

# EL SINDROME DE CHEDIAK HIGASHI EN PREGONERO- VENEZUELA INFORME ANTROPOLOGICO

*Jacqueline Clarac y Francisca Rangel\**

Los mecanismos que actúan sobre la evolución de una población nos ponen en contacto con múltiples realidades: demográficas, ecológicas, socio-culturales, psicológicas, genéticas... de modo que podemos considerar que la población de un lugar determinado tiene una historia biopsico-ecológico-social propia. Hay muy pocos estudios en nuestro país acerca de la estructura biológica y la composición génica de nuestras poblaciones, los hay menos aún en los estados andinos, donde tenemos desde poblaciones que permanecieron aisladas durante varios siglos (de dos a tres) hasta poblaciones de gran movilidad espacial.

Por los trabajos arqueológicos y etnológicos realizados en la región, sabemos hoy que las poblaciones anteriores a

la llegada de los españoles, aunque agrícolas y sedentarias, tenían frecuentes intercambios entre sí, a nivel regional como inter-regional; tales intercambios parecen haberse realizado especialmente con todo el occidente de Venezuela y con el oriente de Colombia.

A la llegada de los españoles esta situación cambió: Procuraron fijar las comunidades autóctonas en ciertas zonas aislándolas de otras, por razones estratégicas de control político y religioso, así como por razones topográficas, relacionadas con las dificultades de acceso de ciertas zonas en particular, y el desconocimiento que tenían dichos españoles de la Cordillera, al contrario de los indígenas. De modo que, si bien política y económicamente la región dependió en tiempos de la

---

\* Museo Arqueológico "Gonzalo Rincón Gutiérrez", Universidad de Los Andes, Mérida.



Vista de Pregonero y del Río Uribante. Foto Francisca Rangel.

colonia del imperio español y en lo inmediato de Santa Fe de Bogotá (hasta fines del siglo XVIII) y luego de Caracas, la población rural indígena como española, y posteriormente mestiza, se aisló localmente, lo que tuvo naturalmente efectos sobre su estructura de parentesco y su estructura génica. En el curso de nuestro trabajo etnológico en la Cordillera de Mérida, por ejemplo, hemos encontrado:

a) Muchas evidencias de repetición de apellidos, habiendo un «apellido-núcleo» como lo hemos llamado (Clarac, 1976), siendo típicos en este sentido **Molina** para gran parte de los «Pueblos del Sur», **Avendaño** para el Valle de Mérida, **Dávila** en La Pedregosa, por ejemplo... lo que se debe: 1º) a una población muy reducida, como es fácil de cerciorarse a través de los pocos censos realizados durante la colonia, 2º) al hecho de que los encomenderos pasaban su apellido a sus encomendados, 3º) al aislamiento generalizado.

b) En relación con lo anterior, hemos encontrado una fuerte endogamia, en contradicción con un modelo exogámico ideal (Clarac, 1976, V. 1 y 1981, I), dentro de comunidades socio-étnicas minoritarias.

Estas consideraciones son importantes para comprender el caso de Pregonero, en el Estado andino tachirenses, como el de varios pueblos del Sur de la Cordillera de Mérida, cercanos a Pregonero, en relación con el fenómeno de *alta incidencia en esta zona del gen llamado «chediak-higashi»*, el cual es de gran rareza en el mundo por su carácter altamente recesivo, habiendo sido reportados hasta ahora en la literatura científica mundial sólo unos 2 casos en algunos países. Es suficiente en efecto que haya llegado un solo portador a Pregonero, a fines del siglo XVII o a principios del XVIII, proveniente probablemente de España, o que este portador se haya unido biológicamente a otro posible portador local, para desencadenar un fenómeno típico de la panmixia:

la reproducción demográficamente anormal —en relación con los índices mundiales conocidos— de un gen altamente recesivo y de su síndrome, pues la población concernida ha tenido una tendencia hacia la homogeneización, con pocas fluctuaciones al azar, a través de un mecanismo de deriva génica, creándose así una dinámica biocultural específica que, en el caso de la población que nos interesa, ha tenido cierto efecto negativo en el sentido de permitir la reproducción cuantitativamente importante de un gen patológico letal, encerrado en un ambiente ecológicamente propicio que favoreció una microevolución rápida, fenómeno que ha sido observado especialmente en zonas montañosas (por ejemplo para los Pirineos, ver Reddavid, Garetto y Rabino Massa, 1990).

