

## COMENTARIO OFICIAL

DR. RUBÉN LISKER<sup>1</sup>

CON GUSTO acepté el encargo de comentar el trabajo de ingreso a nuestra Corporación del Dr. Samuel Dorantes Mesa ya que, por conocerlo desde hace tiempo, estoy consciente de la solidez de su preparación y la honradez y meticulosidad con que hace sus observaciones.

Su trabajo, realizado obviamente a lo largo de muchos años, aporta varios datos de mucho interés práctico y plantea algunos interrogantes de importancia. A nivel práctico, se destaca el que la gran mayoría de los pacientes con defecto hereditario en la coagulación, corresponde al sexo masculino y únicamente al 3.6% al femenino. Esto va de acuerdo con datos obtenidos en otras latitudes, así como también es observación corriente el que son más numerosos los enfermos con deficiencia en Factor VIII que los deficientes en Factor IX.<sup>1</sup> Por otro lado, la observación de que únicamente el 60% de los pacientes tienen antecedentes familiares positivos, aunado a la bien conocida falta de sensibilidad de las llamadas "pruebas preoperatorias"<sup>2</sup> debe poner en alerta a todos los médicos, en particular a los cirujanos, de la posibilidad de que sujetos por someterse a alguna intervención quirúrgica tengan algún defecto en la hemostasis. Como lo señala el Dr. Dorantes, el dato clínico más constante y recabado mediante una historia clínica cuidadosa de todos sus enfermos, es la persistencia del sangrado anormal a lo largo de toda la vida del paciente. Esta arma, la historia clínica cuidadosa, constituye en realidad la mejor prueba preoperatoria descrita a la fecha.

<sup>1</sup> Académico numerario. Instituto Nacional de la Nutrición.

La observación de que existen formas atenuadas del síndrome de Wiskott-Aldrich, complementa algunos informes recientes de la literatura internacional<sup>3</sup> y tiene el mérito de destacar con mucho tino la elevada mortalidad de tales sujetos, por complicaciones infecciosas post-esplenectomía. La implicación obvia siendo que antes de practicar tal intervención quirúrgica en niños con púrpura trombocitopénica supuestamente idiopática, convendría asegurarse de que no padecen de la forma atenuada del síndrome de referencia.

Por último, es de mucho interés la observación relativa a las variaciones cíclicas de la concentración de globulina antihemofílica en 2 pacientes con pseudoherofilia, ya que ello implica, posiblemente, alguna alteración en el mecanismo del control genético de la síntesis de dicha substancia. También el hecho de que en mujeres con pseudoherofilia se observe deficiencia del factor VIII ha estimulado las ideas relativas a las posibles formas de regulación genética de esta proteína que, en forma simplista, se creía dependía exclusivamente de la presencia de un gen en el cromosoma X.<sup>1</sup>

Quiero aprovechar esta oportunidad para señalar que, si prácticamente en ningún caso es conveniente pensar en el enfermo como una unidad aislada, sino más bien como parte de una familia y de una sociedad, esto es particularmente cierto en los padecimientos hereditarios. Doscientos tres sujetos con enfermedad hemorrágica hereditaria, significa que existen 203 familias en las que uno o más de sus miembros tiene dicho problema y por lo tanto puede transmitirlo a sus descendientes, causando problemas fa-

miliare y sociales de importancia. Es esta la mejor situación, cuando se está frente a enfermedades transmitidas en forma mendeliana simple, de hacer medicina preventiva eficaz. La forma de hacerlo, es proporcionar el llamado "consejo genético" a cada una de las familias, a fin de que conozcan con precisión los riesgos de recurrencia del padecimiento y puedan planear su descendencia sobre bases sólidas y así evitar, si lo desean, los problemas tan graves que ocurren al tener en el medio familiar individuos con este tipo de enfermedades.

No me queda por último, más que extender al Dr. Dorantes Mesa la más cordial y calurosa bienvenida a nuestra Corporación,

seguro de que su ingreso contribuirá en forma significativa a incrementar el acervo de lo que es más valioso en ella, su material humano.

#### REFERENCIAS

1. Kerr, C.: *Genetics of human blood coagulation*. J. Med. Gen. 2: 221, 1965.
2. Diamond, L. y Porter, F.: *The inadequacies of routine bleeding and clotting times*. New Eng. J. Med. 259: 1025, 1958.
3. Canales, L. y Maver, A.: *Sex-linked hereditary thrombocytopenia as a variant of Wiskott-Aldrich syndrome*. New Eng. J. Med. 227: 899, 1967.