

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 clara 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

no de los casos que presentan dichos autores existía engrosamiento palpable de los nervios, pero no se realizó biopsia de los mismos; de todas formas, debe recordarse que la ausencia de engrosamiento de los nervios no excluye de ningún modo el diagnóstico de neuritis hipertrófica. A pesar de la estrecha semejanza con otros procesos neurológicos, y en particular con el síndrome de neuritis hipertrófica progresiva, la asociación constante de retinitis pigmentaria y elevación de las proteínas del líquido en el síndrome de REFSUM parecen constituir los elementos diferenciales con otros procesos.

En uno de los casos se vió también evidencia radiológica y electrocardiográfica de afectación miocárdica. A título de ensayo, y a pesar de que el tratamiento tuvo una duración muy breve, consideran que puede utilizarse con precauciones la terapéutica con esteroides.

BIBLIOGRAFIA

ASHENHURST, E. M., MILLAR, J. H. D. y MILLIKEN, T. G.—
Brit. Med. J., 2, 415, 1958.

EL ESPECTRO CLINICO E HISTOLOGICO DE LA PIELONEFRITIS

No es difícil diagnosticar el cuadro clásico de una pielonefritis como una enfermedad infecciosa aguda caracterizada por escalofríos, fiebre, malestar general y dolor en el ángulo costovertebral; pero, sin embargo, de un modo paradójico, la pielonefritis constituye una gran "sorpresa diagnóstica" en la mesa de autopsia o al microscopio. Las revisiones han demostrado que antes de la muerte se diagnostica solamente uno de cada cinco casos de pielonefritis y no pueden darse cifras del número de enfermos en los que el diagnóstico se hace demasiado tarde para ser sometido a una terapéutica efectiva. SCHREINER, en una documentada revisión, declara que a esta situación se llega no sólo por la naturaleza prolongada e insidiosa de la enfermedad, sino también por sus manifestaciones clínicas tan variadas. Según sus palabras, la pielonefritis es uno de nuestros grandes imitadores.

Dicho autor clasifica las pielonefritis en cinco grupos. En el primero señala tres estadios: agudo, crónico y curación; en el segundo las clasifica, en cuanto a sus defectos sobre el riñón, en atroficas o no atroficas, en relación con el tamaño de uno o ambos riñones. En el tercero considera que la enfermedad puede ser uni o bilateral, hecho no siempre fácil de averiguar. En el cuarto, la pielonefritis es clasificada como primaria si no existe un proceso etiológico conocido que explique su génesis, y secundaria si se presenta después de una de las causas conocidas de pielonefritis; es lógico que conforme aumenten nuestros conocimientos podremos transferir más casos de la variedad primaria a la secundaria. Por último, divide las pielonefritis, de acuerdo con la vía de entrada, en urógena (ascendente) o hematógena.

Entre los factores etiológicos conocidos en la pielonefritis secundaria considera los siguientes: Instrumentación, alteración de la arquitectura de la nefrona (obstrucción intrarrenal); obstrucción extrarrenal, embarazo, diabetes, cálculos o nefrocalcinosis, anomalías congénitas, traumas, hipogammaglobulinemia, déficit de properdina, déficit en la resistencia general y focos de infección como fuente de bacteriemia. Entre estos focos de infección considera los siguientes: Sinusitis, otitis, amigdalitis, piodermia, forunculosis, endocarditis, septicemia, osteomielitis, bronquiectasias y absceso pulmonar, infección intestinal, diverticulitis, apendicitis, prostatitis y cistitis de repetición, vaginitis y cervicitis.

Ahora bien, la mayoría de los estudios etiológicos de la pielonefritis clínica se han basado en ligar la enfermedad a gérmenes bacterianos específicos que pueden ser cultivados en la orina. Sin embargo, tanto la validez como la interpretación de un cultivo de orina están sometidos a discusión. Entre los principales problemas planteados figuran el crecimiento de gérmenes habitan-

tes bacterianos normales en la uretra femenina y masculina, el tratamiento previo con antibióticos, la contaminación artificial de cultivos en el laboratorio o en la toma de muestras y en la interpretación de las colonias. Aunque los técnicas han mejorado extraordinariamente en estos últimos tiempos, sin embargo, los máximos porcentajes de positividad alcanzan el 68 por 100. Salvo la fiebre amarilla, no hay todavía una enfermedad clínica que se asocie con infección por virus del riñón, pero quizá la demostración reciente del virus parotídico en la orina sea el heraldo de una nueva era de las nefritis virales.

