

11226  
24.30



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina  
División de Estudios de Posgrado

Secretaría de Salud  
Centro de Salud Portales

Curso de Especialización en Medicina General Familiar

INSENSIBILIDAD CONGENITA AL DOLOR

TESINA RECEPCIONAL

Para obtener el Título de  
ESPECIALISTA EN MEDICINA GENERAL FAMILIAR

p r e s e n t a

DR. JOSE LUIS CARDENAS CHAVEZ

Generación 83 - 86

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



México, D. F.

Marzo, 1986



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# I N D I C E

PAGINAS

## INTRODUCCION

### CAPITULO I.

#### INSENSIBILIDAD CONGENITA AL DOLOR

1.1	Antecedentes históricos.....	2
1.2	Descripción del padecimiento.....	3
1.2.1	Etiología.....	3
1.2.2	Características clínicas.....	4
1.3	Diagnóstico.....	7
1.4	Diagnóstico diferencial.....	8
1.5	Tratamiento.....	11
1.6	Pronóstico.....	13

### CAPITULO II.

#### PRESENTACION DE UN CASO

2.1	Descripción del caso.....	15
2.2	Repercusión del padecimiento en el núcleo familiar.....	21

CONCLUSIONES.....	28
-------------------	----

BIBLIOGRAFIA.....	32
-------------------	----

**I N T R O D U C C I O N**

## I N T R O D U C C I O N

Nuestro tiempo es sinónimo de conocimiento y por lo tanto de verdad, sin embargo, existen todavía aspectos oscuros que la ciencia no ha podido descifrar, entre ellos, múltiples enfermedades y misterios en el funcionamiento del organismo humano.

La "Insensibilidad Congénita al Dolor" es una de esas enfermedades que todavía no se encuentra totalmente dilucidada y que afortunadamente tiene una baja incidencia, sin embargo, los pocos casos registrados han permitido el estudio de esta alteración.

En el presente trabajo se aborda el estudio de esta genopatía desde el punto de vista clínico y su repercusión en el medio familiar, en un caso que fue atendido en el Centro de Salud "Portales" de la Secretaría de Salud, el cual cursa con la mencionada entidad nosológica.

También se llevará a efecto una revisión documen

tal del padecimiento, contemplando sus bases diagnósticas, así como sus aspectos preventivos y terapéuticos, tomando en cuenta los recursos disponibles en la actualidad.

La importancia del estudio de este padecimiento se encamina a una mejor comprensión de la enfermedad y a plantear perspectivas en casos detectados en el futuro.

C A P I T U L O I

INSENSIBILIDAD CONGENITA AL DOLOR

## 1. INSENSIBILIDAD CONGENITA AL DOLOR

### 1.1 Antecedentes históricos.

El padecimiento que nos ocupa aparece en la literatura por primera vez en 1932, con la exposición del Dr. Dearborn de un caso denominado "Analgesia Pura General Congénita", el cual se refería, a un adulto que al introducir se todo tipo de instrumentos punzocortantes carecía de sensación dolorosa. (6, 9, 16, 19)

En el año de 1959 se refiere en la literatura ortopédica los cambios radiológicos encontrados en el padecimiento. (6)

En nuestro país, en 1949, aparece el primer reporte de un caso de cuatro hermanos en el Hospital Infantil de México y posteriormente, de 1975 a 1981 se presentaron otros cinco casos en el mismo hospital. (16)

Encontramos varios estudios sobre la enfermedad con diferentes enfoques, sin embargo, la escasa frecuencia de individuos afectados ha limitado la obtención de nuevas



aportaciones.

