

CONTRIBUCIONES ORIGINALES

**ALTERACIONES CARDIOVASCULARES Y RENALES
ASOCIADAS AL SINDROME DE TURNER**

FAUSTINO CHÁVEZ-MARTÍNEZ,[‡] FROYLÁN VILLEGAS-RABLING,[‡]
GABRIEL CORTÉS-GALLO,[‡] VÍCTOR RUBIO-ÁLVAREZ,[‡]
ANA MA. RIVERA DE REYES[‡] y SALVADOR ARMENDARES-SAGRERA *[‡]

Del análisis de las características de 22 pacientes con síndrome de Turner se concluyó que la cardiopatía más frecuente es la coartación de la aorta, lo que está acorde con lo observado por otros autores.

Hay que hacer mención también que se encontraron anomalías renales y de las vías urinarias en el 79 por ciento de los pacientes a quienes se les practicó urografía excretora.

La primera descripción de un síndrome con talla baja e infantilismo sexual corresponde a Rossle, pero fue Turner quien en 1938 comunicó el síndrome, agregándole el hallazgo de membrana cervical y cúbito valgo.¹

En diferentes series se ha informado de la asociación frecuente de malformaciones congénitas cardíacas y renales con el síndrome de Turner.²⁻⁶

El presente trabajo tiene como objetivos principales describir, en los casos de esta serie, la frecuencia de malformaciones cardiovasculares y renales asociadas al síndrome de Turner y comparar los hallazgos con los de otros autores.

* Académico numerario.

[‡] Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Material y métodos

Se revisaron 22 expedientes del archivo del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional correspondientes a pacientes con diagnóstico de síndrome de Turner. El periodo revisado comprendió de 1963 a 1973.

En todos los pacientes se había practicado estudio radiológico de tórax y electrocardiográfico pero únicamente en cinco se realizó estudio angiocardiógráfico debido a que los demás, o no aceptaron someterse a dicho estudio o no lo requerían. Se efectuó urografía excretora en 19 pacientes.

Resultados

En esta revisión la edad a la que se estableció el diagnóstico fue muy variable, siendo la menor de 4 días y la mayor de 18 años. El cariotipo fue de 45 XO en 15 pacientes, mosaico en seis y 46 XX p- en uno.

Los rasgos somáticos se consignan en el cuadro 1 predominando la membrana cervical y el cúbito valgo.

Se encontró cardiopatía en 10 casos. De éstas, nueve eran congénitas y una adquirida. El tipo de cardiopatía se resume en el cuadro 2 que señala, como la más frecuente, a la coartación de la aor-

Cuadro 2 Cardiopatías asociadas en 22 pacientes con síndrome de Turner

Cardiopatía	No. casos	Angiocardio- grafía
Coartación de la aorta	6	4
Estenosis aórtica	1	—
Drenaje venoso anóma- lo parcial	1	1
Comunicación inter- ventricular	1	—
Cardiopatía reumática (doble lesión mitral)	1	—
Total	10	5

ta. Es importante destacar que ocho de 15 pacientes con cariotipo XO tenían cardiopatía congénita asociada, mientras que de los que no tenían dicho cariotipo sólo uno tenía cardiopatía congénita (el caso de comunicación interventricular) y uno adquirida.

De los 19 pacientes en quienes se practicó urografía excretora, 14 tenían malformación renal o de vías urinarias, lo que corresponde al 79 por ciento; la de mayor frecuencia fue la estenosis ureteropielica con hidronefrosis secundaria, que se observó en cuatro pacientes, seguida de la duplicación de sistemas colectores (cuadro 3). Estas malformaciones ocurrieron en once de 15 pacientes con cariotipo 45 XO y sólo en cuatro de siete de los que no tenían dicho cariotipo.

