

vasculares degenerativas, y no en cambio ni con la gravedad de la diabetes ni con el resultado de las pruebas de función hepática.

La incidencia de lesiones hepáticas de mayor a menor fué: 75 por 100, en los tratados sólo con dieta; 57 por 100, en los tratados con sulfas, y 29 por 100, en los tratados con dieta e insulina. A pesar de todo, no se cree que las sulfas empleadas actuaran como hepatotóxicas.

BIBLIOGRAFIA

1. CLARKE, O., DAVIDSON, M., SCHONBAUM, E. y SENMAN, H.—*Canad. Med. Ass. J.*, 74, 966, 1956.
2. LOUBATIERES, A.—*Presse Méd.*, 54, 754, 1946.
3. HAWKINS, R. O., ASHWORTH, M. y HAIST, R.—*Canad. Med. Ass. J.*, 74, 972, 1956.
4. MIRSKY, A., PERISUTTI, G. y DIENGOTT, D.—*Metabolism*, 5, 156, 1956.
5. KRARUP, N. e INVERSEN, P.—*Acta Med. Scand.*, 105, 433, 1940.
6. HANSEN, P.—*J. Am. Med. Ass.*, 106, 914, 1936.
7. MARBLE, A., WHITE, A., BOGAN, I. y SMITH, R.—*Arch. Int. Med.*, 62, 740, 1938.
8. MEYER, E.—*Arch. Int. Med.*, 47, 182, 1931.
9. RABINOWITCH, J. M.—*Canad. Med. Ass. J.*, 58, 547, 1948.
10. GRAY, S., NOOK, W. y BATTY, J.—*Ann. Int. Med.*, 24, 72, 1946.
11. JOSLIN, E. P., ROOT, H., JWHITE, P. y MARBLE, A.—*The treatment of diabetes mellitus*, Philadelphia, Lea & Febiger, 543, 1946.
12. WARREN, S. y LECOMTE, P.—*The Pathology of diabetes mellitus*, Lea & Febiger, Philadelphia, 111, 1952.
13. LEMMERMAN, H., MCMURRAY, F., RAPPAPORT, H. y ALPERT, L.—*J. Lab. Clin. Med.*, 36, 912, 1950.
14. WILDER, R. M.—*Clinical diabetes mellitus and hyperinsulinism*, W. B. Saunders Co. Philadelphia, 1940.
15. WHITE, T., LEEVY, C., KEMP, N., GNASSI, A. y PRICE, H.—*J. Med. Soc. N. Jersey*, 46, 549, 1949.

SUMMARY

The findings in 92 biopsies of the liver performed on a total of 83 diabetic patients are reported.

Histologic lesions of the liver are closely connected with the presence of degenerative vascular lesions. They are not, however, connected with the severity of diabetes or the results of liver function tests.

The incidence of liver damage was, in order of diminishing frequency: 75 % in cases with dietary management alone; 57 % in sulfa-treated cases, and 29 % in cases treated with insulin and diet. Nevertheless, it is not thought that the sulfa drugs used acted as hepatotoxic.

ZUSAMMENFASSUNG

Es werden die Ergebnisse von 92 Leberprobenexzisionen bei insgesamt 83 Diabetikern besprochen.

Während zwischen histologischen Leberschäden und Bestehen von degenerativen Gefässschäden eine enge Wechselbeziehung zu beobachten ist, so kann dieselbe weder mit Bezug auf die Schwere der Diabetes noch auf das Resultat der Leberpunktion nachgewiesen werden.

Das Vorkommen von Leberläsionen war, vom grösseren zum kleineren Prozentsatz, folgendermassen: bei 75 % der Kranken, die bloss mit einer Diät behandelt wurden; bei 57 % der mit Sulfadrogen behandelten und bei 29 % der mit

Diät und Insulin behandelten. Es wird aber trotzdem nicht angenommen, dass die verwendeten Sulfadrogen eine hepatotoxische Wirkung hatten.

RÉSUMÉ

On expose les résultats trouvés sur 92 biopsies hépatiques réalisées sur un total de 83 diabétiques.

Les lésions histologiques du foie sont en étroit rapport avec la présence de lésions vasculaires dégénératives et non, par contre, ni avec la gravité du diabète ni avec le résultat des preuves de ponction hépatique.

L'incidence des lésions hépatiques, de plus en moins, fût de: 75 % chez les malades traités seulement par la diète; 57 % chez les traités par les sulpha et 29 % chez les traités avec diète et insuline. Malgré tout, on ne croit pas que les sulpha employées auraient agi comme hépatotoxiques.

LEUCOENCEFALITIS DESMIELINIZANTES LA LEUCOENCEFALITIS ESCLEROSANTE SUBAGUDA DE VAN BOGAERT

J. SÁNCHEZ JUAN (*) y E. RODRÍGUEZ-VIGIL
LORENZO (**)

Como dicen CRAWFORD y ROBINSON (1957), el término "encefalitis" se aplica a una serie muy heterogénea de procesos, en algunos de los cuales se conoce la causa (toxoplasmosis, coriomeningitis linfocitaria, psitacosis, encefalitis parainfecciones, por ejemplo), mientras en otros se desconoce por completo la etiología, siendo por ello clasificados exclusivamente por la constancia de los únicos datos conocidos: los hallazgos histológicos. Sobre la base histológica hace GREENFIELD (1950) un intento de clasificación de las encefalitis de causa ignorada, afirmando que dichos cuadros entran en varios grupos francamente bien definidos, que describe como sigue:

1. Tipo agudo polioclástico, en el que la corteza cerebral es el escenario de las lesiones.

2. Leucoencefalitis aguda hemorrágica (BAKER, 1935; HURST, 1941; HENSON y RUSSELL, 1942), en la que hay infiltrados inflamatorios perivasculares hemorrágicos, más marcados en la sustancia blanca, pudiendo tratarse de un fenómeno alérgico (RUSSELL, 1955) en relación con la encefalomiелitis aguda diseminada.

3. Encefalitis con inclusiones intranucleares, "Subacute inclusion body encephalitis" (DAWSON, 1933, 1934; BRAIN, GREENFIELD y RUSSELL,

(*) Neurocirujano, Pérez de la Sala, 1, Oviedo.
(**) Pediatra, Jovellanos, 6, Oviedo.

1948; FOLEY y WILLIAMS, 1953), caracterizada por la presencia de cuerpos incluídos en los núcleos celulares del sistema nervioso central; y 4. Leucoencefalitis esclerosante subaguda (VAN BOGAERT, 1945), en la que sobresale la gliosis de la sustancia blanca.

Si comparamos esta clasificación de GREENFIELD con estudios más recientes, vemos que el criterio histológico exclusivo se halla en trance de superación al conocerse que a tal estado histopatológico corresponde en algunas formas un determinado cuadro clínico por el que es posible encuadrar y clasificar el proceso con tanta certeza como sobre la base histológica. (En lo que se ha avanzado poco o nada es en el conocimiento de la etiología.) Y así, en un reciente trabajo de POSER y VAN BOGAERT (1956), se desglosan del primitivo concepto de enfermedad de Schilder, conjuntamente sobre la base histológica y sobre los datos clínicos, una serie de procesos caracterizados por la desmielinización difusa y esclerosis de los hemisferios cerebrales, que anteriormente se catalogaban dentro de la enfermedad de Schilder. Estos autores los subdividen en tres grandes grupos:

Grupo I. *La esclerosis cerebral de Schilder*. Enfermedad estrechamente relacionada—si no es idéntica a ella—con la esclerosis múltiple, y que incluye variantes como la esclerosis bilocular y transicional, la enfermedad de Baló y la neuropticomielitis de Devic. En la clínica existen las formas siguientes:

a) Forma lentamente progresiva con alteraciones psíquicas, ceguera, sordera y signos piramidales.

b) Forma poliesclerótica, que evoluciona con recaídas sucesivas que sugieren la esclerosis en placas.

c) Forma pseudotumoral.

d) Forma con sintomatología psíquica dominante (demencia, manía, melancolía, esquizofrenia).