## 1.2 Descripción del padecimiento.

### 1.2.1 Etiología.

Se considera una alteración genética, heredada - con carácter autosómico recesivo. (8, 21)

Por varios años se pensó en diversas posibilidades causales, tanto anatómicas como fisiológicas, tales como anomalías a nivel de la conexión frontotalámica, defecto de transmisión nerviosa del dolor a nivel de astas posteriores de la médula o a nivel de la sustancia reticular por trastorno en la mielinización de las fibras nerviosas. (3, 9, 13, 16, 18)

Con la disposición de nuevos recursos, los estudios se orientan hacia la investigación de posibles trastornos fisiológicos que determinan la producción del padecimiento. La más avanzada aportación data de 1977, dada -- por el Dr. Tien Lau y cols., quienes encontraron un error innato del metabolismo de la tirosina, aminoácido que toma parte en el metabolismo de las catecolaminas, de la melanini

na y de hormonas tiroideas. Por consecuencia se forma una melanina anormal, pseudomelanina o neuromelanina, cuyo papel es similar a la endomorfinina o endorfina, que pudiera ser la causa de la alteración en la transmisión del dolor. (9, 16, 21)

Se sugiere que la alteración en la formación de catecolaminas puede contribuir a la disfunción autonómica. Por otro lado, la alteración en la formación de hormonas tiroideas contribuye en el retraso mental de algunos de estos pacientes. (16)

### 1.2.2 Características clínicas.

La enfermedad se manifiesta generalmente, en su inicio, por presencia de alteraciones a nivel de cavidad oral, tales como lesiones por mordedura de lengua, una vez que se inicia la dentición, llegando en ocasiones a la mutilación de la porción distal. Los labios también sufren lesiones por mordedura, y al efectuarse en forma constante producen disminución de la abertura bucal, ocasionando microstomía. Los dedos, además de exponerse a traumatismos constantes, llegan a sufrir mutilación también por mordedu

ra. Las piezas dentarias se pierden generalmente en forma temprana, ya sea por traumatismo o por procesos sépticos -- no tratados. En los ojos el mismo paciente se ocasiona lesiones, así como con cuerpos extraños, produciéndose ulceraciones corneales que provocan opacidades residuales. El reflejo corneal se encuentra generalmente disminuido o ausente. (5, 6, 7, 8, 9, 16, 19, 22, 25)

Comunmente presentan lesiones por cortaduras, -- quemaduras y contusiones que dejan cicatrices prominentes. (16)

A nivel musculoesquelético no se aprecian alteraciones motoras, ni de reflejos tendinosos profundos. Sin embargo, los constantes traumatismos llevan al paciente hacia complicaciones tales como fracturas múltiples con deformaciones óseas por falta de atención oportuna, con reducción espontánea, pero con secuelas tipo pseudoartrosis y -- en forma común artropatía de Charcot, enfermedad articular neuropática, consistente en degeneración crónica y progresiva de una o más articulaciones, observada como complicación de diversos trastornos neurológicos que originan perturbaciones sensitivas (2). Se observa en ocasiones relaja

ción de estructuras ligamentosas articulares, o sobredis--  
tención, debido a falta de dolor, que le permite al pacient  
te la contorsión del cuerpo. Otra complicación a este ni--  
vel es la presencia de osteomielitis. (5, 6, 9, 16, 19)

En edades tempranas, las fracturas toman lugar -  
en las metáfisis y más tarde en las diáfisis. La mayoría -  
de los casos reportados indican que las lesiones óseas in-  
volucran principalmente rodillas, tobillos, cadera y pies.  
(6, 9)

La principal característica de la enfermedad es  
la ausencia de dolor ante estímulos que en personas norma-  
les despiertan tal reacción. No es obligada la ausencia to  
tal del dolor en un individuo afectado por este padecimient  
to. La alteración se puede manifestar en varios grados. Al  
gunas sensaciones de dolor incluyen cefalea y dolor abdo-  
minal. El resto de las sensaciones permanecen intactas. --  
(6, 7, 10, 13, 16, 18, 19, 25)

El retraso mental es poco frecuente en esta enti-  
dad nosológica. Thrush menciona presencia de esta altera--  
ción en 28% de los casos. (6, 9, 16)

