

44. KYBIN, A.—Nord. Med., 9, 169; 1941.
45. LAHOZ NAVARRO, F., y SASTRE CASTILLO, A.—Rev. Clin. Esp., 68, 253; 1958.
46. LEITNER, St. J.—Cardiologia, 10, 379; 1946.
47. LEMMING, R.—Acta Med. Scand., 103, 400; 1940.
48. LENNARTOWICZ, J. y ROTHFELD, J.—Arch. f. Dermat. y Syph., 161, 504; 1930.
49. LONGCOPE, W. T., y FRIEMAN, D. G.—Medicine, 31, 1; 1952.
50. LONGCOPE, W. T. y PIERSON, J. W.—Bull. John Hopkins Hosp., 60, 223; 1937.
51. MAGNUSSON, B.—Acta Dermat.-Venerol. (suppl.), 35-1, 138; 1956.
52. MARRE, J. R.—Proc. Royal Soc. Med., 40, 10; 1946.
53. MARTENSTEIN, H.—Arch. f. Dermat. y Syph., 147, 70; 1924.
54. MATHER, G.; DAWSON, J., y HOYLE, C.—Quart. J. Med., 24, 331; 1955.
55. MAYOCK, R. L.; SULLIVAN, R. D., y GREENING, R. R.—J. Am. Med. Ass., 164, 158; 1957.
56. MCCORT, S. S.; WOOD, R. H.; HAMILTON, J. B., y EHRLICH, D. E.—Arch. Int. Med., 80, 293; 1947.
57. MCSWINEY, R. R., y MILLS, I. H.—Lancet, 2, 862; 1956.
58. NELSON, C. T.—Jour. Invest. Dermat., 13, 81; 1949.
59. NELSON, C. T.—Jour. Invest. Dermat., 28, 55; 1957.
60. NETHERSCOTT, S. E., y STRAWBRIDGE, W. G.—Lancet, 2, 1132; 1956.
61. NICKERSON, D. A.—Arch. Path., 24, 19; 1937.
62. NITTER.—Acta Radiol. (suppl.), 105, 1, 202; 1953.
63. OLSEN, S.—Nord. Med., 52, 987; 1954.
64. PAUTRIER, L. M.—Annal. de Dermat., pág. 161; 1938.
65. PAUTRIER, L. M.—Maladie Benier-Boeck-Schaumann.—Mason et Cie. Paris, 1940.
66. PENNELL, W. H.—Arch. Neurol. Psychiat., 66, 728; 1951.
67. PÉREZ CARREÑO.—Tesis Doctoral. Madrid, 1950.
68. POHLE, E. A.; PAUL, L. W., y CLARK, E. A.—Am. Jour. Med. Sci., 209, 503; 1945.
69. RICKER, W. y CLARK, M.—Am. J. Clin. Path., 19, 725; 1949.
70. RILEY, E. A.—Am. Rev. Tuberc., 70, 899; 1950.
71. RILEY, R. L.; RIBY, M. C., y McD.—Bull. John. Hopk. Hosp., 91, 345; 1952.
72. ROBERTSON, R. F.—Brit. Med. J., 2, 1059; 1948.
73. SALVENSEN, H. A.—Acta Med. Scand., 86, 127; 1935.
74. SCANDING, J. G.—Tubercle, 49, 799; 1956.
75. SCHAUMANN, J.—III Congres des Dermat. et Syph. Ju-lio 1926.
76. SCHAUMANN, J.—Memoria presentada en noviembre de 1914 a la Sociedad Francesa de Dermatología y de Sifilografía. P. A. Norstedt y Söner. Estocolmo, 1934.
77. SCHRIJVER, H.; SCHILLINGS, P. H. M.—Acta Med. Scand., 144, 236; 1952.
78. SCOTT, T. M., y McKEOWN.—Arch. Path., 46, 289; 1948.
79. SULTZBACH, L. E., y EHRLICH, J. C.—Am. J. Med., 16, 790; 1954.
80. SMELLIE, H., y HOYLE, C.—Lancet, 2, 66; 1957.
81. SONES, M.; ISRAEL, H. L.; DRATMAN, M. B., y FRANK, J. H.—New. Engl. J. Med., 244, 269; 1951.
82. SONES, M., e ISRAEL, H. L.—Ann. Int. Med., 40, 260; 1954.
83. SOUTER, W. C.—Trans. Ophthalmolog. U. Kingdom., 49, 113; 1929.
84. STATS, D.; ROSENTHAL, N., y WASSERMANN, L. R.—Am. J. Clin. Path., 17, 585; 1947.
85. STONE, D. J.; SCHARWITZ, A.; FELTMAN, J. A., y LOVELOCK, F. J.—Am. J. Med., 15, 468; 1953.
86. SUIDER, G. E.—South Med. Jour., 41, 11; 1948.
87. VOSBEIN, E. B.; BONNEVIE, P.—Libro de Oro en honor del profesor J. Schaumann. Estocolmo, 1947.