En lo histológico hay por lo común una desmielinización bilateral y asimétrica del centro oval de los hemisferios cerebrales, muy marcada en lóbulo occipital. Los bordes de la lesión están bien delimitados. Los axones aparecen lesionados, pero no tanto como las vainas mielínicas, que degeneran hasta grasas neutras coloreables por el Sudán. La reacción glial es del tipo de la que se origina en los traumas craneocerebrales. Las células gigantes multinucleadas o los astrocitos edematosos pueden dominar el cuadro histológico. Existen reacciones perivasculares que dependen de la cuantía de la desmielinización.

Grupo II. *Las leucodistrofias*.—Procesos heredodegenerativos que probablemente se relacionan con trastornos metabólicos, como en las lipoidosis. El dato clínico característico es la historia familiar, siendo el prototipo la enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, y habiendo otras formas, forma con insuficiencia glial y forma con células globoides, cuya distinción es pu-

ramente histológica, pues el cuadro clínico es análogo al de la esclerosis cerebral de Schilder. El cuadro clínico se caracteriza por una degeneración esponjosa del neuroeje con fenómenos escleróticos. La desmielinización es difusa y casi siempre simétrica, afectando a ambos hemisferios cerebrales y cerebelosos, y su intensidad varía según la edad del paciente y la duración de la enfermedad. Los bordes de las lesiones están mal delimitados, faltando la disociación mielinoaxónica, pues los axones están tan afectados como sus vainas. Un hecho interesante es que las fibras en U y la corteza cerebral están muy pocas veces afectadas. La degeneración del haz piramidal es constante. Hay una gliosis difusa y falta o es muy escasa la reacción perivascular.

Las leucodistrofias pueden dividirse en varios subtipos, según criterios histológicos diversos: a) Por la presencia de islotes de mielina intacta en zonas fuertemente desmielinizadas. b) Según la abundancia o escasez de células gliales. c) Por la existencia de células globoides, de núcleos gliales gigantes o de grasas neutras procedentes de la mielinoclasia. Se ha descrito una subvariedad en la que lo predominante son los acúmulos de grasa sudanófila.

El cuadro clínico de las leucodistrofias comienza con ataxia o trastornos espásticos de la marcha, síntomas mentales (irritabilidad, agitación), llanto o risa espasmódicos, rápidamente seguidos de apatía, trastornos de la atención y del lenguaje. Progresivamente se establece una paraparesia espástica que, a veces, conduce a la tetraplejía con contractura en extensión de los miembros inferiores y en flexión de los superiores. Pueden aparecer también crisis epilépticas y movimientos coreoatetósicos, nistagmus, trastornos oculomotores y llegar a la demencia con sordera y ceguera corticales. En etapas finales existe rigidez de descerebración y los enfermos mueren por caquexia, trastornos bulbares o infecciones intercurrentes.

Grupo III. *Leucoencefalitis subagudas*.—Comprende este grupo los subtipos siguientes:

a) La leucoencefalitis esclerosante subaguda de Van Bogaert.

b) La encefalitis con inclusiones intranucleares de Dawson.

c) La panencefalitis de Pette-Döring.

La analogía clínica e histopatológica de estas tres formas de leucoencefalitis es tan grande que parece tratarse de un mismo proceso descrito aisladamente por autores distintos. WENDER (1957), que ha visto casos en Poznań (Polonia), da por descontado que el proceso descrito por VAN BOGAERT en 1945 con el nombre de leucoencefalitis esclerosante subaguda (en abreviatura, "LEES") es el mismo que fué descrito por DAWSON en 1933 y 1934 como "encefalitis con inclusiones" en enfermos que habían sido diagnosticados de encefalitis de Von Economo o de encefalitis japonesa, y ve también una probable identidad con la "panencefalitis nodular"

que habían descrito PETTE y DÖRING en 1939. Según PELC, PERIER y QUERSIN - THIRY (1958), parece probable la identidad de la encefalitis subaguda con inclusiones de los autores anglosajones (DAWSON, 1933, y BRAIN, GREENFIELD y RUSSELL, 1948) y la LEES de VAN BOGAERT. Otros autores (GREENFIELD, 1950; CRAWFORD y ROBINSON, 1957) piensan que "los casos de LEES de VAN BOGAERT son posiblemente encefalitis por cuerpos incluídos en los que estas inclusiones son muy escasas". En los 23 casos de LEES que se han reunido hasta 1956 en los Países Bajos por HAMOEN, HERNGREEN, STORM VAN LEEUWEN y MAGNUS (1956), está implícitamente aceptada la identidad de las dos formas, la de VAN BOGAERT y la DAWSON, al afirmar que de los ocho casos con estudio necrópsico de esta serie de 23—la más extensa publicada hasta hoy—"no había inclusiones en todos los casos", sino sólo en cuatro (inclusiones típicas en tres y atípicas en uno). WENDER (1957) publica un caso muy típico de LEES en un adulto de veintiún años y concluye que ya no puede sostenerse la afirmación de que la LEES no se presentaría en el adulto, lo que la diferenciaría de la panencefalitis de Pette y Döring; con ello, la identidad de estos procesos parece asegurarse todavía más. Como dato de interés, WENDER recuerda que LUMSDEN (1951) y VAN BOGAERT, RADERMECKER y THIRY (1956) han escrito que la tercera observación clásica de SCHILDER (*), la de 1924, es con toda probabilidad una leucoencefalitis.

Actualmente el nombre más generalizado para la leucoencefalitis subaguda progresiva es el de "leucoencefalitis esclerosante subaguda" (LEES) dado por VAN BOGAERT. Los autores anglosajones emplean muy comúnmente el de "inclusion body encephalitis" dado por DAWSON; pero no cabe ya hacer una distinción entre ambos procesos ni entre ellos y la "panencefalitis" de Pette-Döring.

LA LEUCOENCEFALITIS ESCLEROSANTE SUBAGUDA.

Es proceso raro. Los neurólogos de los Países Bajos, que han estudiado con atención especial esta enfermedad desde que VAN BOGAERT describiera en 1945 el cuadro típico, han reunido en total 23 casos hasta 1956. Los casos que publicaron MARTIN, MACKEN y HESS (1950); MACKEN y LHERMITTE (1950); GEINERT y MÜLLER (1950) y KALM (1952) contribuyeron a definir aún más la estructura del cuadro clínico y a establecer su analogía con la encefalitis por inclusiones intranucleares de los autores anglosajones. Hasta la actualidad se han descrito casos en Europa y

América, siendo prematuro establecer valores geográficos de morbilidad, puesto que parece seguro que en muchos sitios estos enfermos son aún clasificados como afectos de enfermedad de Schilder o de otros cuadros. Como en todo proceso de conocimiento reciente, ha surgido el interrogante de si se trata de una nueva enfermedad o de una enfermedad que se ha hecho más frecuente últimamente. El parecer de HAMOEN y colaboradores (1956) es que existía antes y era diagnosticada de esclerosis periaxial difusa de Schilder-Foix o de esclerosis en placas. Aparece la enfermedad sobre todo en niños de unos siete años. La máxima frecuencia se halla entre los cinco y los diez años, pero también hay casos entre los dos y tres años de edad y en adultos jóvenes de veinte y veintitrés años. Parece haber un predominio de enfermos varones; en la serie de los Países Bajos, 17 eran niños y seis niñas. La enfermedad se inicia sin ningún antecedente inmediato, es progresiva y subaguda y termina en la muerte en unos cinco meses por término medio, si bien se dan casos más lentos (hasta de dieciséis meses) y más breves (menos de cuatro meses), y progresa sin remisiones atravesando tres etapas:

1. Psíquica, con deterioro intelectual.
2. De disquinesias varias.
3. De rigidez y demencia.

En la etapa de comienzo, el niño presenta una pérdida de los conocimientos adquiridos en la escuela, o un descenso en los rendimientos escolares, con agrafia, lectura difícil, etc. Este deterioro mental es rápido y grave y pronto aparecen los trastornos del lenguaje con disartria y escasez de términos; la pobreza del lenguaje se une entonces a una indiferencia rápidamente creciente con negligencia en las ocupaciones familiares y profesionales si se trata de sujetos jóvenes, con pérdida de memoria, de la atención y de la capacidad de abstracción, indiferencia afectiva y hechos de apraxia y quizá de pérdida parcial de visión cortical (WENDER, 1957) y agnosias, mientras la alteración del lenguaje avanza hasta una completa destrucción del mismo. Pronto aparecen pérdidas periódicas del tono postural y de la estática y ataxia en los miembros, llegándose a la segunda etapa disquínica, que en algunos casos es muy precoz (en nuestro caso, prácticamente, ambas etapas aparecieron juntas). En este estado los enfermos presentan hipercinesias casi siempre periódicas o paroxísticas, movimientos pseudocoreicos, balismos, mioclonías, espasmos de torsión, esbozo de tic de Salam como en nuestro enfermo, llanto o risa espasmódicos, temblores, sudores profusos o alteraciones de esfínteres como signos vegetativos, fases prolongadas de hipomimia o, por el contrario, de agitación con gritos guturales; a veces hay crisis convulsivas, crisis tónicas en flexión o crisis de opistótonos, con lo que se pasa a la etapa final de rigidez descerebrada y coma que conduce a la muerte generalmente por parálisis bulbar. A lo largo de todo el pro-

(*) SCHILDER describió la enfermedad de su nombre en 1912 con el título de "Leucoencefalitis periaxialis difusa". El caso de 1912 sería el prototipo de la forma difusa de enfermedad desmielinizante primaria, el cual puede ser una variante de la esclerosis múltiple, mientras el caso de 1913 era un tipo de enfermedad desmielinizante, de carácter familiar, ahora conocido como "leucodistrofia", que está estrechamente relacionado con las lipoidosis, como hemos indicado. El caso de 1924, que para LUMSDEN iniciaría el grupo de las encefalitis subagudas, era un proceso de extensa desmielinización con evidencia de un componente inflamatorio.

ceso los signos piramidales son inconstantes (POSER y VAN BOGAERT, 1956). Los síntomas dominantes en la serie de HAMOEN y cols. son la alteración de la palabra, las pérdidas del tono estático y de la fuerza y la indiferencia.

"Hasta el presente—dicen HAMOEN, HERNGREEN, STORM VAN LEEUWEN y MAGNUS, 1956—, el pronóstico de esta enfermedad es fatal." En el mismo año publica KURTZKE (de Nueva York) el único caso no fatal de LEES (Inclusion Body Encephalitis) que hemos encontrado en la literatura. Se trata de un joven de veinte años en el que se hizo craniotomía al quinto día de enfermedad, por edema cerebral, tomándose 30 gramos de tejido para estudio histológico, que demostró las inclusiones acidófilas típicas en núcleos de neuronas y glia. El enfermo estuvo cinco meses en estupor, con úlceras de decúbito, y fué saliendo de este estado muy lentamente. A los dieciocho meses respondía a estímulos algícos. A los dos años estaba todavía amnésico, anosognósico, desorientado en lugar y tiempo y emocionalmente lábil y con crisis de gran mal regularmente periódicas.

Según POSER y VAN BOGAERT (1956), el cuadro histológico es característico, consistiendo en inflamación subaguda con infiltración de linfocitos y células plasmáticas que se extiende difusamente por toda la sustancia blanca del neuroeje e invade también el córtex y ganglios basales. Las vainas de mielina se afectan en forma mínima o moderada, mientras la reacción fibrillar es muy activa a través de toda la sustancia blanca, habiendo una desmielinización difusa. La gliosis es isomorfa. Los axones pueden no afectarse. La mielinoclasia, muy vivaz en este proceso, da origen a actividad de la macroglia con desintegración de los lipoides hasta llegar a grasas neutras (gránulos sudanófilos).

Las lesiones mielínicas (WENDER, 1957) no son estrictamente delimitadas del tejido normal, como en el Schilder, sino transicionales. A veces los focos necróticos alcanzan hasta tres centímetros de largo. PELC, PERIER y QUERSIN-THIRY (1958) encuentran que la desmielinización es más intensa en las fibras de la corona radiante, respetando alguna vez las fibras en U. Las lesiones del cuerpo calloso y del trigono pueden ser muy marcadas. En las lesiones corticales se afectan sobre todo las capas profundas, con zonas de neuronofagia y de gliosis, mientras que en los ganglios basales destacan las lesiones tálamicas, del núcleo lenticular, antemuro, sustancia negra, cuerpo de Luys, etc., sin que ninguna estructura subcortical se halle con constancia o especialmente respetada. También se lesionan a veces muy intensamente las estructuras rinencefálicas, los pedúnculos cerebrales y cerebelosos, las células de Purkinje y los núcleos dentados del cerebelo, la protuberancia, el bulbo y la médula espinal. En lo macroscópico, el cerebro de los niños afectados de LEES no presenta nada anormal; a veces, a lo sumo, una consistencia especialmente firme. La gliosis puede ser nodu-

lar y difusa y participan la glia astrocitaria y la microglia.

Las inclusiones descritas por DAWSON se encuentran en el núcleo de las células gliales o de las neuronas, en forma de uno o más granos de mayor tamaño que los nucleolos, que se colocan por el método de Lendrum o por la hematoxilina-eosina. MARTIN y cols., en 1950, fueron los primeros en comunicar hallazgos de cuerpos de inclusión en niños afectados de LEES; el material original del Instituto Bunge fué reexaminado y tales cuerpos de inclusión fueron encontrados en un caso que había sido publicado por DUBOIS y cols. en 1949. De igual modo, GEINERT y MÜLLER aportaron un nuevo caso en 1955. POSER y RADERMECKER (1957) comunican otros dos casos en la serie de siete casos de LEES que publican; en el primero de ellos, solamente encontraron dos células con inclusiones intracitoplásmicas, mientras en el segundo había numerosas células con inclusiones intraprotoplasmáticas e intranucleares. De ello se deduce que, aunque lo típico es el hallazgo de inclusiones intranucleares, también pueden hallarse inclusiones atípicas en el citoplasma.

Para el estudio histológico en vida del enfermo se realizan biopsias por extracción de cilindros de corteza y sustancia blanca a través de agujeros de trépano frontales o parieto-occipitales. Pero la obtención de una biopsia o de un estudio postmortem no son necesarios para el diagnóstico clínico de certeza, siendo para esto suficiente la constancia de los diferentes datos del cuadro clínico. Aún más, el criterio para clasificar un caso en esta enfermedad era la presencia de paroxismos periódicos de ondas lentas en el electroencefalograma, en la serie de HAMOEN, HERNGREEN, STORM VAN LEEUWEN y MAGNUS (1956), ocho de cuyos 23 casos vivían todavía al ser publicada la serie. Las primeras descripciones del E. E. G. en esta leucoencefalitis por RADERMECKER (1949 y 1951), COBB y HILL (1950), MARTIN, MACKEN y HESS (1950), y las posteriores de HAMOEN y cols. (1956), POSER y VAN BOGAERT (1956), POSER y RADERMECKER (1957), PELC, PERIER y QUERSIN-THIRY (1958) y otros, han permitido conocer el típico cuadro electroencefalográfico de los enfermos con LEES, que es *patognomónico*.

