

## SINDROME PLURICARENAL CORNEANO (S. P. C.)

POR

WELLINGTON AMAYA, M.D.

CARLOS ROLANDO DE LEON V., M.D.

Guatemala - Guatemala

Hemos denominado así al conjunto de signos y síntomas que se producen en la cornea debido a las alteraciones nutricionales pluricarenales.

Enfatizamos que son alteraciones nutricionales y no solo carencia de una vitamina (Vitamina "A") u otras vitaminas, sino que se debe más bien a una totalidad de factores de la dieta conocida y en estudio, tales como proteínas aminoácidos esenciales, etc.

Diversos autores atribuyen exclusivamente las alteraciones corneales a la carencia de vitamina "A", lo que nos parece relativo, ya que nuestra experiencia nos ha demostrado que la sola administración de vitamina "A" no resuelve el problema sino el tratamiento integro de la desnutrición y el tratamiento local de las alteraciones oculares.

La colaboración del pediatra por una parte y del oftalmólogo por la otra afrontan el problema con mayor éxito y el plan terapéutico del síndrome pluricarenal (S.P.C.) da los mejores resultados.

La revisión de los Archivos del Servicio de Oftalmología Infantil del Hospital General de Guatemala, comprendida de los años de 1955 a 1965 nos llevó a la conclusión de que los pacientes del S.P.C. pertenecían a las clases sociales nutricionalmente menos favorecidas y en las que la alimentación protéica prácticamente es deficiente.

Los pormenores del cuadro general corresponden con exactitud a los descritos en varias publicaciones por los doctores Ernesto Cofiño, Carlos Monzón Malice, Nery Flores y otros, por lo cual haremos una brevíssima síntesis de los mismos: Déficit ponderal severo, déficit estatural, lesiones de las faneras: pelo ralo, escaso, seco, quebradizo, signo de banderas, lesiones de las uñas, queilosis, lesiones der-

matológicas de aspecto pelagroide principalmente en miembros inferiores, irritabilidad, apatía, anorexia severa, niños marasmáticos o con edemas generalizados, ascitis, etc.

El hecho importante de que algunos niños con desnutrición severa de la variedad edematosa no presentan los signos del Síndrome Pluricarencial Corneano en forma tan definida como ocurre en los desnutridos de la variedad marasmática, no lo podemos explicar satisfactoriamente.

**CUADRO CLINICO:** El S.P.C. lo describiremos en la forma como se presenta en nuestro medio y dividido en una secuencia lógica y real.

*Fase I: Ceguera crepuscular:*

Durante las observaciones efectuadas en el Servicio de Oftalmología Infantil del Hospital General, encontramos que los niños afectos de ceguera crepuscular (fase I del S.P.C.) no presentaban ninguna lesión ocular, ya fuese corneal o de otros segmentos del ojo; únicamente presentaban el síntoma de ceguera vespertina.

Los pacientes que durante el día desarrollan una actividad absolutamente normal, al caer la tarde, aproximadamente a las diez y siete horas, disminuyen su actividad, se sientan, se aíslan y se dejan conducir por otros niños debido a que pierden la visión durante la tarde.

Hemos visto a algunos durante la cena no tomar sus alimentos, sino hasta que se les hacía tocar el plato de la comida.

Al día siguiente, su vida de relación es normal.

Todos los niños afectos de ceguera crepuscular presentaron signos físicos de desnutrición de grado variable (Foto Nº 1).



Foto 1. Fase I

*Fase II: Xerosis:*

Es una etapa un poco más avanzada del S.P.C. y la cual se caracteriza por un estado patológico de la conjuntiva, la que se presenta seca, despulida, y sin brillo. Se observan pequeñas áreas de forma triangular localizadas a los lados de la córnea en sentido horizontal, que tienen la apariencia de espuma seca de jabón y las cuales no son humedecidas por la lágrima. Fueron descritas por Bitot y son el producto de la queratinización o epidermización de la mucosa conjuntival.

El epitelio cornificado forma productos de descamación que se localizan en el fondo de saco conjuntival inferior (Foto N° 2).