En cuanto al espectro histológico de la pielonefritis, con la introducción del método percutáneo de biopsia renal se ha hecho posible no sólo el diagnóstico de pielonefritis asintomática sin hallazgos urinarios positivos, sino que también ha podido demostrar la pielonefritis no sospechada en enfermedades al parecer no relacionadas, como la toxemia de embarazo o la hipertensión. Asimismo ha facilitado el estudio de las fases precoces de la enfermedad en formas no fatales. Las biopsias sucesivas durante un periodo de tiempo han permitido comprobar el progreso de la lesión histológica, y estas observaciones, aplicadas al material de biopsia y autopsia, permiten el desarrollo de un cuadro compuesto de las alteraciones histológicas en el riñón producidas por la pielonefritis. Distingue siete grandes formas desde un punto de vista descriptivo, aunque prefiere considerarlas como un espectro histológico continuo.

La lesión más sencilla y precoz es una reacción inflamatoria focal con infiltración polimorfonuclear en tres sitios principales: a) Áreas distribuidas al azar del tejido intersticial cortical en casos de origen hematógeno. b) Reacción celular en los linfáticos periglomerulares, cuyo origen es desconocido, pero que puede implicar una vía linfógena; y c) Reacción celular con edema en el epitelio de la papila. Una reacción inflamatoria aquí produce un empeoramiento brusco de la función renal; un conducto de Bellini drena probablemente más de 5.000 nefronas. Es fácil ver por qué un pequeño absceso o edema en dicha área puede afectar una gran parte de la papila o de los conductos colectores y producir un empeoramiento funcional muy superior al que se encuentra en lesiones mucho más grandes en la corteza. Cree que las lesiones progresivas en esta área producen una papilitis con oliguria y pueden producir los hallazgos típicos de la papilitis necrotizante. En segundo término, la formación de un franco absceso es el progreso lógico de las lesiones inflamatorias focales que no están contenidas por las defensas tisulares o la terapéutica adecuada; aquí hay necrosis del parénquima renal con posible ruptura y destrucción de los túbulos afectos y paso del infiltrado leucocítico a las luces tubulares. Este es probablemente el origen de la piuria intermitente en los estadios precoces de la pielonefritis aguda o en la exacerbación aguda de un proceso crónico.

En tercer término tenemos la infiltración intersticial difusa por leucocitos, una variante que significa probablemente rapidez de la invasión bacteriana, mayor patogenicidad de los gérmenes o fracaso del mecanismo tisular de localización; histológicamente se marca habitualmente por una reacción celular masiva y difusa con cierta afectación de los vasos sanguíneos; forman parte del cuadro histológico hemorragias pequeñas o confluentes y vasos ingurgitados.

En cuarto lugar la fibrosis periglomerular progresa desde un ligero engrosamiento de la capa parietal de la cápsula de Bowman a un marcado manguito periglomerular, y últimamente a la esclerosis e hialinización del glomerulo; esta lesión explica probablemente la pérdida lenta de la función renal, que puede extenderse durante un periodo de años en la pielonefritis crónica y puede sólo determinarse por unas pruebas funciones renales discretas, como la medida del ritmo de filtración glomerular o la secreción tubular.

En quinto término las cicatrices radiales son una reacción fibrocítica crónica que parece seguir la distribución corriente de los infiltrados de células redondas, produciendo una amplia banda desde la médula a la corteza. Es posible que la contracción de estas cicatrices sea res-

ponsable del aspecto lobulado del riñón con pielonefritis atrófica crónica; en ciertos tipos de enfermedad es corriente ver calcio, bajo la forma de cristales de oxalato, en esta matriz de tejido cicatricial. Se desconocen los factores exactos que predisponen a esta calcificación.

La reacción fibrocítica intersticial es lo típico de la pielonefritis crónica; hay un marcado aumento en el tejido intersticial y separación de los túbulos por edema y fibrocitos; con el progreso hay atrofia y dilatación de las pocas nefronas supervivientes y desarrollo final del clásico "riñón estrumoso".

Por último, las nefroesclerosis es un acompañante habitual de la pielonefritis, incluso en niños pequeños. Comienza por un engrosamiento de la media y proliferación de la íntima con estrechamiento de las pequeñas arteriolas. Conforme progresa la nefroesclerosis, aparecen pequeños vasos colaterales engrosados cada vez más prominentes. Esto es muy corriente en el área afectada, pero a menudo se ve en áreas contiguas del parénquima renal. Cuando en una muestra de biopsia no se ve el área de infiltración celular, estas lesiones vasculares deben ser la clave diagnóstica que, como es lógico, tiene menos valor en presencia de hipertensión, diabetes, edad avanzada, etc.