## EL CASO DE PREGONERO

En el año 1989 un equipo de investigación genética e inmunológica del IVIC nos visitó y nos pidió colaboración para un estudio que iba a emprender en Pregonero, Estado Táchira, sobre el *gen Chediak Higashi* y su frecuencia en la zona (ver los resultados recientes del mismo en Berrueta, 1991).

Al preguntarnos sobre la posibilidad de consanguinidad en la zona, dijimos que, aunque no hubiésemos trabajado todavía la misma, era altamente probable que fuese una zona de uniones endogámicas y, por consiguiente, consanguíneas, ya que ésta era la situación en la mayoría de la región.

Nuestra colaboración consistió entonces en elaborar la genealogía de familias portadoras del gen en cuestión, estudio que completamos con la genealogía de

otras familias, *aparentemente no portadoras*. Nuestro estudio se realizó en los años 1989-1990, en el propio pueblo de Pregonero como en caseríos vecinos, y lo extendimos a otras comunidades, esta vez del Estado Mérida, porque algunos miembros de las familias portadoras habían migrado a las mismas, y porque el doctor Goyo Rivas, pediatra del Hospital Universitario de Los Andes de Mérida, nos había indicado la presencia ahí también de esta enfermedad.

Pregonero, una de las parroquias del Municipio Uribante (Estado Táchira) está ubicado en un estrecho valle cuya capital, Pregonero, se halla a orillas del río Uribante, a 1262 metros sobre el nivel del mar; tiene este municipio una superficie de 551 kilómetros cuadrados, una temperatura media de 19,5° C, con precipitaciones anuales de 1.400 mm (Vila, 1957) y una población total aproximada, según el último censo (21-10-90, censo que fue muy deficiente en la zona), de 23.732 habitantes en el Municipio Uribante y 6.043 habitantes en el área de Pregonero.

Son sus parroquias limítrofes, por el noreste: Guaraque (Estado Mérida); y en el Estado Táchira por el este: las Parroquias Sucre (Municipio Cárdenas) y San José de Bolívar (Municipio Jáuregui); por el sur y suroeste: las parroquias Cárdenas y San Antonio de Caparo del Municipio Uribante.

La tradición oral actual, recogida por nosotros en 1989-90 refiere que Pregonero habría sido fundado por los españoles en dos oportunidades: La primera en el sitio denominado «La Poncha», perteneciente a la aldea Rubio, se señala que esta primera fundación fue destruida por



el grupo indígena de los Uribantes, porque rechazaban la evangelización (Torres, 1975: 30). La segunda fundación habría sido hecha a principios del siglo XVIII, y su fundador fue Francisco de Borja y Mora (Idem). En cuanto a la población indígena de dicha zona, es difícil por el momento ubicarla en un grupo étnico y en una familia lingüística por no existir todavía suficientes estudios al respecto para el Estado Táchira. Sin embargo hay grandes probabilidades para que pertenecieran a la cultura y familia lingüística Chibcha (Ver al respecto Bastidas, L.; 1991 y F. Campo del Pozo, 1979).