El ritmo alfa, conservado al comienzo de la enfermedad, desaparece gradualmente. Cierta parte de los casos presentan un aumento de los ritmos beta y theta. Pero sobre todo aparece una actividad delta epileptiforme, focal o bilateral, sincrónica, que se hace más lenta a medida que avanza el proceso, para generalizarse en la etapa final del mismo. En ocasiones las regiones frontales tienen un trazado lento constante. "El dato más típico del E. E. G. es la aparición de complejos de ondas lentas de elevado voltaje sobre un trazado de base progresivamente alterado en el curso de la enfermedad" (RADERMECKER). Estos complejos o paroxismos aparecen en todas las derivaciones, pero preferentemente

en regiones frontocentrales (fig. 7), y duran uno o dos segundos; no siguen un patrón fijo y pueden variar considerablemente de día en día y algunas veces pueden ausentarse durante muchos días, sin que su presencia, frecuencia o escasez guarde relación alguna con el curso de la enfermedad. Aparecen tras intervalos de tres segundos a ocho o más minutos, siendo el intervalo más corriente entre cinco y quince segundos. Tales complejos son muchas veces sincrónicos con los movimientos mioclónicos y demás hipercinesias del enfermo, pérdidas del tono estático, continúan durante el sueño y están formados generalmente por una o varias ondas puntiagudas lentas seguidas de varias ondas lentas muy amplias, de 200 a 400 microvoltios, lo que a veces da una apariencia de complejos punta-onda. Pueden provocarse por los métodos habituales de activación. En ocasiones aparecen como un complejo K deformado y otras como un tren de ondas lentas de decreciente intensidad y amplitud. La descarga inicial de espigas lentas puede consistir de una sola pequeña elevación sobre la línea de base o bien una ligera muesca en la línea ascendente de la primera onda lenta. La presencia rítmica de estos complejos es sorprendentemente regular en un mismo trazado, y los paroxismos son isomorfos en el mismo campo durante el mismo trazado, si bien el aspecto puede diferir de un campo a otro y de un trazado a otro.

Revisando la bibliografía de la E. E. G. en encefalitis encontramos complejos similares en un caso de BALTASAR (1944) de encefalitis nodular de Pette-Döring. En el Congreso de Neurología de París de 1944, COBB e HILL aportan análogos resultados en encefalitis de tipo Dawson. FOLEY y WILLIAMS aportan casos semejantes (1953). En Estados Unidos, AKELAITIS y ZELDIS (1942) y LANDAU y GITT (1952), y en Canadá VAN BUREN (1957), también se ocupan de esta cuestión con análogos resultados. Recientemente, LESSE y colaboradores (1956) estudian los trazados de una serie de procesos variados, y únicamente en un caso de encefalitis por inclusiones observan un trazado electroencefalográfico del tipo de los aquí estudiados, llamando en su trabajo la atención sobre las "descargas rítmicas no convulsivas".

MARTIN y cols. (1950) han obtenido simultáneamente E. E. G. y E. miogramas, comprobando que las descargas rítmicas estaban sincronizadas con las descargas mioclónicas. Sin embargo, los complejos E. E. G. gráficos eran también observables durante el reposo del sueño nocturno, cuando las hipercinesias habían cesado, y estos autores también pudieron demostrar que el potencial de la descarga muscular del brazo precedía ocasionalmente al complejo E. E. G. en 1/10 segundo lo que les hace suponer que los complejos corticales no son la causa de las contracciones.

RADERMECKER sugiere que, tanto las contracciones mioclónicas como los complejos pueden

ser el resultado de una puesta en marcha subcortical, pudiéndose inferir de los hallazgos patológicos y clínicos de la LEES que las lesiones que afectan la formación reticular del mesencéfalo y sus conexiones con el hipotálamo y el tálamo afectan la función del centro del despertar o de la vigilia de un modo similar a como lo hacen el sueño fisiológico o barbitúrico y liberan el automatismo neuronal diencefalo-cortical. Las descargas epileptiformes resultantes del carácter irritativo de la lesión serían transformadas por la periodicidad del sistema tálamo-cortical; estas descargas tendrían componentes ascendentes y descendentes, siendo los primeros responsables de los complejos corticales, mientras los segundos, al activar los centros motores bulboespinales, producirían las descargas mioclónicas. El componente inicial del complejo cortical sincrónico con las contracciones mioclónicas representaría la parte ascendente de la descarga epiléptica, mientras las ondas lentas deberían ser interpretadas como una descarga secundaria que sigue a la irritación del foco. La variación morfológica de los complejos de un día a otro reflejaría el variable grado de disturbio funcional y anatómico de las estructuras corticales y subcorticales. HAMOEN y cols. (1956), en un caso que estudiaron histológicamente, buscaron lesiones en la formación reticular, pero tanto esta estructura como los núcleos intralaminares del tálamo estaban intactos. Estos mismos autores señalan un hecho poco descrito, y que nosotros hemos observado también en nuestro caso: la frecuencia con que aparece una onda positiva más o menos neta, pero muy pronunciada, entre la actividad lenta generalizada.

Conviene añadir que, según HUSSON (1958), ALAJOUANINE, LECASBLE y REMOND, han observado recientemente la existencia de "elementos gráficos paroxísticos lentos de aparición periódica" semejantes a los de la LEES en el curso de una meningitis tuberculosa, de una meningitis purulenta y de un síndrome de polineuritis ascendente en un etílico; ciertamente este hecho no invalida lo dicho acerca de la importancia del E. E. G. en la LEES, dada la diferencia clínica entre este proceso y los cuadros citados por ALAJOUANINE y cols. Puede concluirse, con PELC, PERIER y QUERSIN-THIRY (1958), que el conjunto *evolución en meses-presencia de complejos periódicos en el E. E. G.* es patognomónico de la LEES.

Pero también el estudio del líquido cefalorraquídeo muestra una fórmula característica y de tanto valor diagnóstico como el E. E. G. Sobre este punto, HAMOEN y cols. advierten que aunque diferentes autores, sobre todo KALM, han mencionado las alteraciones de las curvas coloidales del líquido cefalorraquídeo, y en los casos publicados casi siempre eran patológicas, este dato no ha sido suficientemente subrayado. Es frecuente la citología normal, con cifra normal de proteínas totales, estando elevadas las globulinas con reacciones clara o fuertemente positi-

vas. Son poco frecuentes las pleocitosis o hiperalbuminosis discretas. Las curvas coloidales de Lange, benjuí o mástic constituyen el dato más importante, mostrando perfiles paralíticos del tipo de la lúes o de la desmielinización. En nuestro caso estaba elevada la glucosa.

Respecto a la etiología de la LEES, no se posee actualmente ningún hecho consistente. Según PELC, PERIER y QUERSIN-THIRY (1958), aunque la topografía de las lesiones anatómicas hace suponer la acción etiológica de un virus, todos los ensayos de aislar e identificar el virus causante han sido hasta ahora estériles. Estos autores han intentado transmitir la LEES al mono mediante inoculación de material biopsico, logrando provocar una encefalitis cuyos hallazgos recuerdan los de la LEES, y en la que se encuentran también cuerpos incluidos, por lo que concluyen que "el agente patógeno de la encefalitis subaguda parece haber sido transmitido al mono". Por otra parte, se ha argumentado por algunos que el aspecto histológico de la LEES tiene alguna similitud con el de la parálisis general y el de la tripanosomiasis, lo que significaría que la reacción inflamatoria glial no es específica de una determinada entidad. Es interesante especular sobre el hecho de que todas las encefalitis atípicas, entre las que estarían las de Van Bogaert, Pette-Döring y Dawson, fueron conocidas después de la desaparición de las grandes epidemias de encefalitis agudas. Como LHERMITTE ha sugerido, es posible que estos tipos de encefalitis subagudas puedan representar formas peculiares de un tipo ya conocido de encefalitis que adquiere el curso subagudo en un terreno determinado. No debe olvidarse que DAWSON hizo su primera comunicación sobre un caso que clínicamente parecía una encefalitis de Von Economo, y que los primeros casos de LEES y de panencefalitis nodular de Pette-Döring recordaban casos de encefalitis japonesa, nunca observada en Europa Occidental.