### 1.3 Diagnóstico.

El diagnóstico se ha hecho en personas de todas las edades, sin embargo, la tendencia es hacia la detección temprana. Según estudios previos, 76% de los casos se detectan antes de los veinte años y más de la mitad antes de los diez años de edad. Se ha observado cierta predominancia en el sexo masculino. Con respecto a la raza, no hay predominio de alguna. (9, 16)

La fundamentación del diagnóstico principalmente se refiere a las características clínicas detectadas en el paciente, considerando, desde luego, las diferencias individuales. El criterio clínico propuesto es el siguiente: - a) sensación del dolor ausente desde el nacimiento; b) todo el cuerpo afectado; c) todas las otras modalidades sensoriales y reflejos tendinosos profundos presentes. (5, 7, 9, 10, 13, 16, 18, 19, 25)

Los estudios de laboratorio de rutina generalmente se encuentran dentro de los valores normales, así como los estudios de gabinete, tales como electrocardiograma, -

electroencefalograma, biopsia de piel. (9, 16, 17, 19, 25)

Los estudios radiológicos muestran las alteraciones agudas o crónicas consecuentes a los traumatismos. (5, 9, 16, 17, 19)

De acuerdo con la posible etiología del padecimiento, se ha sugerido para el apoyo del diagnóstico la de terminación de un metabolito anormal presente en la orina de los pacientes, que probablemente sea originado por un defecto metabólico de la tirosina. El producto de hidrólisis de este metabolito parece ser una amina aromática. (16, 21)

#### 1.4 Diagnóstico diferencial.

La oportunidad en el diagnóstico y establecimiento del manejo adecuado del padecimiento nos obliga a descartar otras posibilidades diagnósticas. Basándonos en el criterio clínico de Thrush sobre la definición del síndrome de insensibilidad congénita al dolor, puede distinguirse de otras condiciones tales como, disautonomía familiar, insensibilidad congénita al dolor con anhidrosis u otras -

neuropatías periféricas en las cuales las lesiones son vistas bajo el microscopio. (1, 3, 4, 7, 11, 20, 23)

De acuerdo a las alteraciones óseas detectadas, es importante descartar otras patologías con manifestaciones similares como síndrome de Lesch-Nyhan, síndrome del niño maltratado, osteogénesis imperfecta, neuropatía diabética, tabes dorsal, mielomeningocele, disrafismo espinal oculto, lepra, daño neural periférico, inyección de esteroides intrarticulares, síndrome de talidomida congénito, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, paraplejia, polineuropatía intersticial familiar, neuropatía sensorial hereditaria, etc. (6, 9, 12, 19)

Las principales diferencias de padecimientos que cursan con pérdida de dolor se muestran en el siguiente cuadro. (+)

COMPARACION DE SINDROMES SENSORIALES MAYORES INVOLUCRANDO PERDIDA DE DOLOR

Parámetro	Indiferencia Congenita	Asimbolia	Neuropatía Sensorial Familiar	Siringomielia	Neuropatías tóxicas o infecciosas
Cerebro	Normal	Lesión lóbulo parietal	Normal	Normal	Normal
Inteligencia	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Herencia	Receiva	Ninguna	Dominante	Ninguna	Ninguno
Edad de inicio	Nacimiento	Adulto	Adulto joven	Adulto joven	Adulto
Distribución de pérdida sensorial	Universal	Universal	Piernas, pies, manos	Brazos, manos	Piernas y pies
Dolor	Sin efecto	Normal	Anestesia	Anestesia	Hiperestesia después anestesia
Temperatura	Normal	Normal	Ausente	Ausente	Disminuida
Tacto	Normal	Normal	Perdido	Normal	Normal
Fuerza muscular	Normal	Normal	Normal	Débil	Atrófiada
Conducción nerviosa	Normal	Normal	--	Normal o reducido	Motora y sensitiva anormal
Biopsia de nervio sensorial	Normal	Normal	Fibras no mielinizadas	Normal	Pérdida de fibras mielinizadas
Biopsia de piel	Normal	Normal	--	--	Pérdida de fibras mielinizadas

(+) Fuente: Winkelmann R.K. Congenital absence of pain. Arch of Dermatology. 85:325-338. 1962



