupffer. (Figura 3 y 4). Con estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de protoporfiria eritropoyética con compromiso hepático de cirrosis.

Se inició tratamiento con restricción hidrosalina, espironolactona, propranolol y escleroterapia endoscópica de las vórices esofágicas con oleato de etanolamina. Adicionalmente, colestiramina como tratamiento del compromiso hepático, sulfato ferroso, protector solar y beta carotenos.



Figura 2. Mayor aproximación de las lesiones dérmicas del dorso de las manos.

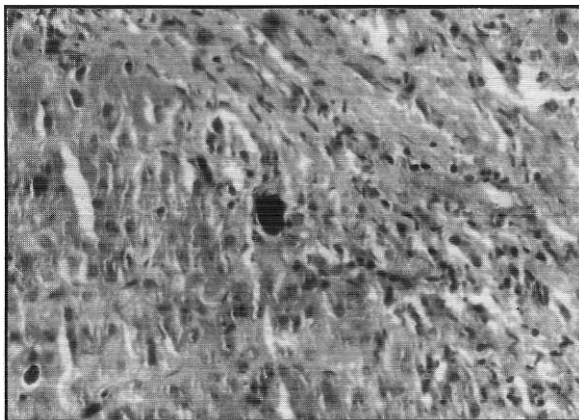


Figura 3. Biopsia hepática con hematoxilina y eosina. Se observa cirrosis hepática con depósito de pigmento en canalículos y células de Kupffer.

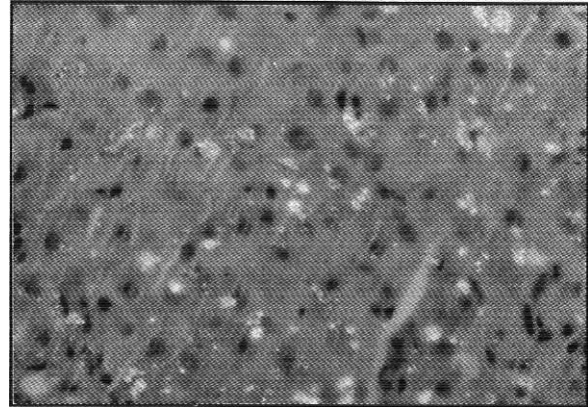


Figura 4. Biopsia hepática con birrefringencia del pigmento bajo la luz polarizada.

DISCUSION

La protoporfiria eritropoyética es una variedad de porfiria ocasionada por déficit de la ferroquelatasa, enzima que cataliza el último paso de la síntesis del hem, encontrándose una actividad de 20 a 30% en estos pacientes (1). La enfermedad se transmite como carácter autosómico dominante, con grado variable de penetrancia; aunque recientemente se ha propuesto la forma autosómica recesiva con un sistema de tres alelos (2). Fue descrita por Magnus en 1961 (3). La manifestación clínica más importante es la fotosensibilidad que generalmente se inicia en la primera década de la vida ocasionando inicialmente ardor con eritema y urticaria en áreas expuestas a la luz evolucionando en forma crónica para producir engrosamiento de la piel con cicatrices císticas como en este caso (4). El compromiso hepático es la manifestación extracutánea más frecuente, no se conoce con exactitud la frecuencia de afección hepática pues su curso habitualmente es asintomático. Se pueden presentar episodios de ictericia transitoria y en casos severos evoluciona a la falla hepática. La formación de cálculos pigmentados que contienen protoporfirina (proto) es frecuente incluso en edades tempranas por lo que en muchas ocasiones pueden presentarse episodios de cólico biliar (2).

La médula ósea es el sitio de mayor producción de protoporfirinas aunque recientemente se ha encontrado que el hígado puede contribuir a su excesiva producción (5) (6). En el plasma 90% de la proto circula unida a la albúmina y un pequeño porcentaje a la hemopexina (7). La proto es captada del plasma al parecer por un mecanismo similar al de los aniones orgánicos unidos a la albúmina (8) y excretada por vía hepatobiliar. Dentro del hepatocito al parecer la proto se une a proteínas citosólicas de la clase Z(11). Los depósitos de proto ocasionan daño hepatocelular con: 1) Depósito pigmentario de los hepatocitos, intersticio y conductos biliares. 2) Colestasis por bloqueo del flujo biliar secundario a los depósitos de pigmento, inhibición de las ATPasas de sodio-potasio y de magnesio, que produce la proto en la membrana

hepatocelular y disminución de flujo biliar no dependiente de sales biliares (10). 3) Lesiones estructurales hepáticas de grado variable desde fibrosis leve a cirrosis. 4) Eliminación de grandes cantidades de proto por la materia fecal y posiblemente circulación enterohepática (1). Se ha observado que el consumo de etanol potencia el daño hepático como en el presente caso. A nivel cutáneo la proto se fija a las membranas celulares y mitocondriales ocasionando la destrucción de dichas estructuras tras la exposición a la luz solar generándose una respuesta inflamatoria local.