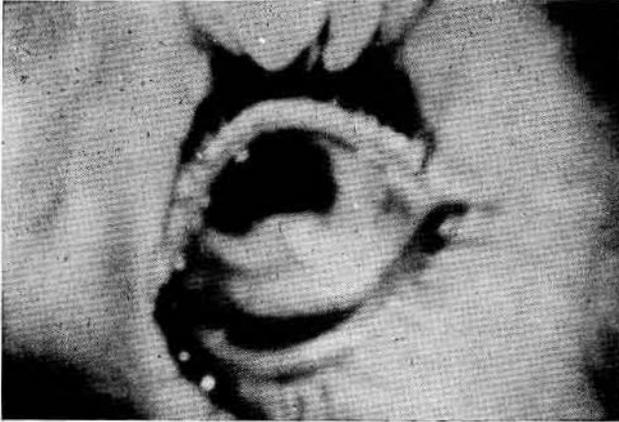


Foto 2. Fase II

*Fase III: Queratomalacia:*

Ha sido descrita como una deficiencia de vitamina "A" pura, pero somos de la opinión que si bien es cierto que la deficiencia de vitamina "A" es manifiesta, hay una pluricarencia de otros factores vitamínicos y proteicos.

Los casos que fueron tratados en forma específica con vitamina "A" no respondieron a dicho tratamiento clásico, pero si lo hicieron con el tratamiento general de la desnutrición.

La queratomalacia se caracteriza por una córnea seca, despulida, opaca y sin brillo, con reblandecimiento e infiltración vascular variable.

El espesor de la córnea se encuentra alterado debido a la formación de úlceras superficiales o profundas (Foto N° 3).

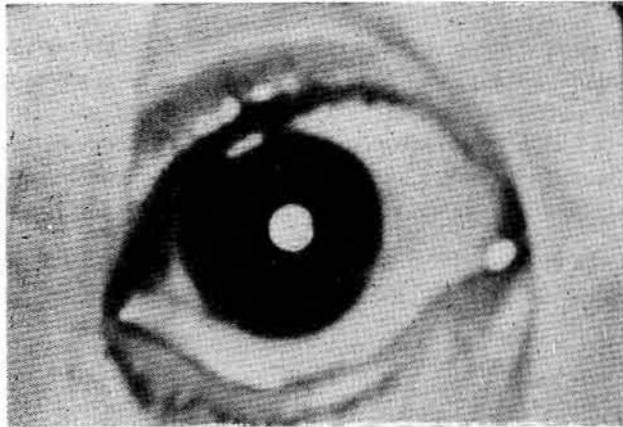


Foto 3. Fase III

*Fase IV: Úlceras corneales superficiales:*

Las úlceras corneales de etiología nutricional se asientan sobre córneas queratomalácicas.

La fase IV del S.P.C. está caracterizada por úlceras superficiales que comprometen únicamente las lámelas corneales más externas.

Esta fase es considerada como el límite máximo de tolerancia que puede soportar el ojo sometido a deficiencias carenciales múltiples.

Al instituir tratamiento selectivo en esta fase, es posible lograr evitar la pérdida del ojo pero aún quedan nubéculas, máculas o leucomas que son secuelas del proceso cicatricial de la úlcera corneal y las cuales son susceptibles de ser tratadas a posteriori con injertos corneales totales o lamelares.

Encontramos en la sintomatología de la úlcera corneal de nuestra observación: fotofobia intensa, blefarospasmo, lagrimeo y dolor.

La cicatrización de la úlcera corneal se efectúa a través de los vasos que han invadido la córnea mediante la neo-formación de tejido fibroso, pero cuyas fibras no se disponen en sentido regular como las lámelas corneales, de manera que la luz se refracta en varias direcciones (Fotos Nos. 4 y 5).

*Fase V: Úlceras corneales profundas:*

En la fase V del S.P.C. la córnea se encuentra muy comprometida. La respuesta terapéutica es buena, pero las secuelas son definitivas y conducen a la pérdida de la visión.