## 1.5 Tratamiento.

Se han intentado, a través del tiempo, diversos tratamientos. Los primeros se limitan a medidas de sostén sobre las complicaciones del padecimiento. Hace dos décadas, cuando todavía no existían avances sobre la etiología del padecimiento que guiaran hacia adecuadas formas terapéuticas, se intentó estimular la presencia de dolor por medio de hipnosis. Los resultados no fueron satisfactorios. (19)

Pocos años después, cuando se tienen avances sobre la etiología se intenta crear conciencia de dolor, mediante la aplicación de naloxona, antagonista de los opiáceos, que tiene la facultad de combinarse a nivel de la sinapsis, actuando por competencia y con mayor capacidad para fijarse que los opiáceos mismos, bloqueando la acción de las endorfinas, sin impedir la despolarización de la neurona, permitiendo el restablecimiento de la transmisión del dolor. El impedimento para la administración de la naloxona es el riesgo de crear una forma de dependencia, y por otro lado, la posible existencia de dos formas de in--

sensibilidad congénita al dolor: una antagonizable y otra no antagonizable con naloxona. (14, 15, 16, 24)

Actualmente se sugiere un manejo integral del -- problema para obtener mejores resultados. De esto se destacan aspectos tales como la educación tanto del paciente como de la familia, advirtiéndoles de la magnitud del problema, con las indicaciones preventivas que deben observar para evitar las complicaciones subsecuentes, mediante un chequeo médico continuo, la protección de exposición a traumatismos, atención oportuna de fracturas e infecciones detectadas. Estos pacientes, en el momento oportuno, deben recibir atención de odontopediatría para la eliminación del elemento de automutilación. (6, 16)

En presencia de artropatía de Charcot, la medida es inmovilización con supresión de carga de peso, para evitar mayores secuelas que lleven al paciente hasta la invalidez. (6, 9, 17, 19)

El consejo genético recomendado es el siguiente:

- a) El riesgo para los progenitores de tener otro hijo (niño o niña) afectado es de 25%.

- b) El diagnóstico oportuno coadyuvará a evitar fatales con secuencias.
- c) Los hermanos aparentemente normales de los afectados -- tienen un 66% de riesgo de ser portadores.
- d) El manejo de estos pacientes debe ser interdisciplina-- rio. (8)

Además se deben detectar problemas de conducta - en el paciente y verificar el estado del núcleo familiar.

#### 1.6 Pronóstico.

Con la correcta observación de las medidas pre-- ventivas y terapéuticas, la evolución de la enfermedad pue de ser satisfactoria. Si se extreman los cuidados, cuando menos hasta la adolescencia, se espera mejoría del paciente, ya que se ha observado que espontáneamente aparece la sensibilidad al dolor o cuando menos mejora el umbral de - percepción conciente. (5, 6, 16)

C A P I T U L O   I I

P R E S E N T A C I O N   D E   U N   C A S O

## 2. PRESENTACION DE UN CASO

### 2.1 Descripción del caso.

Se trata de un paciente masculino de 15 años de edad, hijo de padres no consanguíneos. Es el sexto de siete hermanos. El quinto de los hermanos cursa con padecimiento similar al del paciente presentado. Su padre falleció hace siete años por complicación de alcoholismo crónico. En cuanto al sexo del paciente, corresponde con lo señalado por otros autores, respecto a la predominancia del sexo masculino, tomando en cuenta que el hermano afectado también es del mismo sexo. No se han mencionado bases genéticas que fundamenten dicha relación. (9, 16) Se aprecia una aproximación en cuanto a la señalada relación genética de un 25% de posibilidades dentro de una misma familia, ya que de siete hermanos, dos se encuentran afectados. (6, 8)

Es producto del sexto embarazo, a término, sin complicaciones durante el mismo, resuelto por parto eutócico, con peso al nacer de 3,300 g. Mostró desarrollo psicomotor aparentemente normal durante los primeros meses de edad. El control de esfínter rectal se establece hasta los

once años de edad, y el vesical se presenta, hasta la fecha, en forma irregular. No se menciona en los reportes -- previos alteración a nivel del desarrollo psicomotor inicial en estos pacientes.