El diagnóstico de la entidad se establece por la detección de niveles elevados de proto libre en glóbulos rojos y en materia fecal. A diferencia de otras porfirias la eliminación urinaria de pigmentos es normal. El hierro sérico usualmente es bajo, a pesar de que su metabolismo es normal. La ferropenia aumenta la acumulación de proto en los eritrocitos. La hemólisis también puede presentarse aunque es poco frecuente. La biopsia hepática también puede establecer el diagnóstico, encontrando macroscópicamente el hígado de color negro o gris que semeja al Dubin-Johnson y que es fluorescente bajo la lámpara de Wodd. Microscópicamente hay depósitos de pigmento marrón de aspecto granular en los hepatocitos, las células de Kupffer, el intersticio y los conductos biliares que presentan birrefringencia con la luz polarizada, junto con cambios estructurales desde hepatitis crónica hasta cirrosis (1).

La fluorescencia en los eritrocitos por el elevado contenido de proto, produce un color rojo a longitudes de onda cercanas a la luz ultravioleta, la cual dura algunos segundos y es especialmente notoria en los hematíes jóvenes. Esta última prueba se ha utilizado como tamizaje para los familiares de los pacientes (12).

El tratamiento de la entidad se basa en el manejo de la fotosensibilidad con protectores solares y beta carotenos que a diferencia de otras porfirias produce beneficio en estos pacientes, esta sustancia ha demostrado mayor eficacia que la vitamina E, la quinacrina y la hidroxycloquinina. Su acción está dada por la capacidad de controlar la acción de los radicales libres en la piel, además de absorber los rayos de luz de longitud de onda Soret. Las dosis usuales son de 60 a 180 mg/día.

La deficiencia de hierro debe corregirse porque aumenta la acumulación de proto, se deben evitar el etanol, la griseofulvina (inhibe la ferroquelatasa) y utilizar con precaución las drogas que puedan inducir colestasis. Las dietas ricas en carbohidratos (300 gr/día) al parecer disminuyen los niveles de proto por un mecanismo no aclarado (2).

El mayor riesgo que se presenta en esta entidad es el daño hepático insidioso que puede afectar a algunos pacientes. A pesar de no disponer de una prueba para detectar precozmente el daño hepático, la evaluación continua de la función hepática es esencial. Aunque no hay un acuerdo general acerca de cuándo se debe realizar biopsia hepática. En los pacientes con retención anormal del verde de indocianina o concentraciones muy altas de proto en eritrocitos (más de 1.000 microgramos/L) o en plasma (más de 100 microgramos/L), se justifica su realización por tener mayor riesgo de daño hepático (2).

Las demás medidas terapéuticas están dirigidas a disminuir las concentraciones de proto, e incluyen: 1) Disminución de la producción de proto al frenar la eritropoiesis como las transfusiones a repetición o la infusión de hematina que deben reservarse para casos severos.

2) Facilitar el transporte y la excreción de proto por vía biliar, con el ácido ursodeoxicólico y el quenodeoxicólico que además al parecer disminuyen la síntesis de proto y facilitan su conversión a Hem.

3) Interrupción de la circulación enterohepática de proto, con la colestiramina (12 a 16 gr/día). En último término el tratamiento definitivo estaría encaminado a la corrección del defecto enzimático mediante la manipulación del gen específico, situación que hasta el momento es hipotética. El trasplante de médula ósea es una opción, infortunadamente no hay una forma precisa de identificar los pacientes que desarrollarán daño hepático severo y por lo tanto es difícil definir la indicación para su realización. En casos de falla hepática el trasplante hepático ha surgido como única alternativa, en los pocos casos trasplantados los niveles de proto se mantienen elevados, situación esperada ya que el defecto enzimático se encuentra a nivel medular (13).

Con este caso presentamos una causa poco frecuente de hepatopatía crónica, que debe tenerse en cuenta en los pacientes que cursan con compromiso cutáneo asociado a fotosensibilidad y alteración de las pruebas de función hepática.

SUMMARY

The case of a 36-year old man who developed liver cirrhosis and portal hypertension as complication of erythropoietic protoporphyria is reported. The management of this patient as well as a description of the main entity are discussed.

Jorge Iván Lizarazo
Guillermo Jiménez
Francisco Cavanzo
Fernando Sierra.