## SINDROME PLURICARENCIAL CORNEANO



Foto 4. Fase IV

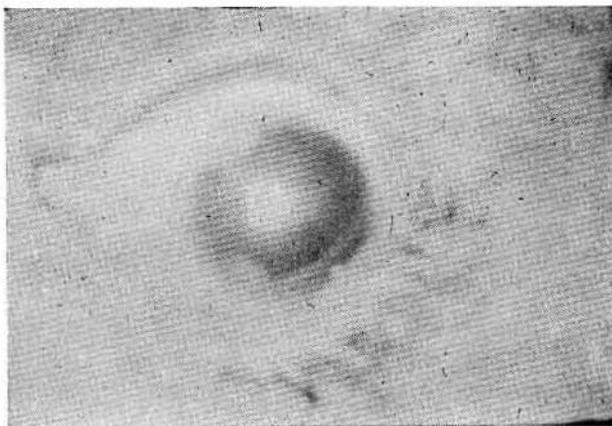


Foto 5. Fase IV

Algunas se extienden rápidamente en profundidad, de modo que casi todo el espesor de la cornea está involucrado por el proceso ulcerativo, exceptuando algunas fibras elásticas y la membrana de Descemet que ofrece gran resistencia a los procesos inflamatorios, pero sin embargo, es incapaz por si sola de soportar la presión intraocular, cediendo ante ella, protuyendo hacia adelante y produciendo el llamado estafiloma de la córnea, degenerando en la pérdida del ojo.

El estafiloma se transforma en un factor de irritación de la conjuntiva originando quemosis, edema de párpados y conjuntivitis severas (Foto 6).

*Secuelas:*

Las secuelas producidas por el S.P.C. son las más variadas y constituyen un serio problema de repercusiones sociales definidas (invalidez, incapacidad, ceguera, abandono, etc.).

Foto 6. Fase V



Foto 7. Estafiloma

Dichas secuelas serán enumeradas en la forma siguiente:

- a) Nubéculas
- b) Máculas
- c) Leucomas
- d) Estafilomas

## SINDROME PLURICARENCIAL CORNEANO

- e) Úlcera perforada de la córnea
- f) Úlcera de la córnea
- g) Panoftalmitis
- h) Atrofia ocular.

Las nubéculas, máculas y leucomas de la córnea, agraban su pronóstico, según sea la localización central o paracentral al campo pupilar.

El estafiloma de la córnea siempre conduce a la pérdida del ojo (Foto N° 8).

La úlcera perforada de la córnea degenera en atrofia ocular.

La úlcera corneal con prolapso de iris, generalmente se complica con panoftalmitis o atrofia ocular, constituyendo la escala final del daño ocular.

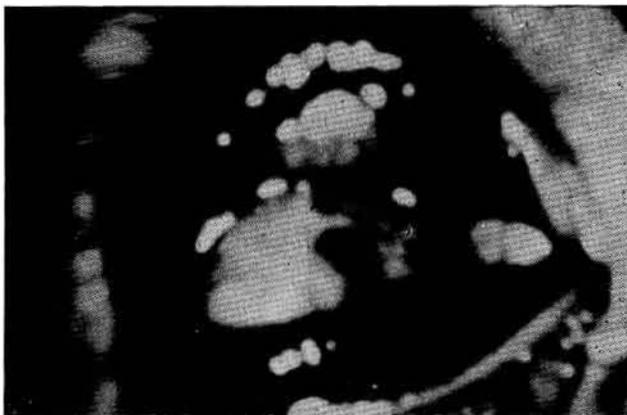


Foto 8. Estafiloma (detalle)

### *Tratamiento:*

Debe fundamentarse radicalmente en dos puntos:

Primero: El tratamiento del estado general nutricional.

Segundo: El tratamiento ocular propiamente dicho.

Lo anterior ha sido prescrito en forma rutinaria habiéndose obtenido resultados satisfactorios.

### *Tratamiento general:*

En el Servicio de Medicina de Niños del Hospital General de Guatemala, así como en otros servicios pediátricos de nuestro país desde 1952, se preconiza el tratamiento dietético como fundamental para actuar en forma más rápida y eficaz en los casos de desnutrición infantil.

Esencialmente la dieta a administrarse debe ser rica en proteínas. Se inicia el tratamiento con cantidades equivalentes a un gramo de proteínas por kilo de peso; las dosis se aumentan a dos y tres gramos progresivamente o más si es necesario.

El contenido de hidratos de carbono poco fermentescibles tiene el objeto de no provocar diarrea o agravar la diarrea preexistente.