Realizamos el estudio genealógico en la zona en 1989-90 en los caseríos de San Pedro, El Rincón, Helechales, Laguna de García, Laguna del Socorro, Mesones, así como en el propio pueblo de Pregonero. Dicho estudio fue dirigido, como ya lo dijimos, tanto a las familias que presentan el síndrome de Chediak como a familias que no lo presentan. Dentro de una primera estadística encontramos que aproximadamente 11 niños habían muerto en los últimos 20 años a causa de dicho síndrome, entre ellos 7 hembras y 4 varones, y en el momento de realizar el trabajo de campo eran víctimas del mismo dos hembras: Una niña de 22 meses y una joven de 19 años, caso este último que nos pareció sorprendente y que reportamos al equipo del IVIC. Además, nacieron 2 nuevos niños con el síndrome en 1990, es decir durante nuestro trabajo de campo.

El *Síndrome de Chediak Higashi* se denomina así en honor a dos médicos que se han dedicado a su estudio: Alejandro Chediak, patólogo cubano contemporáneo y Otota Higashi, médico japonés contemporáneo (Salvat, 1984: 294).

Este síndrome se presenta más en familias endogámicas. Las estudiadas en Pregonero, como lo suponíamos desde el principio, están en efecto emparentadas entre sí: Los esposos tienen en común los mismos abuelos y se ha presentado la enfermedad en los hijos de primos hermanos, primos segundos, tío paterno-sobrino, unidos en matrimonio; de igual manera se ha observado que la enfermedad se manifiesta todavía en la cuarta generación. La bibliografía médica señala que los coeficientes de consanguinidad dieron para la zona valores de 0.015 a 0.05, lo que corresponde a los que ya habíamos calculado (con el método Sewall Wright: 1992) anteriormente para ciertas comunidades rurales del Estado Mérida; pero difiere altamente de valores para otras zonas del país (por ejemplo Caracas: 0,0013, Quíbor: 0,003, Colonia Tovar: 0.006. Para mayores detalles, ver Berrueta, 1991).

#### La bibliografía médica señala:

«Esta enfermedad mortal ocurre en homocigotos de un defecto que se hereda de manera recesiva autosómica, siendo frecuente la consanguinidad familiar: está caracterizada por un cuadro de albinismo asociado a granulación anormal de los leucocitos. No se conoce con certeza cuál es el mecanismo patológico básico de este síndrome, pero estudios con microscopio electrónico (White Cols, 1966) han demostrado que los grandes gránulos citoplásmicos leucitarios son en realidad lisosomas gigantes con posible permeabilidad de su pared» (Pérez, R., 1987: 236-37).

A través de los análisis genéticos se ha logrado comprobar en efecto que los matrimonios entre parientes son importantes para que este síndrome se dé:

«Los matrimonios consanguíneos son genéticamente importantes, ya que los individuos que están cercanamente emparentados tienen mayor posibilidad de compartir alelos iguales por ascendencia, repercutiendo esto en la homocigosis para un alelo determinado: La consecuencia directa es una disminución en la variabilidad genética (Cavalli Sforza, 1971, Stern, 1976, citado por Berrueta, 1991, 31).

El estudio genético realizado por Merino en la propia comunidad de Pregonero lo ha llevado a dar su propia opinión acerca del síndrome:

«...El VEB es el agente causal del síndrome linfoproliferativo de estos pacientes, y esto es una monocleosis crónica. Así mismo estas observaciones indican que en el síndrome del Chediak Higashi existe una alteración del sistema inmune específico que comporta una modificación del estado normal del portador, crónico del virus. (Merino, 1987. Citado por Berrueta, 191: 7).

En cuanto a los análisis inmunológicos los investigadores han llegado a la conclusión que:

«La alteración más importante desde el punto de vista inmunológico es inherente a los polimorfonucleares.... Sumado a defectos en la quimiotaxis y en la adherencia, lo cual predispone al paciente ante infecciones por gérmenes comunes (Oliver, 1978. Citado por Berrueta, 1991: 5-6).