REFERENCIAS

1. **Solis JA.** Porfirias hepáticas. En: Berenguer J. Gastroenterología y hepatología. Primera edición. Editorial Doyma, 1986: 907-931.
2. **Bonkovsky H.** Porphyrin and Heme Metabolism and the porphyrias. In: Zakim D, Boyer T, eds. Hepatology a text book of liver disease; 2 edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990: 378-424.
3. **Magnus IA, Jarrett A, Pranker TAJ, et al.** Erythropoietic porphyria. A new porphyria syndrome with solar urticaria due to protoporphyriaemia. *Lancet* 1961; 2: 448-451.
4. **Bickers DR.** The porphyrias. In: Fitzpatrick TB, Eisen AR, Wolf K, et al, eds. Dermatology in general medicine; McGraw Hill, 1987:1666-1715.
5. **Lamon JM, Poh-Fitzpatrick MB, Lamola AA.** Hepatic protoporphyria production in human protoporphyria. Effects of intravenous hematin and analysis of erythrocyte protoporphyria distribution. *Gastroenterology* 1980;79:115-125.
6. **Poh-Fitzpatrick MB.** Protoporphyrin metabolic balance in human protoporphyria. *Gastroenterology* 1985; 88: 1239-1242.

7. **Lamola AA, Asher I, Muller Eberhard V, et al.** Fluorometric study of the binding of protoporphyrin to haemopoxin and albumin. *Biochem J* 1981; **196**: 693-698.
8. **Berk PD, Potter BJ, Stremel W.** Role of plasma membrane ligand-binding proteins in hepatocellular uptake of albumin-bound organic anions. *Hepatology* 1987; **7**: 165-176.
9. **Avner DL, Lee RG, Berenson MM.** Protoporphyrin-induced cholestasis in the isolated in situ perfused rat liver. *J Clin Invest* 1981; **67**: 385-394.
10. **Avner DL, Larsen R, Berenson MM.** Inhibition of liver surface membrane, Na, K-adenosine triphosphatase, Mg-adenosine triphosphatase and 5-nucleotidase activities by protoporphyrin. Observations in vitro and in the perfused rat liver. *Gastroenterology* 1983; **85**: 700-706.
11. **Vincent SH, Muller-Eberhard U.** A protein of the Z class of liver cytosolic proteins in the rat that preferentially binds heme. *JBiol Chem* 1985; **260**: 14521-14528.
12. **Todd DJ, Nesbitt GS, Lavery TD, Trimble ER, Burrows D.** Erythropoietic protoporphyria. The problem of a suitable screening test. *Act Derm Venereol* (Stockh) 1990; **70**: 347-350.
13. **Bloomer JR.** The liver in protoporphyria. *Hepatology* 1988; **8**:402-407.

Jorge Iván Lizarazo Rodríguez: Residente IV de Gastroenterología; Guillermo Jiménez: Dermatólogo del Hospital San Juan de Dios, Universidad Nacional; Francisco Cavanzo Cadena: Patólogo, Director Médico; Fernando Sierra Arango: Gastroenterólogo, Jefe de la Sección de Gastroenterología y Hepatología, Fundación Santa-Fe de Bogotá.

Solicitud de separatas al Dr. Lizarazo.

Cartas al editor

CRIPTOCOCOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Estudio de 32 casos 1975-1991

He leído con mucho interés el artículo titulado "Criptococosis del Sistema Nervioso Central-Estudio de 32 Casos 1975-1991", por los Drs. I. Vergara, M. Saavedra, J. Saravia, et al., publicado en el Acta (18(4): 199-210, Julio-Agosto 1993. Este trabajo incurre en un error bibliográfico substancial pues los autores se autoatribuyen la publicación de la primera serie de criptococosis del SNC, basada en siete casos de autopsiados, provenientes del Hospital San Juan de Dios de Bogotá y publicada en 1973 (G. Toro y col. Rev. Fac. Med. UN 39: 1-13, 1973). Dichos autores, sin embargo, han

pasado por alto mi primera publicación sobre la materia, efectuada en 1966. Este artículo analiza una serie de cinco casos con estudio clínico y anatomopatológico, provenientes del mismo Hospital San Juan de Dios, observados durante el período 1954-1964. La referencia es "Micosis del Sistema Nervioso Central-Estudio Clinicopatológico de 10 Casos"- Revista de la Facultad de Medicina (Bogotá) 34:107-122, 1956. Estos mismos casos fueron incluidos posteriormente en una revisión general sobre las micosis, publicada en la literatura internacional ("Deep mycotic infections in Colombia-A Clinicopathologic - Study of 162 Cases" Amer J Clin Pathol 47: 505-520, 1967).

Dr. Carlos E. Peña: Presbyterian University Hospital; University of Pittsburgh, Medical Center. Pittsburgh. USA.