La administración de grasas debe ser baja, ya que estos alimentos son mal digeridos y por consecuencia poco tolerados. Una dieta que llene los requisitos anteriores se encuentra en la leche de tipo "Babeurre" con ácido láctico. En ciertos casos en que no sea posible procurar este tipo de leche, se proporcionará leche entera diluída. Se debe empezar con la cuarta o tercera parte de la ración diaria, la cual va aumentándose en forma progresiva hasta alcanzar la dosis habitual de acuerdo con la apetencia del niño.

Así también, a medida que mejora el apetito, se agregarán a la dieta nuevos alimentos: cereales, carne, huevos, verduras, pastas, pan y frutas que son bien tolerados por los niños aún en condiciones de desnutrición.

Como sustituto de los tipos de leche mencionados o como alimento adicional se recomienda el producto desarrollado por el Instituto de Nutrición de Centro América y Panamá (I.N.C.A.P.) denominado INCAPARINA que es una harina elaborada con varios cereales (maíz, maicillo, semillas de algodón, torulas y carbonato de calcio) que contiene los amino-ácidos en proporción semejante a los encontrados en las proteínas de origen animal.

La Incaparina puede administrarse en forma de atol, que se prepara disolviendo una cucharada en un vaso de agua y se cuece durante 15 minutos. Un litro de la dilución de Incaparina contiene 900 calorías; tiene la enorme ventaja de su precio barato y su fácil administración.

Las transfusiones de sangre solo se reservan para los casos graves o cuando hay anemia con valores de hemoglobina inferiores a 7 gramos por ciento.

No se recomienda el empleo parenteral u oral de amino-ácidos o de vitaminas asociadas. Solo cuando hay indicaciones especiales por anemia macrocítica nutricional asociada, se prescribirá Cianocobalamina. En casos de deficiencias específicas de vitaminas podrán emplearse estos productos, pero de ninguna manera como rutina en el tratamiento.

Se debe poner especial atención y cuidado en el tratamiento del desequilibrio hidroelectrónico, ya que por definición un desnutrido es un paciente crónico, resultante de la diarrea nutricional, la mala alimentación y la fiebre que muchas veces complica el cuadro.

Se debe tratar asimismo los procesos infecciosos sobre agregados mediante el empleo de quimioterapia anti-infecciosa y antibioticoterapia.

En los casos graves se dan estos medicamentos con carácter profiláctico para evitar los procesos infecciosos bronco-pulmonares que agravan considerablemente el pronóstico.

#### *Tratamiento ocular:*

Hemos efectuado una revisión cuidadosa de los diversos tratamientos a propósito de las alteraciones nutricionales de la cornea y hasta el momento, el preconizado por el Servicio de Oftalmología Infantil del Hospital General de Guatemala, es el que más se ajusta a la realidad de nuestro medio.

Fundamentalmente consta de los siguientes puntos:

Primero: Antibióticos locales en forma de Ungüento Oftálmico (Terramicina, Aureomicina, Cloromicetina, Provamicina, etc.).

Segundo: Colirio de Atropina a  $\frac{1}{2}$  o 1% una gota cada 24 horas o en días alternados, según el caso.

Tercero: Inyección Sub-Conjuntival de complejo "B".

#### *Técnica:*

a) Inmovilización del niño

b) Anestesia local por instilación (colirio de holocaina al 2%)

c) Inyección sub-conjuntival del complejo "B" con una jeringa hipodérmica de preferencia de Insulina o Tuberculina (lo que facilita la dosificación) montada con aguja corta de calibre 25 o 26. Se toman dos décimas de c.c. de complejo "B" y una décima de c.c. de Novocaina al 1%, se mezclan y se efectúa la inyección sub-conjuntival en el fondo de saco inferior.

De este modo, la aplicación hipodérmica es prácticamente indolora.

La inyección sub-conjuntival se aplica cada 48 horas durante 3 o 4 o aún 5 sesiones (Figura N° 9).

Nuestras últimas experiencias nos han conducido a inyectar conjuntamente una décima de c.c. de la solución acuosa de vitamina "A" extraída de una perla de vitamina "A".

Nuestros resultados obtenidos en los casos tratados han sido más satisfactorios aún.