Vive en medio socioeconómico bajo, con deficientes hábitos de higiene. Cursó tres años en escuela de educación especial, abandonando los estudios en forma voluntaria.

Su padecimiento inicia sus manifestaciones en -- los primeros meses de edad. Desde la aparición de las piezas dentarias llega a producirse mordeduras en la lengua y labios, provocando lesiones sangrantes, con consecuente -- pérdida de la porción distal de la lengua y alteraciones -- en las comisuras bucales. A partir del año y medio de e---dad, aproximadamente, manipulaba sus ojos en forma brusca y constante, llegando a presentar, en ocasiones, sangrado conjuntival y lesiones corneales que posteriormente dieron lugar a opacidades blanquecinas bilaterales en las mismas.

Alrededor de los dos años de edad inicia pérdida de piezas dentarias ocasionada por traumatismos diversos,

así como por procesos sépticos no tratados.

También durante su infancia sufre quemaduras de segundo grado en extremidades superiores y en forma subsecuente recibe, en múltiples ocasiones, traumatismos a nivel de cabeza y extremidades, involucrando principalmente cara, manos y pies. Durante la producción de las lesiones mencionadas no refirió manifestación alguna de dolor.

A la edad de once años recibe traumatismo a nivel de pie izquierdo, presentando deformidad de la región y llega a manifestar dolor de poca intensidad. La ausencia de dolor es la principal característica del padecimiento, aunque en este caso, como nos damos cuenta, no es total. - El Dr. Redón Tavera hace mención de que estos niños son insensibles al dolor en grados variables, es decir, que estímulos extremadamente dolorosos, en algunos casos, si llegan a percibirse. (16)

Posteriormente se detecta, por estudio radiológico, fractura de maleolo externo y múltiple de calcáneo. Otro hallazgo importante de este estudio son los cambios osteoarticulares en el pie afectado, incluyendo destruc---

ción completa del hueso astrágalos, sugiriendo artropatía de Charcot. Se le indica un aparato de descarga de peso -- con apoyo en el hueso iliaco para su reabilitación. Es -- rara la presentación de artropatía de Charcot en niños y -- generalmente se observa en insensibilidad congénita al dolor (9), siendo más frecuente, como en este caso, a nivel de tobillos, sitio que soporta peso corporal en forma im--portante. (6) Siguiendo la recomendación del manejo con--servador en la artropatía de Charcot (16), aunque se indi--có el aparato de descarga de peso, el paciente se rehusó a utilizarlo, refiriendo "incomodidad" al portarlo.

En la misma edad se le realiza amputación de la falange distal de primer dedo de mano derecha, por presencia de lesión necrótica secundaria a traumatismo sin lle--gar a presentar manifestación dolorosa.

Ante la exposición al calor medioambiental, la -- respuesta de sudoración se presenta en forma regular. Este dato descarta la posibilidad de que se trate de un caso de neuropatía sensorial y autonómica hereditaria tipo IV (6, 9, 18, 20, 23)



Ha manifestado en algunas ocasiones presencia de cefalea, así como dolor abdominal de poca intensidad. Estas sensaciones pueden estar presentes en este tipo de pacientes. (19)

Actualmente se observa con las lesiones corneales mencionadas, presentando disminución de la agudeza visual. Estas lesiones son observadas dentro de las primeras manifestaciones de la enfermedad, ocasionadas generalmente por cuerpos extraños, puesto que el reflejo corneal está disminuido o ausente. (6, 8, 16, 19, 22) Son varias las cicatrices traumáticas en cara. En boca se observa microstomía con ausencia total de piezas dentarias y de la porción distal de la lengua. Estas son las lesiones residuales por automutilación producidas desde que aparecen las piezas dentarias, antes de que estas mismas se pierdan por traumatismos o procesos sépticos que no recibieron manejo oportuno. (5, 6, 8, 16, 19, 25)