A. Berrueta que realizó el estudio genético-inmunológico para el IVIC, señala que:

«... los casos reportados mundialmente son muy escasos (unos dos en

cada país), la mayoría registrados en Europa, América Latina y Japón, ninguno en Africa. En Venezuela se ha detectado una agrupación elevada e inusual de pacientes (la única citada en literatura) en el Municipio Pregonero al Este del Estado Táchira, en donde factores geográficos, económicos y culturales condicionan una tasa elevada de consanguinidad». (Ramírez, 1984. Citado por Berrueta, 1991: 1).

Es importante señalar que hay otros casos detectados en los Pueblos del Sur de Mérida (Mucuchachí y Aricagua en especial), por el pediatra Goyo Rivas.

Las familias que no presentan el síndrome obtuvieron su pareja fuera de la comunidad, y tienen apellidos diferentes de los que presentan el síndrome de Chediak Higashi.

Veamos ahora la concepción que tiene la comunidad de Pregonero acerca de esta enfermedad:

Empezamos el trabajo con personas que aparentemente no son portadoras del gen y que por esta razón no tienen conocimiento de la concepción que tiene la medicina occidental al respecto. Las personas portadoras del síndrome rehúsan al principio toda entrevista porque les recuerda el difícil momento que vivieron al lado de sus hijos o familiares sin poder ayudarlos. Hemos recogido versiones como las siguientes:

«La enfermedad de mi sobrina me marcó, dejó una gran huella de dolor en mí y en su mamá; le pido por favor que a mi hermana no le pregunte de esto; porque puede tener una fuerte reacción contra usted; yo recuerdo que cuando mi sobrina murió ella gritaba

que se murieran los otros hijos, también a los médicos los odia porque fueron muy duros con ella y porque no pudieron evitar que su hija se muriera».

Los casos del presente siglo han sido en efecto bastante estudiados por diversos investigadores entre los que se puede destacar al médico tachirense Pedro Ramírez Duque. Esta es la razón por la cual la comunidad no entiende por qué mueren sus hijos, si han sido estudiados por médicos y controlados en los hospitales, incluso sin cesar, pero sin resultados, lo que les da gran amargura y la seguridad de que «la medicina de los doctores no sirve». Los habitantes tienen conocimiento de que la consanguinidad es causante de la enfermedad:

«Eso se da en familias como las de los Devia, porque ellos se casan entre parientes, las mujeres de los Devia son primas de ellos, yo tengo mis añitos y antes no había visto que muriera gente de esa enfermedad, sólo una niñita de Leonardo Devia y otra que vive en la aldea Panamá, las hijas de Loreto Ayala también murieron de eso, debe ser porque son familia, seguro que ellos no pagaron dispensa, al no pagar dispensa los hijos salen enfermos...»

Así es que la consanguinidad y la enfermedad reciben una interpretación moral relacionada con las normas de la iglesia católica según las cuales no hay que casarse entre parientes cercanos, a menos de pagar la dispensa a la iglesia. En el caso de no cumplir dicho pago, es cobrado con la muerte de un hijo, ya que al violar la regla, los hijos salen anormales.

El dinero pagado a la iglesia suprime el castigo debido a la violación de la

regla, pero esto no se hace, porque casarse entre parientes cercanos es el modelo real de todas las comunidades campesinas andinas, de modo que las familias afectadas siguen utilizando este modelo a pesar de vivir con la angustia permanente de ser culpables frente a la iglesia y de tener que sufrir este castigo.

El sentimiento de culpabilidad es tamizado sin embargo, a) por la idea de que «es normal que mueran niños», en comunidades que han tenido, a la vez que una gran progenitura, un alto índice de mortalidad infantil; b) por la esperanza de que esta enfermedad no lleva necesariamente a una muerte temprana, lo que es reforzado por casos como el de la muchacha de 19 años que todavía vive.