Pudiera haber algún punto de contacto entre estos cuadros y la llamada "enfermedad por inclusiones citomegálicas" que, aunque conocida desde 1904, en que JENSIONEK y KIELOMENOGLOU encontraron estas inclusiones en diversos órganos de un recién nacido, no ha cobrado carta de naturaleza hasta hace pocos años. Es enfermedad muy curiosa que, cuando es generalizada, produce la muerte. El primer trabajo sobre la enfermedad fué el de FARBER y WOLBACH (1932), quienes manifestaron haber encontrado inclusiones en el 10 al 32 por 100 de los recién nacidos fallecidos por cualquier causa. WYATT y colaboradores encontraron inclusiones en 10 a 30 por 100 de las glándulas salivares de niños fallecidos por causas diversas y en un 1 a 2 por 100 aparecían además en otros órganos además de las glándulas salivares. MARGILETH (1955) hizo el primer diagnóstico en vida al encontrar los cuerpos de inclusión en células renales del sedimento urinario teñido por la hematoxilina-eosina. MERCER y cols. (1955) y otros señalaron

la posibilidad del diagnóstico en vida por estudio del sedimento urinario y la peculiaridad, en las formas generalizadas, de encontrarse una cortical de los huesos muy densa, de forma que no permite la punción de médula ósea o la permite con mucha dificultad, extremo que también comprobó CRAIG en 1956. Las inclusiones se observan en el citoplasma y en los núcleos de las células epiteliales de diversos órganos: glándulas salivales, tubo digestivo, cerebro, páncreas, vías biliares, bronquios, riñones, suprarrenales y piel. En el examen anatomopatológico se observan células gigantes con inclusiones nucleares y citoplasmáticas acidófilas o metacromáticas, de localización en los epitelios. Hay una forma localizada de la enfermedad (10-32 por 100 de las necropsias) que es latente y asintomática y una forma generalizada o septicémica (1-2 por 100 de las necropsias) que constituye la "enfermedad por inclusiones citomegálicas", originando formas clínicas muy diversas: respiratorias (neumonía, absceso pulmonar, etc.), cerebral (convulsiones, hidrocefalia), gastrointestinal (colitis, fibrosis pancreática), hepatobiliar (ictericia, etc.), dermatológica, renal, suprarrenal y hematológica. La forma mejor conocida es aquella que se confunde con la eritroblastosis fetal, en la que se encuentran las inclusiones en numerosos órganos; pero la prueba de Coombs es negativa. La hipótesis viral del proceso se ha formulado por el hallazgo de inclusiones idénticas en las glándulas salivales de algunos roedores, y se ha pensado que la infección pueda hacerse en la vida intrauterina por una infección materna oculta que determina graves lesiones en el feto, con ictericia neonatal por hepatitis, con hepatoesplenomegalia, anemia, eritroblastemia e hiperbilirrubinemia. Más tarde, en la vida extrauterina, el virus, hasta entonces (a veces durante años) latente y acantonado (forma local), se generalizaría por un descenso del poder inmunitario de los tejidos por causas no bien determinadas (ESPINOZA, 1957). Aún no se tiene una respuesta segura acerca de la significación de los hallazgos, aunque recientemente parece probado que las inclusiones son debidas a un virus que produciría anticuerpos fijadores de complemento y neutralizadores en el suero de los enfermos.

En España solamente encontramos el caso de MAGAZ (1958).

* * *

A continuación presentamos el caso de LEES observado por nosotros, posiblemente el primero comunicado en España, y que se halla actualmente en el quinto mes de enfermedad:

M. R. C. Niño de seis años. De Santa Cruz de Mieres (Asturias). Examinado por vez primera el 7-VIII-1958, se obtienen los datos siguientes:

Hace un mes comienzan los padres a notarle indiferente y poco hablador, no hablando espontáneamente y contestando con dificultad y pocas palabras a las preguntas. Desde el principio le notaron que articulaba mal las palabras, y este trastorno ha progresado hasta casi

total destrucción del lenguaje en un mes. No se queja de nada determinado. Casi desde un principio presenta movimientos desordenados de los cuatro miembros de tipo coreiforme. Los movimientos voluntarios se hacen con dificultad, con marcada ataxia, y la falta de habilidad es mayor en el lado izquierdo del cuerpo. Tristeza e hipersomnia con crisis de llanto espasmódico. Indiferencia. Hipomimia. No fiebre, cefalalgia ni crisis convulsivas. Hace unos días tuvo un único vómito. En la actualidad

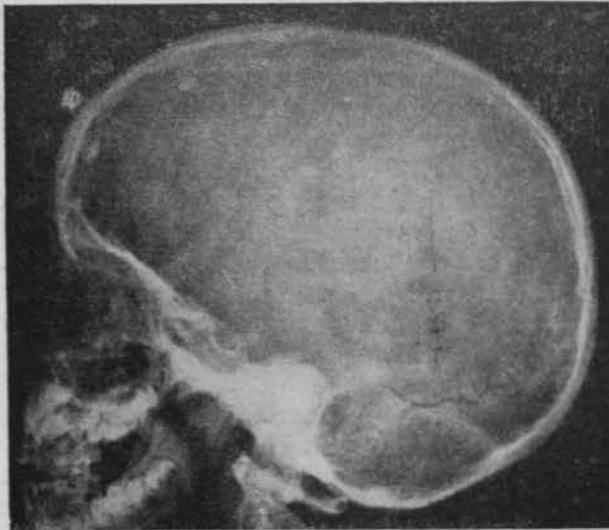


Fig. 1.—Radiografía simple.

lo poco que habla es por completo ininteligible y tiende a tener siempre doblado el brazo izquierdo. Al andar presenta oscilaciones hacia ambos lados, pero más hacia el izquierdo. Estando acostado hace a veces bruscos movimientos de incorporarse, y estando sentado tiene frecuentes inclinaciones bruscas hacia delante. Algunas

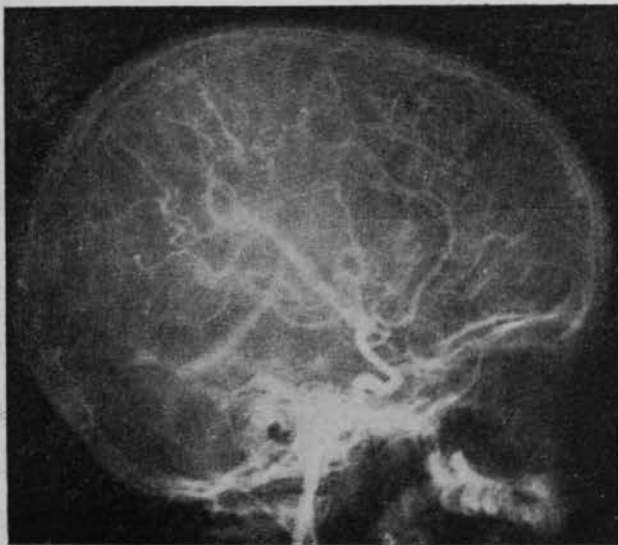


Fig. 2.—Arteriograma lateral.

veces se orina sin pedirlo, hecho que se acentúa cada vez más.

Antecedentes personales.—Hace un año, amigdalectomía por amigdalitis crónica.

Hace cuatro meses sufrió una pedrada en parietal izquierdo sin brecha ni pérdida de conciencia.