Cuadro 1 Características somáticas de 22 pacientes con síndrome de Turner

Características somáticas	No. casos	%
Membrana cervical	15	68.1
Cúbito valgo	15	68.1
Facies característica	11	50.0
Genitales de tipo infantil	6	27.2
Deformidad torácica	3	13.6

Comentario

Los pacientes con síndrome de Turner son en general, fácilmente diagnosticados desde el primer momento en que se les explora por el encuentro de las características somáticas señaladas como típicas.⁵ En nuestros casos, la *facies* considerada como característica sólo se observó

Cuadro 3 Malformaciones renales y de vías urinarias en 22 pacientes con síndrome de Turner

Malformación	No. casos
Estenosis ureteropielica	4
Doble sistema colector	3
Pelvicilla bífida	2
Riñón en herradura	2
Malrotación renal	1
Ectopia renal	1
Megalouréter	1
Hidronefrosis aislada	1
Total	15

en el 50 por ciento de los pacientes, en tanto que dominaron otros caracteres como la membrana cervical y el cúbito valgo.

En nuestra serie se encontró cardiopatía en el 45 por ciento de los pacientes, frecuencia semejante a la observada por Haddad y Wilkins.² También aquí la coartación de la aorta fue la cardiopatía más frecuente sólo que, a diferencia de la serie mencionada, en la nuestra la frecuencia fue mayor (60 contra 43 por ciento) y no encontramos ningún paciente con estenosis pulmonar.

También en lo que a malformaciones renales se refiere, nuestra serie es semejante a otras en las que se ha informado

de la existencia de ellas en el 60 por ciento de los pacientes.^{1, 5} La característica distintiva de nuestra serie es que la incidencia de estas malformaciones fue mayor (79 por ciento) y predominó la estenosis ureteropielica con hidronefrosis secundaria.

Aun cuando el número de pacientes con cariotipo 45 XO fue mayor, la incidencia de malformaciones predominó francamente en este grupo comparado con aquel en el que el cariotipo mostraba mosaico o delección del brazo corto de un cromosoma X.

REFERENCIAS

1. Smith, D. W.: *Recognizable patterns of human malformation*. Filadelfia, W. B. Saunders Co. 1970, pp. 56-59.
2. Haddad, H. M. y Wilkins, L.: *Congenital anomalies associated with gonadal aplasia: Review of 55 cases*. *Pediatrics*. 23:885, 1959.
3. Rainier-Pope, R. C.; Cunningham, R. D.; Nadas, A. S. y Crigler, J. F.: *Cardiovascular malformations in Turner's syndrome*. *Pediatrics*. 33:919, 1964.
4. Nora, J. J.; Torres, F. G.; Sinha, A. K. y McNamara, D. G.: *Characteristic cardiovascular anomalies of XO Turner syndrome, XX and XY phenotype and XO/XX Turner mosaic*. *Amer. J. Cardiol.* 25:639, 1970.
5. Schulman, C. C. y Mendlewicz, J.: *Phenotype Turner with pelvic kidney and other common anomalies*. *JAMA*. 213:1689, 1970.
6. Noonan, J. A.: *Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease*. *Amer. J. Dis. Child.* 116:373, 1968.

HIPERGLOBULIA DE LAS ALTITUDES

El aumento de los elementos figurados de la sangre en relación con el plasma, es uno de los fenómenos más marcados y constantes en los moradores de las altitudes.

En 1889, casi simultáneamente, se anunciaba por el Doctor Viault, de Burdeos, en el Perú, y por mi aquí en México, la existencia de este fenómeno, sospechado años antes por el malogrado profesor Paul Bert.

El aumento de los glóbulos rojos y de la capacidad de absorción de la sangre para el oxígeno, han sido también demostrados por experiencias de laboratorio. Las de Regnard, en la Sorbonne, sobre cochinitos de Guinea, que permanecieron durante un mes bajo una campana en la que circulaba aire enrarecido y seco; las de Muntz en el Pic du Midi y las que yo hice en el Instituto Médico Nacional de México, sobre el hombre y los animales, han sido completamente demostrativas. Vergara Lope: *La hiperglobulia de las altitudes no es un fenómeno de hematopoesis*. GAC. MÉD. MÉX. Tomo VII, tercera serie, pág. 417, 1912.