Esta ha evolucionado satisfactoriamente, en efecto, a pesar de presentar las mismas características clínicas que los otros casos: «Cabellos gris ceniza, fotofobia marcada y nistagmus, lesiones en la piel más expuesta al sol (cara, brazos y piernas) las cuales consisten en manchas irregulares eritematosas de bordes no elevados, no dolorosas: (Berrueta, 1991: 48). La autora del estudio genético indica que, en este caso, «no se detectó al examen físico ningún signo de infiltración linfática ni hepatoesplenomegalia, tampoco se evidenciaron equimosis. Los exámenes de laboratorio general resultaron normales (no presentó anemia ni neutropenia)» (Idem). Ella explica este único caso desde el punto de vista genético por: 1) Una variabilidad en la expresividad del gen, ya que se han reportado otros casos en la literatura mundial (ella cita a Oliver, 1976); 2) Alelos diferentes de un mismo gen, «gen raro, cuya expresión varió dentro de una misma genealogía, resul-





Muchacha de 19 años con Chediak Higashi, que logró sobrevivir. Pregonero, octubre 1989. Foto Francisca Rangel.

tando un individuo con una expresión menos letal de la enfermedad»; 3) por un diferente grado de penetración (ver Berrueta, 1991: 49)

Pudimos observar que la madre de esta muchacha es una persona alegre y optimista, con gran influencia sobre su hija, interpreta el hecho de que su hija se haya salvado hasta ahora porque nunca la consideró como enferma y le ha hecho realizar oficios de la casa.

Piensen en la comunidad que esta enfermedad es producto de una vejez prematura, por las características físicas que los niños presentan.

«La gente que veía la niña decía: ¡Ay mire la viejita! La llamaban «la viejita» porque el pelito era gris tornando azulito y la carita manchada como la de una viejita».

«Pues uno les echa de ver porque los ve como unos viejitos, como son blanquitos pecocitos y el pelo tan bonito,

grisecito, uno piensa que eso no es enfermedad, sino porque aquí los niños nacen así; uno se da cuenta porque les da mucha fiebre, no ve que a mí se me murió una nietica de'so, los médicos vuelven locos a los padres, aquella gente se desbarata gastando plata, eso ni comen ni duermen, antes morían mucho de'so, pero como es normal que los muchachos son como una manada de pollos: en una manada unos se crían y otros se mueren».

En cuanto a los estudios genéticos los interpretan de la siguiente manera:

«Aquí vinieron unos médicos que eran de Caracas, nos hicieron unos exámenes de sangre, ellos nos explicaron que si fuera así como era él (la informante se refiere al esposo), pues yo no sé qué sería, porque como él nunca había hecho relaciones con ninguna mujer, ni yo tampoco, le dijeron que él tenía una mancha, que los niños nacían claro, duraban un tiempo y luego se morían también, pero como era él sólo y los otros niños no, la primera hija se nos murió de esa enfermedad, luego tuvimos siete y ahí están».



Niña de 11 meses, que murió en noviembre de 1989 de Chediak Higashi, cuando estábamos haciendo el trabajo de campo en Pregonero. Foto: Francisca Rangel.



Muchacha de 19 años con Chediak Higashi que logró sobrevivir. Pregonero, octubre 1989. Foto Francisca Rangel.





De izquierda a derecha: niño de 10 años, muchacho de 15 años, madre del muchacho de 15 años y del siguiente: niño de 3 años, abuela de los 2 últimos niños. Foto Francisca Rangel.

En las estadísticas llevadas por el Hospital Central de San Cristóbal (capital del Estado Táchira) no encontramos la historia clínica de los niños Devia Ayala (la familia actualmente afectada), tal vez porque la familia concibe que la medicina oficial no puede hacer nada por sus niños, de modo que prefieren buscar a los curanderos de la localidad; así lo pudimos observar en octubre de 1989, cuando Isabelita fue traída al pueblo para ser vista por el curandero, quien le recetó «manzanilla, altamiza, granada, darle baños y pequeñas tomas».