Hace un mes cayó desde una altura de 2 metros, sufriendo un golpe en el vientre, sin trascendencia.

Reacciones de lúes en sangre, previa activación, negativas.

Análisis de sangre en 8-VII-1958 (doctor SAAVEDRA) con valores normales en series roja y blanca.

Antecedentes familiares.—La madre tuvo un aborto de pocos meses y un embarazo (el último) cuyo feto nació muerto. Padre, sano. Ambos, padre y madre, tienen negativas las reacciones de lúes en sangre. Tiene tres hermanos sanos.

Exploración neurológica.—Niño de desarrollo normal, que trae el padre cogido de la mano. Tiene una zona de hiperpigmentación no muy oscura, del tamaño de una palma de mano de niño, en mitad derecha de la frente. No colabora en absoluto, comprendiendo apenas algunas órdenes muy sencillas. Al mandarle sacar la lengua abre la boca manteniendo la lengua dentro con sacudidas clónicas de atrás a delante. No se puede entrar en contacto con el enfermo, que no habla espontáneamente ni se interesa por su entorno. No responde a ninguna pregunta ni logramos obtener ningún sonido articulado. De vez en cuando presenta movimientos desordenados distónicos de los cuatro miembros que recuerdan los de la corea. Llanto forzado. Durante el examen presenta varias veces un esbozo del tic de Salam. Destaca la indiferencia

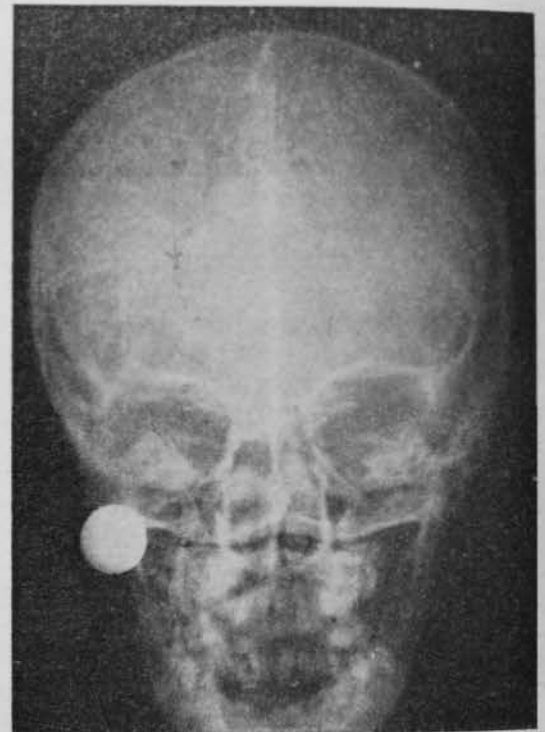


Fig. 3.—Arteriograma anteroposterior.

por trastorno marcado de la inteligencia. Marcada ataxia de tronco y de los cuatro miembros, más de los izquierdos. No colabora en pruebas estáticas, sensoriales, etcétera.

Pares craneales.—II: Fondo de ojo, normal.

III, IV y VI: Pupilas iguales y con reacciones normales a la luz y a la convergencia. Paresia de recto externo de ojo derecho y ligera paresia del recto externo izquierdo.

No nistagmus.

V: Normal.

VII, VIII y resto de pares, normales.

Miembros.—Muy ligera hipertonía en brazo y pierna derechos y más clara hipertonía en brazo y pierna izquierdos. Reflejos tendinosos algo disminuidos en los cuatro miembros, sobre todo los rotulianos. Cutáneo-plantares en flexión plantar.

Tampoco sucedáneos del Babinski.

Parece haber una marcada hipoalgesia en lado izquierdo del cuerpo y en ambos miembros inferiores (difícil de constatar por la falta de colaboración. Por este hecho es difícil distinguir si se trata de una hipoalgesia o de una indiferencia ante el dolor).

Cutáneo-abdominales, conservados.
Dismetria y ataxia en los cuatro miembros, más en los izquierdos.
Arritmia respiratoria.
Presión arterial, 100-80 mm. Hg.; 100 pulsaciones/minuto.

Radiografía simple lateral de cráneo.—Imagen de hipertensión intracraneal (de "plata batida" por aumento de las impresiones digitadas) con débil dehiscencia de suturas, pero con silla turca normal (fig. 1).

Arteriografía carotídea percutánea derecha. Se obtienen dos proyecciones, anteroposterior y lateral, cuyas imágenes son normales (figs. 2 y 3) (11-VIII-1958).

Punción lumbar.—Presión en decúbito lateral, 10 centímetros H₂O.

Manometría normal en la prueba de Queckenstedt.

Neumoencefalografía lumbar.—Se obtienen las proyecciones clásicas. Las imágenes son normales (11-VIII-1958) (figs. 4 y 5).

Análisis del líquido cefalorraquídeo (doctor TAPIA) (12-VIII-1958).—Transparente e incoloro. No contiene san-

rante bastantes segundos, extinguiéndose gradualmente. Se han observado algunas ondas positivas aisladas, así como complejos K deformados que aparecen tras la estimulación auditiva (figs. 7 y 8).



Fig. 5.—Neumoencefalograma lateral.

Posteriormente a estos exámenes, el niño tuvo alguna rara crisis convulsiva generalizada aislada y la demencia y el trastorno del lenguaje se hicieron totales, hallándose ya en septiembre.

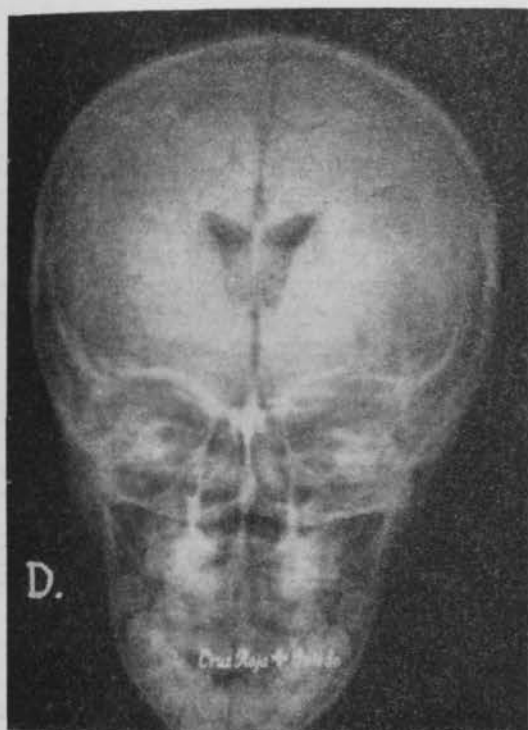


Fig. 4.—Neumoencefalograma. Occipito-placa.

gre. Dos células por mmc. (linfocitos). Proteínas totales, 0,15 g. por 1.000. Pandy positiva (dos cruces). Rosse-Jones positiva (dos cruces). Fase I, positiva (dos cruces). Cloruros, 7,45 gr. por 1.000. Glucosa, 1,00 g. por 1.000. Métodos de Ziehl y Gram: No tiene gérmenes.

Wassermann negativa hasta con 1 c. c. de líquido cefalorraquídeo.

MKR, Citocol y Kahn, negativas en el líquido cefalorraquídeo. Benjui coloidal de Guillain, Laroche y Lechelle: 2-2-2-0-0-2-2-0-0-0-0-0-0-0-0-0 (fig. 6).