En cuanto al aspecto clínico de la pielonefritis, en gran número de enfermos no puede hacerse el diagnóstico adecuado en los estadios precoces, e incluso en otros no se piensa al plantear el diagnóstico diferencial. Es indudable que existe una pielonefritis asintomática, que explicaría parte de los casos cuyas cicatrices se ven en la autopsia sin historia clínica previa. De estos casos existen algunos que muestran hipertensión lábil prolongada, que a veces se confunden con hipertensión esencial; estas ondas de hipertensión irían paralelas a exacerbaciones y remisiones de la actividad de la infección. Debe sospecharse especialmente la pielonefritis en aquellos enfermos cuyo comienzo de la hipertensión es anterior a la edad de veinticinco o posterior a la de cincuenta años. En muchos casos de pielonefritis existe insuficiencia congestiva, y tanto los signos de pielonefritis como de hipertensión pueden haber desaparecido ya o hacerlo cuando se presenta la insuficiencia cardíaca congestiva. En su experiencia, la encefalopatía es el síndrome más importante en algunos enfermos, especialmente en niños; cefaleas intensas, conducta psicopática y convulsiones son los fenómenos que pueden presentarse con rapidez en presencia de una elevación de la presión diastólica en enfermos con exacerbación aguda de la pielonefritis, lo que ocurre tanto en las enfermedades uni como bilaterales.

La pielonefritis imita exactamente tanto los rasgos clásicos como los atípicos de la preeclampsia y puede ser la responsable de hipertensión, albuminuria y edemas en el primero, segundo o tercer trimestre del embarazo o en el período postparto; en efecto, debe sospecharse la pielonefritis cuando la albuminuria, piuria o la hipertensión persistan más de siete días después del parto. Quizá el síndrome más dramático y violento que se presenta con la pielonefritis es el producido por la papilitis necrotizante y la anuria; debe sospecharse cuando la anuria total se desarrolla bruscamente sin otra etiología conocida en enfermos diabéticos o en enfermos sometidos a instrumentación en presencia de una infección aguda. La pielonefritis del lado derecho con fiebre, escalofríos, leucocitosis y dolor localizado puede confundirse fácilmente con una apendicitis aguda, por lo que muchos enfermos son sometidos a procedimientos diagnósticos innecesarios o incluso a intervenciones quirúrgicas, desconociéndose los hallazgos urinarios; reconoce que un apéndice retrocecal inflamado y adherido a un uréter puede simular, pero también causar, una pielonefritis unilateral y, por lo tanto, debe tenerse siempre presente este hecho en la enfermedad unilateral del lado derecho. Pequeños abscesos corticales en la cara ventral del riñón pueden afectar al peritoneo adyacente y producir todos los signos y síntomas de una peritonitis localizada, lo que no implica necesariamente la ruptura del absceso al peritoneo, aunque esta última secuencia puede en efecto ocurrir; estos casos se confunden fácilmente con diverticulitis u otras lesiones intraabdominales.

Ha visto enfermos con rasgos diversos de infección metastásica en otros órganos, los cuales por su mayor accesibilidad han sido tratados como el proceso primario. Los sitios más frecuentes de infección metastásica de la pielonefritis son los pulmones, produciendo múltiples y pequeños abscesos pulmonares; la piel, produciendo pústulas o piodermitis; el hígado y el cerebro, etc.

La pielonefritis por un germen que desdobra la urea puede producir una orina persistentemente alcalina y, por lo tanto, condiciones favorables para la producción de cálculos; ya hemos hecho referencia al depósito de cristales de oxalato cálcico en el tejido cicatricial de los riñones pielonefríticos y ésta ha sido asignada como una base para la nefrocalcinosis en niños a falta de los síndromes tubulares especiales conocidos, productores de nefrocalcinosis, tales como la acidosis renal hiperclorémica. También existe la relación inversa, y enfermos con nefrocalcinosis tienen casi invariablemente una pielonefritis asociada. La insuficiencia renal prolongada sobre la base de pielonefritis obstructiva crónica puede, como resultado de una hiperfosfatemia e hipocalcemia continuadas, estimular una hiperplasia paratiroidea y provocar las alteraciones óseas sugestivas de un hiperparatiroidismo secundario. Los pocos casos vistos con este síndrome son generalmente personas jóvenes, capaces de sostener un largo período de insuficiencia renal; por ejemplo, enfermos con valvas uretrales posteriores congénitas, cistitis secundaria, distensión vesical, hidronefrosis y pielonefritis con un curso urémico prolongado.