En diciembre de 1989 revisamos las estadísticas del Hospital Central de San Cristóbal, con la grata colaboración de la directora de dicho hospital, así como del personal de Historias Médicas. Dichas estadísticas abarcan un período de tiempo de 1950 a 1989, y para este lapso de 39 años revelan 33 casos de Chediak Higashi, 19 hembras y 14 varones ubicados principalmente en diferentes partes del Estado Táchira, así como en los vecinos Estados Barinas y Apure.

Según una de las madres portadoras, es el esposo el que tiene el gen patológico, no ella.

Desde su contacto con los médicos conciben el gen como «una mancha en la sangre». Niegan a veces haber tenido casos en generaciones anteriores, cosa que ha recibido contradicción en las informaciones dadas por otros miembros de la comunidad y en las del hospital.

Las familias que presentan el síndrome han reportado familiares en otros Estados de Venezuela. Nos interesamos igualmente por los migrantes de familias aparentemente sin síndrome de Chediak, ya que son importantes para el estudio comparativo. Dentro de una primera aproximación podemos reportar 134 casos de personas emigradas de la zona en época reciente, entre ellas: 66 varones y 68 hembras, la gran mayoría con hogares ya formados en los pueblos que los albergaron (Ver anexos). Emigraron por razones de trabajo. En estas familias no se presenta por el momento ningún caso de la enfermedad.

A fin de tener una visión de la cantidad de muertes por dicho síndrome, en épocas pasadas, revisamos también los archivos de la Casa Parroquial y de la Prefectura de Pregonero. Los archivos parroquiales no indican causa de muerte y en el archivo de la Prefectura, específicamente el Tomo I, Año 1986, catalogado dentro del Libro de Defunciones, encontramos por ejemplo el acta de defunción de Yenni Maviana Rondón Ramírez donde se indica que la misma muere a los 5 años «a causa de paro cardio-respiratorio» (Yenni muere a causa del Chediak Higashi, los datos del archivo del Hospital Central y las versiones de familiares y amigos de la familia así lo comprueban).

Es importante señalar esto porque los archivos tanto eclesiásticos como civiles no son una fuente fidedigna en cuanto al reporte de defunciones por este síndrome, sobre el cual generalmente no se tiene información hoy, menos en épo-

cas pasadas, cuando la ciencia lo ignoraba también; además, por provocar en el paciente la baja de todas sus defensas, éste puede morir de cualquier infección.

Estudiamos también otras estadísticas del Hospital Central de San Cristóbal que nos mostraron que en otras partes del Estado Táchira se ha presentado también este síndrome, cosa que se sabe a través del Censo de pacientes.

A partir de esta información buscamos a dos familias afectadas en dos comunidades diferentes, (Barrio San Pedro de Palmira y Aldea Bella Vista, Peribeca, Capacho), en agosto de 1990. En la primera familia se logró trabajar con ocho informantes a través de los cuales se logró reconstruir cinco generaciones de ella; en la segunda familia se reconstruyeron seis generaciones. En ambas familias las dos primeras generaciones se comportaron endogámicamente, se unieron en matri-



Muchacho de 15 años (a la derecha) con su hermano de 3 años (en el medio) y un amigo de 10 años (a la izquierda). Foto Francisca Rangel.



Madre de Isabelita, cuando la trajo al pueblo para hacerla ver por el curandero. Oct. 1989. Foto Francisca Rangel.

monio entre primos hermanos y entre primos segundos, mientras que las tres últimas generaciones obtuvieron su pareja fuera de la comunidad (una la obtuvo en Caracas, la otra en Gramalote, Palmira, del mismo Estado Táchira). Dicho estudio nos permitió descartar que las familias estudiadas en estas dos comunidades estén emparentadas con las ya estudiadas en Pregonero y los apellidos difieren totalmente de las familias estudiadas en dicho pueblo, el cual parece ser el origen del síndrome en Venezuela. Esas dos familias emigradas no presentan ya ningún caso de Chediak desde 3 generaciones, pero tuvieron casos en la sexta y la quinta generación hacia atrás.