## NOVEDADES TERAPEUTICAS

**Meprobamato en la tartamudez.**—MAXWELL y PATERSON (*Brit. Med. J.*, 1, 873, 1958) seleccionan 16 hombres y dos mujeres con tartamudez secundaria tónica o tónico-clónica que habían mejorado muy poco con la reeducación del lenguaje. Administran 400 miligramos, tres veces al día, que en algunos enfermos se aumentó ulteriormente según el efecto obtenido. En seis enfermos (33 por 100) se obtuvo un resultado muy bueno, en 8 (55 por 100) un buen resultado y en 4 (22 por 100) se fracasó. A su juicio, el meprobamato es útil al relajar el estado de tensión que provoca y perpetúa el cuadro; tiene valor al restaurar la confianza, facilita el tratamiento y acorta el período de reeducación del habla.

**Tratamiento de la pleuresía tuberculosa serofibrinosa con hormonas adrenocorticales combinadas con estreptomycin e isoniazida.**—La experiencia con dicho tratamiento realizada en 30 enfermos por MÓNACO y ROBERTO (*Minerva Med.*, 49, 481, 1958) les lleva a la conclusión de que la administración de hormonas adrenocorticales durante un corto período de tiempo y en combinación con los tuberculostáticos constituye un método de gran utilidad en el tratamiento de la pleuresía con derrame de origen tuberculoso. A su juicio, las hormonas adrenocorticales refuerzan probablemente los efectos terapéuticos de los antibióticos.

**Cicloserina en la tuberculosis pleuropulmonar.**—OMODEI-ZORINI (*Lotta contro tuberc.*, 27, 1.184, 1957) refiere su experiencia en el tratamiento con cicloserina de 80 enfermos con tuberculosis pleuropulmonar. Al iniciar la terapéutica administra 250 miligramos por vía oral, aumentando después gradual-

mente hasta llegar a 1 gramo diario, que mantiene hasta hacer un total de 15 meses. Declara que se produjo una mejoría general y local con negativización del esputo en 25 enfermos (30 por 100), 15 de los cuales (19 por 100) consiguió la estabilización de la enfermedad y curación de las cavidades, y los otros 10 quedaron con pequeñas cavidades, que han podido controlarse después. En 21 enfermos (26 por 100) se consiguió una discreta mejoría, consistente en disminución del tamaño de las cavidades, pero con esputo positivo. En 20 enfermos (25 por 100) no se obtuvo respuesta a la terapéutica; 5 enfermos (6 por 100) empeoraron y 9 murieron. Sólo se observaron efectos tóxicos de carácter leve.

**Pentaeritritol de acción duradera en la insuficiencia arterial de las extremidades inferiores.**—Trata SAMUELS (*New York J. Med.*, 58, 1.301, 1958) 22 enfermos con arterioesclerosis obliterante de las extremidades inferiores con una tableta por la mañana y otra por la noche de peritrate, de forma que cada tableta viene dividida en dos partes, cada una de las cuales se libera y absorbe a diferente ritmo (20 miligramos de liberación inmediata y los 60 miligramos restantes durante un período de unas ocho horas). Se consiguió la mejoría sintomática en 18 enfermos (78 por 100), y las lecturas oscilométricas mejoraron en 11 (50 por 100). Se requirió un mínimo de tres semanas de tratamiento para la aparición de la mejoría sintomática. Considera que esta nueva forma de peritrate es conveniente por el efecto beneficioso que provoca sobre la angina pectoris, que tan frecuentemente acompaña a la arterioesclerosis periférica en enfermos de edad avanzada. No ha observado efectos colaterales.

**Perfenazina como antiemético.** — HOMBURGER (J. A. M. A., 167, 1.240, 1958) trata 37 enfermos de cáncer o enfermedades crónicas que venían aquejados de vómitos de repetición durante varios días con 5 miligramos de perfenazina intramuscular cuatro veces al día u 8 miligramos por vía oral, de dos a cuatro veces al día. Consigue el control total de las náuseas y vómitos en 27 enfermos, control parcial en 6 y

fracaso en 4. A causa de la relativamente alta incidencia de efectos colaterales en estos enfermos debilitados, considera que la perfenazina no es la droga de elección para iniciar la terapéutica, pero que ocasionalmente consigue la desaparición de dichos síntomas cuando han fracasado otras drogas antieméticas y cuando es eficaz, sus efectos se hacen notar rápidamente.

## EDITORIALES

### SÍNDROME DE REFSUM

En 1946, el autor noruego REFSUM describió un síndrome familiar con el título de hereditaria atáxica polineurítica, mencionando cinco casos presentados en dos familias no relacionadas.

El síndrome se caracteriza por cuatro componentes: 1) Retinitis pigmentaria atípica, en la que las alteraciones pigmentarias son generalmente insignificantes o faltan por completo, con ceguera nocturna y limitación concéntrica de los campos visuales. 2) Un cuadro crónico de tipo polineurítico con paresia progresiva de las regiones distales de los miembros, lo que se asocia con una disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo, y cifras muy altas de proteínas en algunos casos. 3) Ataxia, nistagmo y otras manifestaciones cerebelosas, a veces tan pronunciadas que incluso puede hacerse erróneamente el diagnóstico de ataxia de Friedreich; y 4) Otras anomalías neurológicas que no se encuentran constantemente, entre las que pueden incluirse un tipo neurógeno de sordera, anomalías de las reacciones pupilares y anosmia.