Electroencefalograma (20-VIII-1958).—Registro muy desorganizado, en el que no hay actividad alfa. El trazado muestra una actividad generalmente lenta y de alto voltaje en todas las derivaciones, pero con alteraciones más acusadas en regiones frontocentrales de ambos hemisferios y menos marcadas en regiones occipitales. Algunos husos de ondas theta. Cada cuatro a seis segundos se observan descargas paroxísticas de ondas lentas y de gran voltaje que en algunas derivaciones van precedidas por una onda puntiaguda; dichas ondas lentas tienen una frecuencia de 2 a 4 por segundo y persisten en ocasiones sólo de uno a tres segundos y en todas las derivaciones, mientras que otras veces permanecen du-

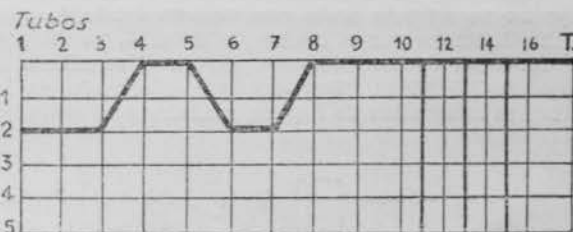
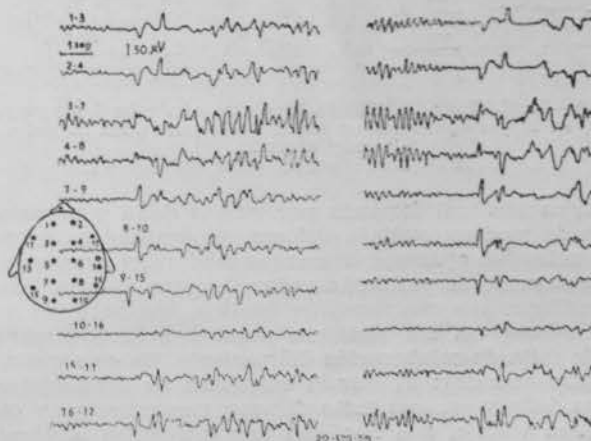


Fig. 6.—Curva del benjui coloidal.

una fase de disfagia que originó un intenso adelgazamiento, y desde este tiempo el enfermo presentó un estado de agitación constante, interrumpida sólo por momentos de relativa calma



E. E. G. (20-VIII-1958). Actividad lenta generalizada. Presencia de alguna punta positiva y de complejos K deformados.

o de sueño. Aparte de esto, los hallazgos de la primera exploración neurológica no variaron prácticamente en las observaciones ulteriores.

El enfermo fué presentado en la sesión del 18-XI-1958 en los Seminarios de Neurocirugía y Neurología del Servicio del doctor S. OBRADOR en el Gran Hospital de la Beneficencia General del Estado. En esa fecha la enfermedad había progresado mucho, siendo mucho más frecuentes las disquinesias coreiformes, el llanto y grito espasmódicos, la demencia y la emaciación, habiendo in-

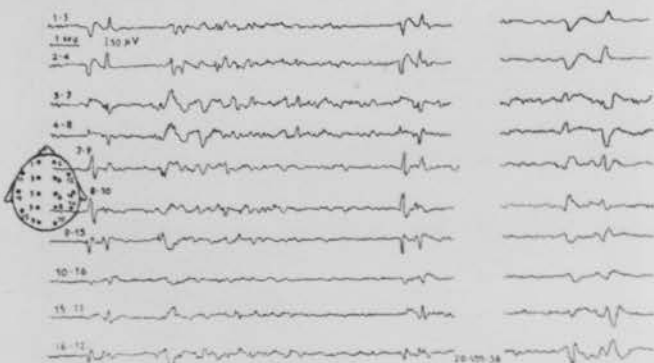


Fig. 8.—E. E. G. (20-VIII-1958). Paroxismos típicos en la actividad lenta generalizada.

tensa disfagia sobre todo para líquidos. La visión y el oído parecían conservarse. El lenguaje estaba completamente destruido en todos sus componentes y el enfermo presentaba incontinencia de esfínteres. La radiografía simple de cráneo no había variado en 20-XI-1958. Un informe del oftalmólogo doctor BARTOLOZZI, de 21-XI-1958, dice: "Explorado el enfermo Mario Rodríguez del Campo no se apreciaba nada anormal en fondo de ojo." El E. E. G., hecho por el doctor CARBONELL, también en el Servicio del doctor OBRADOR, arroja el resultado siguiente (19-XI-1958): "Registro que, efectuado en las condiciones habituales de reposo, muestra una actividad

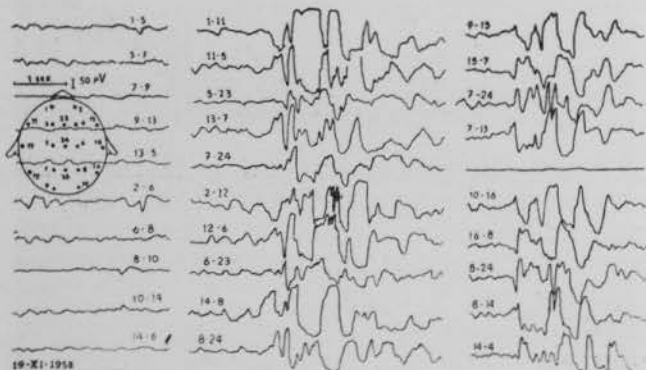


Fig. 9.—E. E. G. en 19-XI-1958. Registro aún más desorganizado, en el que aparecen los paroxismos con ondas de voltaje muy elevado.

eléctrica cerebral formada por ritmos delta y escasos theta de mediano voltaje, difusos, generalizados. Sobre esta actividad aparecen descargas bilaterales sincronas, generalizadas de polipunta-ondas de gran voltaje, que coincidieron con contracciones rápidas involuntarias de tipo mioclónico. No pudieron practicarse activaciones por la falta de colaboración del paciente. En conclusión, registro anormal: 1) Por la existencia de persistentes ondas delta y escasas theta difusas, generalizadas y de mediano voltaje, que implican una disfunción cerebral difusa; y 2) Por la aparición de descargas bilaterales sincronas, generalizadas, de ritmos complejos polipunta-onda, que coincidieron con contracciones rápidas invo-

luntarias de tipo mioclónico y que deben su origen a una disfunción de estructuras centroencefálicas" (figura 9).

Desde que nosotros viéramos al paciente en agosto e indicáramos a los familiares el sombrío pronóstico del proceso, y durante los meses de septiembre y octubre, el niño había sido tratado por diferentes médicos y con variadas terapéuticas (terapia antilúética, esteroides corticales, etcétera) siempre sin resultado alguno. En la actualidad (diciembre de 1958) la intensidad de los síntomas de disfunción bulbar nos hace suponer que el enfermo se halla muy próximo al final. A primeros de diciembre tuvo otra crisis convulsiva generalizada, que fué nocturna y de gran intensidad.

RESUMEN.

Se describe el cuadro de la leucoencefalitis esclerosante subaguda (LEES), proceso conocido desde 1945 merced a los trabajos de los neurólogos de los Países Bajos (VAN BOGAERT, RADERMECKER y cols.) y diferente de la enfermedad de Schilder, en la que era casi siempre encuadrado anteriormente. En la actualidad es posible reconocer clínicamente el cuadro por la constancia de los síntomas, presentación en niños y adultos jóvenes, comienzo por trastornos de la inteligencia y del lenguaje, aparición de disquinesias varias y evolución subaguda, siendo patognomónicos los hallazgos electroencefalográficos y del líquido cefalorraquídeo. Hasta ahora, con excepción de un caso comunicado en Estados Unidos con remisión espontánea, el pronóstico del proceso es fatal en un plazo de algunos meses. Se señala la muy probable identidad de la leucoencefalitis esclerosante subaguda con la encefalitis con inclusiones intranucleares de Dawson y la panencefalitis nodular de Pette-Döring, y se indica la posible relación con la enfermedad por inclusiones citomegálicas observada por los pediatras y de posible etiología vírica. Se presenta el primer caso de LEES observado por los autores.