A nivel de genitales muestra ausencia de testículo en contenido de bolsa escrotal derecha. Las extremidades se observan sumamente afectadas. En ambos antebrazos presenta cicatrices antiguas por quemaduras y traumatismos

múltiples. En la mano derecha, a nivel de primer dedo, falta la falange distal y en el resto de los dedos de ambas - manos las porciones distales muestran cicatrices deformantes. En extremidades inferiores sobresale la deformidad de la región del tobillo derecho, que ocasiona alteración en la marcha. Las lesiones resultantes de cortaduras, quemaduras y contusiones dejan cicatrices muy evidentes. (16)

La sensibilidad al tacto y la discriminación de la temperatura se encuentran conservadas. Las otras modalidades sensoriales, aparte del dolor, no se encuentran alteradas en este padecimiento y lo diferencia de otras neuropatías sensoriales. (7, 10, 13, 16, 18, 19, 25)

Los reflejos osteotendinosos se encuentran presentes a la exploración. Thrush menciona esta característica dentro del criterio clínico para el diagnóstico de insensibilidad congénita al dolor. (9)

Los exámenes de laboratorio de rutina efectuados en el Centro de Salud se reportaron con valores dentro de límites normales. En los casos reportados previamente no se han encontrado alteraciones en estos estudios. (9, 16 -

17, 19, 25)

Los estudios radiológicos de la sextremidades -- muestran a nivel de manos, ausencia de la falange mencionada. En extremidades inferiores se observa alteración a nivel de tobillo derecho, con datos de destrucción ósea y de cartílago articular, así como pérdida de relaciones anatómicas. Estos últimos datos son compatibles con la artropatía de Charcot. (2, 6, 9, 16, 17, 19)

Por medio de diversas pruebas psicológicas se -- descartó retraso mental. Como ya se mencionó, esta alteración es poco frecuente en estos pacientes. Thrush en sus -- reportes menciona esta alteración en 28% de los casos. Solo un caso de la serie reportada por el Hospital Infantil de México cursa con esta alteración. (16)

## 2.2 Repercusión del padecimiento en el núcleo familiar.

Dentro de una familia, como ya es sabido, la pre -- sencia de un miembro afectado por una enfermedad, sobre to -- do si es de carácter crónico, es motivo de que ocurra una crisis.

En el caso presentado, la situación inicial se encuentra alterada, si tomamos en cuenta la desintegración familiar debida a pérdida del padre por complicaciones de alcoholismo crónico, que aunado a alteraciones conyugales previas, dejan un terreno desfavorable para la obtención de apoyo familiar adecuado y necesario para el manejo integral del paciente.