Entre otros hallazgos que se asocian frecuentemente con el cuadro retiniano y neurológico tenemos las alteraciones histiósicas de la piel y las anomalías en el electrocardiograma, que pueden ser de diversas variedades, pero que fundamentalmente consisten en aumento del intervalo P-Q, extrasístoles nodales y auriculares, alteraciones del complejo QRS y taquicardia sinusal. No es rara la muerte en los enfermos de síndrome de REFSUM, habiéndose postulado su origen cardíaco; en ningún caso se ha visto evidencia clínica o radiológica de aumento de tamaño del corazón. Prácticamente, en todos los casos existe consanguinidad y la alta incidencia de matrimonios consanguíneos es una gran evidencia en favor de la herencia recesiva.

En cuanto al diagnóstico diferencial, hay que tener presente las ataxias hereditarias del tipo Friedreich, atrofia muscular peroneal y la polineuritis intersticial hipertrófica (síndrome de Dejerine-Sottas); con facilidad puede excluirse el síndrome de Laurence-Moon-Biedl, porque el único rasgo común en los dos procesos es la retinitis pigmentaria. También cabe pensar en la posibilidad de una forma juvenil de la idiocia familiar amaurotica (enfermedad de Tay-Sachs).

Hasta el presente se han hecho muy pocas necropsias, pero en ellas las principales anomalías consisten en un engrosamiento fibroso e infiltración de las leptomeninges por macrófagos cargados de lípidos, moderada degeneración grasa de los nervios periféricos con alteraciones axonales en las células del asta anterior de la médula y degeneración de los tractos que desde la región pontobulbar van a la sustancia blanca cerebelosa; no se han descrito alteraciones inflamatorias, y en un adulto en el que se estudiaron los nervios periféricos se encontraron las alteraciones características de la neuritis intersticial hipertrófica.

Recientemente, ASHENHURST, MILLAR y MILLIKEN refieren la observación de tres casos de síndrome de REFSUM en una familia, y con este motivo subrayan que la posición exacta de este síndrome entre las heredoataxias familiares no está totalmente claro y no ha podido establecerse firmemente su posición como entidad nosológica. Parece tratarse de un proceso familiar con un modo recesivo de herencia, y aunque la consanguinidad es demostrable en la mayoría de los casos, en la familia a que hacen referencia no existían datos en este sentido. También sus casos difieren de las descripciones originales en otros aspectos, como por ejemplo, que no existía una polineuritis progresiva con paresia distal; los ataques fueron de comienzo agudo y subagudo con recuperación considerable en uno de los enfermos después de cada uno de dichos episodios; las exacerbaciones clínicas fueron paralelas a una elevación de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo; en el tercer caso, sin síntomas y muy pocos signos, la cifra de proteínas en el líquido era normal.

Un hallazgo adicional que no se ha descrito previamente es el que han apreciado estos autores, y que consiste en un tipo complicado de opacidad posterior del cristalino; piensan que se trata de una complicación de la retinitis pigmentosa. También han hallado aminoaciduria en uno de los enfermos, que no existía en los restantes y tampoco en otros elementos de la misma familia; parecía tratarse de una cistinuria, y como se sabe la anomalía, aquí se hereda también con carácter recesivo. Lo más verosímil es que la aminoaciduria no tuviera relación con el trastorno neurológico, puesto que su presencia no se demostró en los otros casos que exhibían el cuadro clínico completo. Este caso les recuerda otros de ataxia cerebelosa de tipo reversible que se asocia con fotosensibilidad de la piel y aminoaciduria, la llamada enfermedad "H", recientemente descrita por BARÓN y cols. Sin embargo, la semejanza entre los dos síndromes es puramente superficial, las lesiones cutáneas son totalmente diferentes y distinto el patrón de aminoaciduria; la disociación albúmino-citológica existe sólo en alguno de los casos de enfermedad "H", pero afecta a todos los que muestran la típica eliminación urinaria de aminoácidos.

Y volviendo al diagnóstico diferencial, el proceso que más se parece al síndrome de REFSUM es la enfermedad de Dejerine-Sottas; efectivamente, este último proceso, además de los rasgos clásicos de la polineuritis tiene, en no pocos casos, nistagmo, temblor intencional, cifoescoliosis y pupilas que no reaccionan o lo hacen perezosamente; además, se distingue una variedad especial que se caracteriza por remisiones y exacerbaciones y también se han visto algunos casos de elevación de proteínas en el líquido cefalorraquídeo sin aumento concomitante de las células. Los hallazgos en el líquido en la mayoría de los casos fueron totalmente normales. Los datos necrópsicos en un caso de síndrome de REFSUM fueron los típicos de la neuritis hipertrófica progresiva; en ninguno