La pielonefritis con lesión extensa tubular puede originar una incapacidad para conservar el sodio. Como algunos enfermos comienzan con un curso hipertensivo y se les administra imprudentemente dietas pobres en sal, se origina frecuentemente el síndrome clínico de depleción de sal por la combinación de pérdida y privación. Se ha demostrado con frecuencia creciente la existencia de pielonefritis en enfermos nefróticos e invasión bacteriana aparente del riñón como acompañante frecuente de todos los estadios del síndrome nefrótico, especialmente cuando se ha desarrollado una obstrucción al flujo como resultado del tejido cicatricial en la glomerulonefritis crónica. Así como la pielonefritis no se reconoce como causa de síndrome nefrótico, la coexistencia de las dos enfermedades puede con frecuencia originar una confusión. Es difícil averiguar si la pielonefritis en estos casos es secundaria a la nefrosis o a la amiloidosis, o si puede actuar la infección séptica primordial, que ha sido aceptada como causa etiológica de la amiloidosis.

Puede producirse una gran hematuria por una infección que erosione un cáliz en la papila donde hay una reacción inflamatoria con hiperemia o donde la erosión afecte a vasos sanguíneos de tamaño significativo. Cuando se acompaña de pequeños defectos quísticos en el riñón, la enfermedad puede confundirse fácilmente con tumores como el hipernefoma. La pielonefritis con ureteritis, obstrucción o infarto renal puede presentarse con frecuencia con un dolor intenso referido a los dermatomas de origen de la inervación del riñón; la superficie de distribución de estos dermatomas está en el abdomen inferior por debajo del ombligo; cuando se acompaña de náuseas, irregularidades intestinales y anemia secundaria, puede confundirse con un síndrome gastrointestinal.

Finalmente, uno de los síndromes de presentación más frecuente está ocasionado simplemente por la destrucción de las nefronas por una infección latente, hasta el punto que llega a desarrollarse insuficiencia renal y uremia progresiva. No siempre se aprecia que se puede vivir muy bien con un porcentaje relativamente pequeño de nefronas funcionantes normales; quizá hasta tan poco como una quinta parte de los riñones basta para las exigencias metabólicas habituales. Lo que al clínico se le presenta como el comienzo brusco de insuficiencia renal puede representar solamente el cruce de esta línea crítica; un cuadro aparentemente agudo se precede con frecuencia de diez a quince años de una infección latente no reconocida, que es la amenaza insidiosa de la pielonefritis crónica.

BIBLIOGRAFIA

SCHREINER, G. E.—A. M. A. Arch. Int. Med., 102, 32, 1958.

SINDROME DE WERNER

En 1868, ROTHMUND publicó sus observaciones sobre "cataratas asociadas con una degeneración peculiar de la piel", un trastorno heredo-familiar observado en poblaciones consanguíneas de tres pequeños pueblos de Baviera, y treinta y seis años más tarde otro oftalmólogo alemán, WERNER, describió un síndrome titulado "catarata en conexión con esclerodermia", que afectaba a dos hermanas en una familia de seis hermanos. Pasaron muchos años hasta que se publicaron nuevas observaciones sobre estos problemas, pero no se hicieron distinciones entre los dos síndromes hasta el trabajo de OPPENHEIMER y KUGEL, quienes vieron claramente la diferencia entre ambos síndromes.

El síndrome de WERNER se presenta con igual frecuencia en varones y hembras, manifestándose habitualmente en el decenio posterior a la adolescencia, y el desarrollo hasta entonces normal se altera por un encanecimiento del cabello, trastorno del crecimiento normal, pérdida del tejido subcutáneo y masa muscular de las extremidades y alteraciones progresivas en la piel de las manos y especialmente de los pies, con intensidad crecientemente disminuida en sentido proximal. Las extremidades se hacen muy delgadas y el tronco desproporcionadamente rechoncho. La piel, brillante, atrófica e hiperqueratósica, sin grasa subcutánea por debajo, se adapta tan firmemente a las prominencias óseas que se desarrolla la artrogriposis. Se producen callosidades dolorosas, y circunscritas especialmente en las plantas de los pies, y aparecen úlceras indoloras en los puntos de presión (maléolos, tendón de Aquiles, talones y dedos de los pies). Se presenta calvicie y el pelo se adelgaza en los párpados, cara, axila y pubis. La fisonomía se altera característicamente, ya que la piel tirante de las mejillas origina el afilamiento de la nariz y al tiempo la poca profundidad de las órbitas y la pérdida del tejido conectivo periorbitario provocan un aspecto de proptosis y, por último, las gafas con cristales muy gruesos como consecuencia de la extracción de las cataratas rápidamente progresivas. El peculiar engrosamiento, así como la vascularidad de las cuerdas vocales, se asocia con una voz débil y de tono muy alto. La arterioesclerosis es extremadamente prematura y el hipodesarrollo sexual origina diversos grados de impotencia y esterilidad. Es frecuente la diabetes. Se presentan áreas de calcificación en la piel y tejidos subcutáneos (calcinosis circunscrita). El esqueleto se afecta de osteoporosis y artritis hipertrófica. En suma, el síndrome totalmente desarrollado origina un cuadro constantemente notable de senilidad