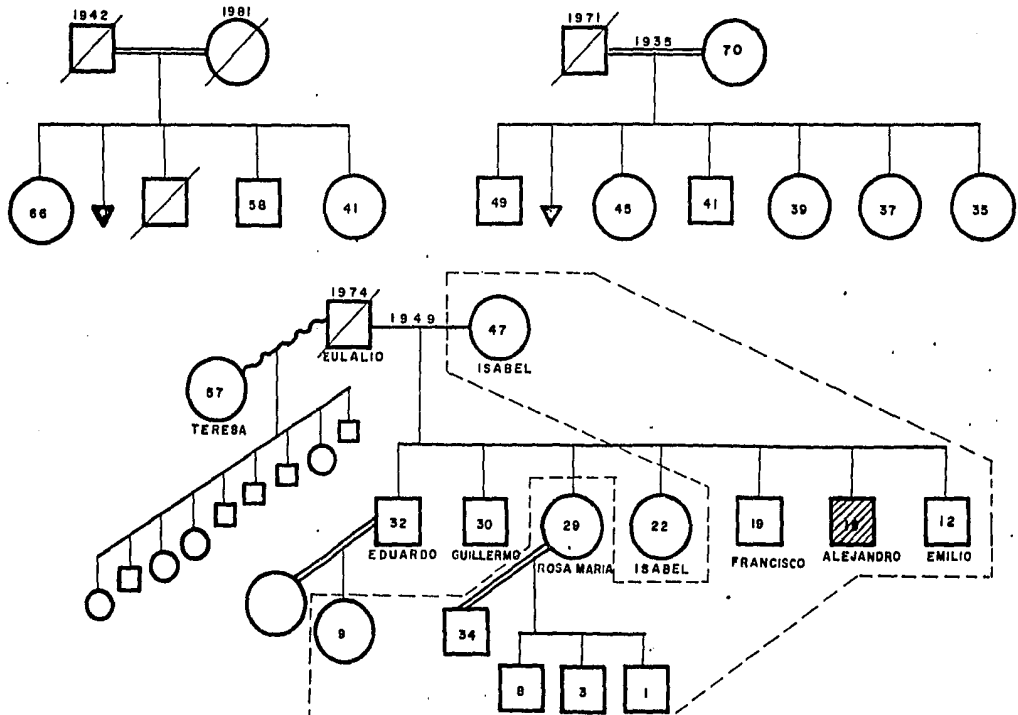
Siendo el segundo caso con dicha patología dentro del mismo hogar, la reacción familiar, desafortunadamente adversa, es significativa para el paciente. Se ha notificado inclusive rechazo filial, con sugerencia de abandono para el paciente y su hermano afectado. La precaria situación económica familiar se agrega a los factores mencionados.

El paciente comparte con el hermano afectado por el mismo padecimiento, sentimientos de desconfianza, desinterés y desesperanza que obstaculizan la aceptación de acciones asistenciales propuestas.

La interrelación personal fuera del núcleo familiar es escasa. Su desempeño laboral se ha visto limitado

por las alteraciones consecuentes al padecimiento.

# FAMILIOGRAMA



**C O N C L U S I O N E S**

## CONCLUSIONES

Es reducido en forma considerable el número de - casos reportados de insensibilidad congénita al dolor. Sin embargo aportan, si no suficiente, abundante y valiosa información en cuanto a los diversos aspectos relacionados - con el padecimiento.

Actualmente se tiene una orientación etiológica, naturalmente más conformada que hace menos de dos décadas, en que se negaba alguna alteración fisiológica responsable de la enfermedad y que hoy se investiga.

El mejor conocimiento de las características de la enfermedad, con sus respectivas variantes, nos permite la detección oportuna, en cuya precocidad se basa un mejor control de la misma con mayores aplicaciones preventivas y terapéuticas.

Debemos hacer hincapié en que el diagnóstico de la enfermedad se basa fundamentalmente en aspectos clínicos, ya que por el momento no se dispone de parámetros es-



tablecidos para el diagnóstico de certeza.

En el caso presentado, las características clínicas fueron evidentes para apoyar el diagnóstico de insensibilidad congénita al dolor.

Mientras no se cuente con medios terapéuticos específicos, serán de gran ayuda las medidas de sostén propuestas en este trabajo, cuyo objetivo es proveer una mejor evolución del padecimiento, que nos permita dar una atención integral y continua a los posibles casos detectados en el futuro.

Es fundamental la educación de la familia con respecto a la enfermedad, ya que el individuo afectado requiere de cuidados extremos, previniendo complicaciones en la evolución de la enfermedad.

Es alentador conocer que dentro de la evolución del padecimiento el paciente, aproximadamente a partir de la adolescencia, llega a presentar recuperación en grados variables, de la sensibilidad al dolor.

Llama la atención la evolución del padecimiento en el caso presentado, en el que se observan secuelas importantes, que reflejan la falta de cuidados necesarios, - debido al escaso apoyo familiar para la aplicación de las medidas preventivas y terapéuticas indicadas en las diversas instituciones que lo han atendido.

Debemos tomar en cuenta que la intervención del Médico Familiar debe continuar en la atención del paciente, proporcionando nuevas alternativas de manejo que coadyuven a un mejor curso clínico del padecimiento. Para lograr esto, es factor fundamental la participación activa - del grupo familiar, promoviendo de esta manera la integración del paciente al contorno social y por ende, al medio laboral.