Existe en el Municipio de Pregonero, además de los casos de Chediak Higashi, un caso que nos ha llamado la atención: El de un muchacho de 15 años que tiene el tamaño de un niño de cuatro. Su madre, por cierto, está casada con su tío paterno. Este caso no fue considerado por el grupo de genetistas del IVIC. No sabemos qué relación pueda tener con los dos casos de

Chediak, pero parece que podría tener interés.

Es como si, en estas comunidades, los niños o «envejecieran», como dicen los adultos, demasiado rápido o, al contrario, quisieran permanecer niños toda la vida...

Este muchachito estaba en primer grado de la escuela y parecía tener unos 5 años de desarrollo psíquico en 1989 cuando lo conocimos.

Para concluir, creemos importante hacer notar que se debería buscar una estrategia a modo de impedir que las familias portadoras del gen en las zonas afectadas (Pregonero del Estado Táchira, Mucuchachí, Aricagua del Estado Mérida) sigan practicando la endogamia en las nuevas generaciones. Incluso, si se pudiese ayudar a los jóvenes de esas familias a migrar exitosamente a grandes ciudades, liberaríamos a su descendencia y a nuestro país de este gen letal, ya que, por el carácter altamente recesivo de éste, la probabilidad de que se manifieste en familias totalmente exogámicas cae prácticamente a 0.



**MUERTES POR CHEDIAK HIGASHI EN PREGONERO  
SEGÚN INFORMANTES ACTUALES Y SEGÚN EL  
ACTA DE DEFUNCIÓN DE LA PREFECTURA DE PREGONERO**

<b>Año nació</b>	<b>Año murió</b>	<b>Varón</b>	<b>Hembra</b>	<b>Total</b>
1950	1959		1	1
1960	1962		1	1
1961	1969		1	1
1979	1984	1		1
1980	1984		1	1
1980	1986		1	1
		1		1
		1		1
			1	1
		1		1
1988	1989		1	1
<b>TOTAL</b>		<b>4</b>	<b>7</b>	<b>11</b>

**SITIO DONDE SE ENCUENTRAN ACTUALMENTE  
PORTADORES DEL SÍNDROME CHEDIAK HIGASHI**

<b>Lugar</b>	<b>Casos</b>
San Cristóbal	8
Táriba	4
Coloncito	2
Palmira	1
Rubio	3
Pregonero	5
Capacho	3
Nula	1
Colón	1
Cordero	1
Fundación	1
La Polvorosa	1
Guasualito	1
Socopó	1
<b>TOTAL</b>	<b>33</b>

\* Tomado del archivo del Hospital Central de San Cristóbal, Táchira, diciembre de 1989.

## PERSONAS CON EL SÍNDROME DE CHEDIAK HIGASHI

Año nacimiento	Hembras	Varones	Total
1908	1		1
1962	1		1
1970		1	1
1975	1	2	3
1978	2	2	4
1979	1	1	2
1980	1		1
1981	1	2	3
1982	1	1	2
1983	4		4
1984	2	2	4
1985	1	1	2
1986	1		1
1987		1	1
1988		1	1
1989	2		2
<b>TOTAL</b>	<b>19</b>	<b>14</b>	<b>33</b>

\* Tomado del Archivo del Hospital Central de San Cristóbal, diciembre 1989.