BIBLIOGRAFIA

- AKELAITIS, A. y ZELDIS, L.—Arch. Neurol. & Psychiat., 47, 353, 1942.
 BALTHASAR, K.—Arch. Psychiat., 117, 666, 1944.
 VAN BOGAERT, L.—J. Neurol. Neurosurg. Psych., 8, 10, 1945.
 VAN BOGAERT, L.—Wien. Ztschr. Nervenkr. Grenz., 13, 185, 1957.
 BRAIN, W. R., GREENFIELD, J. G. y RUSSELL, D. S.—Brain, 71, 365, 1948.
 VAN BUREN.—J. Neuropath. & Exper. Neurol., 13, 230, 1957.
 COBB, W. y HILL, D.—Brain, 73, 392, 1950.
 CRAWFORD, A. R. y ROBINSON, F. L. J.—Brain, 80, 209, 1957.
 DAWSON, J.—Amer. J. Path., 9, 7, 1933.
 DAWSON, J.—Arch. Neurol. Psych., 31, 685, 1934.
 FOLEY, J. y WILLIAMS, D.—Quart. J. Med., 22, 157, 1953.
 GEINERT, F. y MÜLLER, N.—Arch. f. Psych., 193, 51, 1955.
 GREENFIELD, J. G.—Brain, 73, 141, 1950.
 HAMOEN, A. M., HERNGREEN, H., STORM VAN LEEUWEN, W. y MAGNUS, O.—Rev. Neurol., 94, 109, 1956.
 HUSSON, A.—Electroencefalografía, pág. 150. Editorial Noguer. Barcelona, 1958.
 KALM, H.—D. Zeitschr. f. Nervenheilk., 169, 89, 1952.
 KURTZKE, J. F.—Neurology, 6, 371, 1956.
 LANDAU, W. y GITT, J.—Neurology, 2, 488, 1952.
 LESSE, S., HOFER, P. y AUSTIN, J.—American Neurological Association 81st. Meeting, 1956.

- MACKEN, J. y LHERMITTE, F.—Bull. Acad. Roy. Med. Belg., 15, 205, 1950.
MARTIN, F., MACKEN, J. y HESS, R.—Arch. Suisses de Neurol. et Psych., 66, 217, 1950.
PELÉ, S., PERIER, J. O. y QUERSIN-THIRY, L.—Rev. Neur., 98, 3, 1958.
PETTE, H. y DÖRING, G.—D. Ztschr. f. Nervenheilk., 149, 7, 1939.
POSER, C. M. y VAN BOGAERT, L.—Acta Psychiat. et Neurol. Scandinav., 31, 285, 1956.
POSER, C. M. y RADERMECKER, J.—J. Pediat., 50, 408, 1957.
RADERMECKER, J.—Act. Neurol. et Psych. Belg., 49, 222, 1949.
RADERMECKER, J.—Rev. Neur., 84, 680, 1951.
WENDER, M.—Rev. Neur., 97, 285, 1957.

Bibliografía de la enfermedad con inclusiones citomegálicas.

- GELLIS, S. S.—The Year Book of Pediatrics, 1955-56 Series. The Year Book Publishers, 200 East Illinois St. Chicago, Ill.
ESPINOZA, J.—Rev. Chilena de Ped., 28, 8, 1957.
FARBER, S.—J. of Pediat., 48, 800, 1955.
CRAIG, C.—Cit. FARBER.
MAGAZ, J.—Boletín de la Cátedra de Pediatría. Madrid, I, 48, 1958.
MARGILETH, A.—The Year Book of Pediatrics, 1955-56 Series. The Year Book Publishers, 200 East Illinois St. Chicago, Ill.
MERCER, R. D. y cols.—Pediatrics, 11, 502, 1953.
WYATT y cols.—Cit. FARBER y MARGILETH.

SUMMARY

The clinical picture of subacute sclerosing leucoencephalitis (SSLE) is described. This condition was first described in 1945 by Dutch neurologists (Van Bogaert, Radermecker and associates). It is different from Schilder's disease with which it was almost always included previously. At present it is possible to recognise the condition on clinical grounds owing to the consistency of symptoms, occurrence in children and young adults, onset characterised by disturbances in intelligence and language, occurrence of various dyskinetic forms and subacute course. The findings in the electroencephalogram and C. S. F. are pathognomonic. So far, with the exception of a case reported in the U. S. with spontaneous regression, prognosis is fatal in a period of months. It is pointed out that subacute sclerosing leucoencephalitis is in all likelihood identical with Dawson's subacute inclusion encephalitis and Pette-Döring nodular panencephalitis, and possibly related to the cytomegalic inclusion disease observed by pediatricians and of probably viral aetiology. The first case of SSLE observed by the writer is reported.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird das Bild der subakuten, sklerosierenden Leukoencephalitis (SSLE) beschrieben. Der Prozess ist dank der Forschung niederländischer Neurologen (Van Bogaert, Radermecker und Mitarbeiter) seit 1945 bekannt und von der Schilder'schen Erkrankung getrennt worden, in deren Rahmen sie bis dahin immer eingereiht wurde. Gegenwärtig ist es möglich geworden das Bild durch die Beharrlichkeit der Symptome, Auftreten bei Kindern und jugendlichen Erwachsenen, Beginn, mit Intelligenz- und Sprachstörungen, Auftreten von verschiedenen Dyskinesien, sowie durch seinen subakuten Entwicklungsverlauf, klinisch zu erfassen; die Befunde im Elektroencephalogramm und l. c. s. sind pa-

thognomonisch. Mit Ausnahme eines in den Vereinigten Staaten veröffentlichten Falles von Spontanremission, ist die Prognose bis heutigen Tages hoffnungslos und der Krankheitsverlauf innerhalb weniger Monate tödlich. Es wird darauf hingewiesen, dass die subakute, sklerosierende Leukoencephalitis wahrscheinlich mit der intranukleären Einbettung von Dawson und der nodösen Panencephalitis von Pette-Döring identisch ist und es wird auch auf eine etwaige Beziehung zu der von Kinderärzten beobachteten Erkrankung durch zytomegalische Einlagerungen aufmerksam gemacht, deren Aetilogie wahrscheinlich auf Virus beruht. Die Autoren berichten über ihren ersten Fall von LEES.

RÉSUMÉ

On décrit le tableau de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe (LESS), processus connu depuis 1945 grâce aux travaux des neurologues des Pays Bas (Van Bogaert, Radermecker et cols.), différent de la maladie de Schilder où il était généralement encadré auparavant.

Aujourd'hui il est possible de reconnaître cliniquement le tableau par la constance des symptômes, présentation chez les enfants et jeunes adultes, commencement par des troubles de l'intelligence et du langage, apparition de dyscinésies diverses et évolution sub-aigüe; les résultats électroencéphalographiques et du l. c. r. sont pathognomoniques. Jusqu'ici, le pronostic du processus est fatal dans un délai de quelques mois, sauf dans un cas de remission spontanée, communiqué aux EE. UU.

On signale la très probable identité de la leucoencéphalite sclérosante sub-aigüe avec l'encéphalite avec inclusions intranucléaires de Dawson et la panencéphalite nodulaire de Pette-Döring; on indique le possible rapport avec la maladie par inclusions cytomégalliques, observée par les pédiatres et de probable étiologie virale. On présente le premier cas de LESS observé par les auteurs.

CONSIDERACIONES SOBRE LA PATOLOGÍA DE LA CIRCULACION PERIVASCULAR EN LA FASE CAPILAR

P. JIMÉNEZ BRUNDELET.

Madrid.

En un trabajo sobre histología pulmonar recientemente publicado¹, dábamos a conocer la presencia de una doble circulación en la fase arteriolo-capilo-venular: una circulación intravascular reservada únicamente para los glóbulos rojos y una circulación perivascular para los glóbulos blancos, los cuales terminan de abandonar los vasos sanguíneos a nivel de las arte-