Por otro lado, el presente estudio despierta el interés por la investigación con el fin de encontrar nuevas alternativas en los diversos aspectos del padecimiento.

Duele, no sentir dolor.

**BIBLIOGRAFIA**

## B I B L I O G R A F I A

1. Axelrod, F.B. Congenital autonomic dysfunction with uni  
versal pain loss. J Pediatr. 103(1):60-4. 1983.
2. Cecil-Loeb. Medicina Interna. Edit. Interamericana. ---  
13a. edición. 1972.
3. Dehen H. Congenital insensitivity to pain and endoge---  
nous morphine-like substances. Lancet. 2:293-4. 1977.
4. Dyck P.J. Not 'indifference to pain' but varieties of -  
hereditary sensory and autonomic neuropathy. Brain. 106  
(Pt 2):373-90. 1983.
5. Drummond R.P. A twenty-one year review of a case of con-  
genital indifference to pain. J Bone Joint Surg. 57-B:  
241. 1975.
6. Fath M.A. Congenital absence of pain. A family study.  
J Bone Joint Surg (Br). 65(2):186-8. 1983.
7. Fitzpatrick T.B. Dermatology in General Medicine. Mc --  
Graw-Hill Inc. 1971.
8. Gonzalez M. Introducción a la Genética Clínica. Edit. -  
Mendez Cervantes. 1982
9. Greider T.D. Orthopedic aspects of congenital insensiti-  
vity to pain. Clin Orthop. 172:177-85. 1983.

10. Demis D.J. Clinical Dermatology. Harper and Row Publishers. 1976.
11. Langer A. Eccrine sweat glands are not innervated in hereditary sensory neuropathy type IV. An electron-microscope study. Acta Neuropathol. 54(3):199-202. 1981.
12. Manfredi M. Congenital absence of pain. Arch Neurol. 38(8):507-11. 1981.
13. Moschella S.L. Dermatology. Saunders Co. 1975.
14. Nuño-Licona A. Efecto de Naloxona sobre los potenciales evocados somatosensoriales en la insensibilidad congénita al dolor. Bol Med Hosp Infant Méx. 38(6):881-6. 1981.
15. Pasi A. Failure of naloxone to reverse analgesia in congenital insensitivity to pain, and variable plasma levels of beta-endorphin-like activity. Lancet. 1 (8272):622. 1982.
16. Redón-Tavera A. Insensibilidad congénita al dolor. Lesiones que afectan al sistema musculoesquelético. Sesión clínica. Bol Med Hosp Infant Méx. 40(1):49-54. 1983.
17. Roberts J.M. Recurrent dislocation of the hip in congenital indifference to pain. Case report with arthrographic and operative findings. J Bone Joint Surg (Am). -

- 62(5):829-31. 1980.
18. Rook A. Textbook of Dermatology. Blackwell Scientific Publications. 2a. edición. 1975.
  19. Silverman F.N. Congenital insensitivity to pain. A neurologic syndrome with bizarre skeletal lesions. Radiology. 72:176-190. 1959.
  20. Thrush D.C. Autonomic dysfunction in four patients --- with congenital insensitivity to pain. Brain. 96:591--600. 1973.
  21. Tien Lau. Pain Insensitivity: a metabolic disease. Lancet. 1:598. 1977.
  22. Trope G.E. Self-inflicted corneal injuries in children with congenital corneal anaesthesia. Br J Ophthalmol. 69(7):551-4. 1985.
  23. Vardy P.A. Congenital insensitivity to pain with anhydrosis. Report of a family and review of literature -- with reference to immune deficiency. Am J Dis Child. - 133(11):1153-5. 1979.
  24. Willer J.C. Congenital insensitivity to pain and meloxone. Lancet. 2(8092 Pt 1):739. 1978.
  25. Winkelmann R.K. Congenital absence of pain. Report of a case and experimental studies. Arch Derm. 85:325-339. 1962.