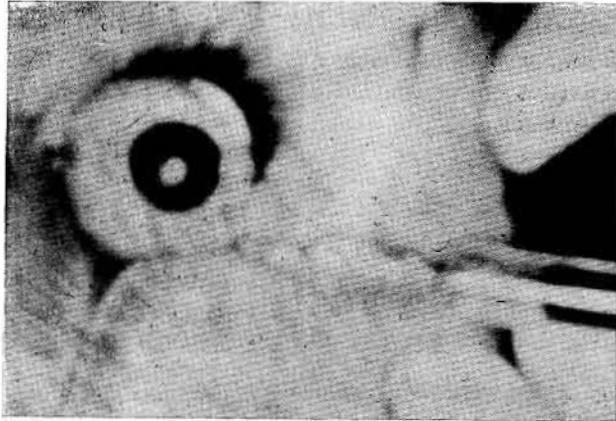


Foto 9.

### *CASUÍSTICA:*

**CASO NUMERO UNO:** C.A.M. Edad: 3 años y dos meses.

Originario de Cuilapa, Depto. de Santa Rosa. Registro Médico N° 28325-62.

Historia Clínica: Ceguera vespertina que se instala diariamente a las 17 horas aproximadamente; edema de miembros inferiores. Diarrea 4 o 6 evacuaciones diarias.

Examen Físico: Signos de desnutrición. No se encontraron alteraciones oculares de la cornea, conjuntiva o del fondo del ojo.

Diagnóstico: Ceguera Crepuscular (Fase I del S.P.C.).

Tratamiento: 1º General Nutricional.

2º Ocular propiamente dicho.

Evolución: Satisfactoria. Recuperación ad-integrum.

**CASO NUMERO DOS:** M. de J.G.A. Edad: 3 años, procedente de esta Capital. Registro Médico N° 092264-62.

Historia Clínica: Refieren los padres aparición de unas manchas triangulares a los lados de la cornea, de aspecto "como de espuma de jabón", anorexia.

Irritabilidad. Diarrea de 6 evacuaciones diarias.

Examen Físico: Queratinización de la conjuntiva y depósitos de epitelio cornificado en el fondo de saco conjuntival inferior.

Diagnóstico: Xerosis (Fase II del S.P.C.).

Tratamiento: 1º General Nutricional.

2º Ocular propiamente dicho.

Evolución: Satisfactoria. Recuperación ad-integrum.

*CASO NUMERO TRES:* R.C.G. Edad: 5 años. Originario de Cuilapa, Depto. de Santa Rosa. Registro Médico N° 14767-62.

Historia Clínica: Fotofobia. Lagrimeo, Blefarospasmo. Secreción mucopurulenta en ambos ojos. Anorexia Irritabilidad severa grado II-III, déficit ponderal marcado.

Examen Ocular: Separación Mecánica de los párpados: Córneas opacas, despididas, sin brillo y reblandecidas.

Diagnóstico: Queratomalacia (Fase III del S.P.C.).

Tratamiento: 1º General nutricional.

2º Ocular propiamente dicho.

Evolución: Satisfactoria. Recuperación ad-integrum.

*CASO NUMERO CUATRO:* E.E.H.R. Edad: 1 año y 10 meses. Originario de la Aldea del Peñate, Depto. de Escuintla. Registro Médico N° 18911-62.

Historia Clínica: Anorexia severa, Náuseas y vómitos. Diarrea de 8 a 12 evacuaciones diarias. Fiebre. Tos. Fotofobia intensa. Blefarospasmo. Secreción mucopurulenta en ambos ojos.

Examen físico: Desnutrición severa. Déficit ponderal del 40%. Examen ocular: Separación mecánica de los párpados: se encontraron úlceras corneales superficiales de etiología pluricarencial (Fase IV del S.P.C.).

Tratamiento: 1º General Nutricional.

2º Ocular propiamente dicho.

Evolución satisfactoria. Secuelas: Leucomas corneales para-centrales.

*CASO NUMERO CINCO:* M.T.F. Edad: 1 año y 4 meses. Originario de Sanarate, Depto. del Progreso. Registro Médico N° 00405-63.