prematura, estatura corta, extremidades delgadas, tronco rechoncho y nariz afilada. De modo similar pueden afectarse otros hermanos y con gran frecuencia se encuentran manifestaciones aisladas, la forma frustrada, como canicie o cataratas, en otros miembros de la familia.

Ha sido mérito de THANNHAUSER el hacer la distinción entre las alteraciones cutáneas del síndrome de WERNER y la de la esclerodermia, subrayando las diferencias entre los síndromes de WERNER y Rothmund, y mostrando las diferencias notables que existen con otros procesos distintos, pero aparentemente relacionados, y que sucesivamente son la catarata dermatogénica o neurodermatitis con catarata, la displasia ectodérmica hereditaria anhidrótica y la progeria de los niños con enanismo (síndrome de Hutchinson-Gilford).

Recientemente, PERLOFF y PHELPS describen muy detalladamente la historia clínica, curso de la enfermedad y el estudio macro y microscópico de la necropsia de un caso de síndrome de WERNER. El enfermo, independientemente del estudio de su patología cardiovascular, en la cual se encontró una arterioesclerosis periférica avanzada, cardiopatía arterioesclerótica, infarto miocárdico y estenosis aórtica calcífica, ha sido investigado en cuanto a su posible etiología y desde un punto de vista particular orientado hacia la participación que podrían tener las glándulas de secreción interna en el desarrollo del cuadro. El estudio de las glándulas de secreción interna, incluyendo asimismo el conteo de células hipofisarias, les justifica llegar a las siguientes conclusiones: Ni la autopsia de este caso ni la publicada anteriormente por OPPENHEIMER y KUGEL han proporcionado datos convincentes de gran significación etiológica. Las investigaciones metabólicas corroboran los datos de necropsia y parecen en efecto excluir las glándulas endocrinas como de importancia fundamental desde un punto de vista etiológico. Tienen la impresión que el síndrome de WERNER es un trastorno "abiotrófico" de determinación genética, el cual, de una manera todavía totalmente desconocida, se refleja como la forma frustrada aislada o como la gran perturbación somática del estado patológico completo. Finalmente, señalan la relativa frecuencia de neoplasias, especialmente sarcomas, en el síndrome de WERNER, asociación que no ha sido previamente señalada, pero que del estudio de los 62 casos hasta ahora referidos de este síndrome se ha obtenido una incidencia del 9,7 por 100.

BIBLIOGRAFIA

PERLOFF, J. K. y PHELPS, E. T.—Ann. Int. Med., 48, 1, 205, 1953.

SESIONES DE LA CLINICA DEL PROF. C. JIMENEZ DIAZ

Cátedra de Patología Médica. Clínica del Hospital Provincial. Madrid. Prof. C. JIMENEZ DIAZ

SESIONES DE LOS JUEVES. — CLINICAS

Jueves 7 de noviembre de 1957.

El profesor LÓPEZ GARCÍA presenta un enfermo de treinta y seis años que nota hinchazón de los pies desde hace cuatro años. En septiembre ha tenido dolor en garganta y fiebre. A los cinco-seis días se le presentaron dolores articulares y después dolor precordial y disnea al esfuerzo. Pérdida de oído y de peso. Se trata, pues, de un enfermo con dolores reumáticos, dolor precordial y disnea. A la exploración se ve que está mal nutrido, sin saltos vasculares ni circulación venosa. Soplo sistólico

en punta. Hígado, se palpa en epigastrio. Dolor a los movimientos de las articulaciones. A radioscopia se ve prominencia del arco medio. El ECG demuestra una sobrecarga izquierda y afectación miocárdica. La historia sugiere un reumatismo con lesión cardíaca, pero sorprende el comienzo tan repentino de la asistolia, y esto puede indicar una pericarditis. La silueta cardíaca está algo aumentada. V. de S. de 82. Proteína C, positiva de cuatro cruces. Rose, negativo. No estreptococos en exudado. Glucosamina, alta. Lo esencial parece ser la asistolia aguda, que cree debida a una *pericarditis aguda*.