**SITIOS RECEPTORES DE EMIGRANTES DE PREGONERO**  
(Censo año 1989)

Estado	Ciudad o pueblo	Varón	Hembra	Total
Táchira	San Cristóbal	19	14	33
	Coloncito	1		1
	Las Dantas (Rubio)	1		1
	Caliche Colón		1	1
	La Fundación		1	1
	Santa María de Caparo	1	1	2
	Táriba	2	1	3
	La Tendida	2		2
	Boconó		1	1
Mérida	Mérida	2	2	4
	Tovar	1	1	2
	El Vigía	3	1	4
	Caño Zancudo	1		1
	Caño Seco	1	2	3
Barinas	Barinas	9	8	17
	Santa Bárbara		2	2
	Socopó	8	4	12
Apure	San Fernando de Apure	2	1	3
	Abejales	1		1
Dtto. Federal	Caracas	6	15	21
Miranda	Los Teques		3	3
Anzoátegui		1		1
Yaracuy	San Felipe	1	1	2
Aragua	Maracay	1	2	3
Lara	Barquisimeto	1		1
Carabobo	Valencia		5	5
Trujillo	Valera	1		1
Zulia	Maracaibo	1	1	2
<b>TOTAL</b>		<b>66</b>	<b>68</b>	<b>134</b>



## LOCALIZACION GEOGRAFIA DE CASOS DE SINDROME DE CHEDIAK HIGASHI EN LOS ANDES VENEZOLANOS



Fuente: Archivo Historias Médicas del Hospital Central de San Cristóbal, Hospital Universitario de Los Andes y Hospital I de Pregonero, 1962 - 1991.

## BIBLIOGRAFIA

BASTIDAS, Luis A.

- 1991 **Resistencia cultural ante la conquista en la Cordillera de Mérida**, Tesis de Grado, Mérida.

BERRUETA, Lisbeth

- 1991 **Síndrome de Chediak-Higashi: Participación del citoesqueleto en las alteraciones funcionales de células linfoides**. Trabajo de Grado para el Magister Scientiarum en Biología, Mención Inmunología, IVIC, Caracas, (mimeo).

CAMPO DEL POZO, F.

- 1979 **Los Agustinos en la evangelización de Venezuela**. Editorial Arte, Caracas.

CLARAC DE BRICEÑO, Jacqueline

- 1976 **La cultura campesina en los Andes Venezolanos**. Publicación del CDCH, Universidad de Los Andes, Mérida.
- 1981 **Dioses en Exilio (Representaciones y prácticas simbólicas en la Cordillera de Mérida, Venezue-**

**la) FUNDARTE**, Col. Ensayos, Caracas.

PEREZ REQUELO, J.L.

- 1987 **Hematología Básica, leucocitos**. (2º ed.), Tomo II, Caracas.

REDDAVID, M, GARETTO, T.D., RABINO M. E.

- 1990 Influence des facteurs écologiques sur les fréquences alléliques des groupes sanguins de Valsavaranche, Val de Themes et Valgrisanche (val d'Aoste); en: **Ecologie Humaine**, vol. VIII, N° 2, 17-27.

SALVAT

- 1984 **Diccionario Terminológico de Ciencias Médicas**, Salvat Editores, Barcelona.

TORRES SUAREZ, I.

- 1975 **Escritos Torres S**, Isabel, Imprenta Nacional, San Cristóbal.

VILA, Marco Aurelio

- 1957 **Geografía del Táchira**. Editorial Vargas, Caracas.

## RESUMEN

En algunas zonas de los Andes Venezolanos hay comunidades que permanecieron aisladas durante dos o tres siglos, y que presentan altos índices de consanguinidad. Entre éstas se encuentran Pregonero, del Estado Táchira, donde se ha encontrado una cantidad anormal de casos de Chediak Higashi, a través de varias generaciones consecutivas. El presente trabajo que se ha realizado para colaborar con un equipo de genetistas del IVIC (Instituto Venezolano de Investigaciones Científicas), constituye un primer informe antropológico acerca del problema.

## ABSTRACT

There are communities in a few areas of the Venezuelan Andes which were isolated for two or three centuries and have high consanguinity rates. Among them is Pregonero, in Táchira State, where an abnormal number of cases of Chediak Higashi has been found through several consecutive generations. This article, a contribution to the work of a team of geneticist from IVIC (Instituto Venezolano de Investigaciones Científicas), is a preliminary anthropological report of the problem.