Historia Clínica: Anorexia pronunciada de ocho meses de evolución. Lesiones cutáneas en diferentes partes del cuerpo. Fotofobia intensa. Blefarospasmo. Secreción mucopurulenta en ambos ojos, de 30 días de evolución.

**Examen Físico:** desnutrición severa. Déficit ponderal de más del 40%. Lesiones dermatológicas carenciales en miembros inferiores. **Examen Ocular:** Separación mecánica de los párpados; se encontraron úlceras corneales profundas con formación de estafilomas centrales.

**Diagnóstico:** Úlceras corneales profundas de etiología pluricarencial (fase V del S.P.C.).

**Tratamiento:** 1º General Nutricional.  
2º Ocular propiamente dicho.

**Evolución:** Satisfactoria del estado general nutricional. Secuelas oculares definitivas: Estafilomas corneales en ambos ojos sin percepción luminosa. Los estafilomas irritan constantemente las conjuntivas produciendo conjuntivitis severa.

**CASO NUMERO SEIS:** P.E. del C. Edad: 4 años. Originario de la ciudad de Guatemala. Registro Médico N° 20800-62.

**Historia Clínica:** Refiere la madre que hace dos años su hijo estuvo hospitalizado durante 6 meses por "hinchazones".

**Diagnóstico:** desnutrición grado III. Estafiloma OS.

**Examen físico:** Atrofia ocular post-ruptura de estafiloma corneal.

**Tratamiento:** Enucleación OS. Colocación de Prótesis.

Muchos casos idénticos a los descritos se encuentran en los archivos del Servicio de Oftalmología Infantil del Hospital General de Guatemala, que son testimonio de la frecuencia de las alteraciones corneales producidas por la desnutrición.

### CONCLUSIONES

- 1.—Se entiende por Síndrome Pluricarencial Corneano (S.P.C.) al conjunto de signos y síntomas clínicos que presenta la córnea por las alteraciones nutricionales de etiología Pluricarencial.
- 2.—La causa del Síndrome Pluricarencial Corneano es la desnutrición.
- 3.—El problema de las afecciones oculares de etiología nutricional es considerable.
- 4.—El problema de incapacidad y ceguera producidas por las alteraciones nutricionales pluricarenciales del aparato ocular constituyen un problema social de repercusiones inquietantes.

- 5.—Las afecciones corneales pluricarentales no son producidas por la carencia específica de vitamina "A" sino es el resultado de carencias múltiples.
- 6.—El tratamiento del Síndrome Pluricarental Corneano debe ser emprendido por el Pediatra y el Oftalmólogo a fin de obtener los resultados óptimos.
- 7.—La inyección Sub-Conjuntival de vitamina "A" y complejo "B" es una excelente medida terapéutica; procedimiento sencillo, inocuo y fácil de aplicar.

#### REFERENCIAS

- 1 — MONSON MALICE CARLOS; COFIÑO ERNESTO y colaboradores. Elementos de Medicina Infantil. Editorial Universitaria. Guatemala, 1951.
- 2 — FLORES NERY. Algunas consideraciones y sugerencias sobre el Síndrome de Pluricarentia. Editorial Universitaria, Guatemala, 1951.
- 3 — GLANZMANN. Lecciones de Pediatría, 1942.
- 4 — ROSCH y CARDONA. Terapéutica Clínica Infantil, 1947.
- 5 — BARON. Manual de Puericultura, 1950.
- 6 — S. Z. LEVINE. Protein Nutrition in Pediatrics. J. A. M. A., 1945.
- 7 — EINKLESTEIN. Enfermedades del Lactante, 1947.
- 8 — ARGANAZ RAUL. Manual de Oftalmología, 1952.
- 9 — FUCHS ERNST. Oftalmología, 1958.
- 10 — PARSON. Enfermedades de los Ojos, 1964.
- 11 — STRAUB ROSAMANN. Atlas of diseases of the anterior segment of the Eye. 1962.
- 12 — LIEBMAN and GELLIS. The pediatrician's ophthalmology, 1966.
- 13 — WYLD GUILLERMO. Comunicación Personal. Conferencia. Hospital General. Guatemala, 1964.
- 14 — Archivos del Hospital General de Guatemala, C. A. 1955-1965.

3ª Avenida - 9-03,2.1