

La neurología en un personaje de Dickens... Síndrome Pickwickiano, apneas hipopneas del sueño e hipertensión intracraneal

Dr. Rafael Muci-Mendoza*

Academia Nacional de Medicina

RESUMEN

En muchos casos, la literatura de ficción se ha adelantado a la ciencia. Charles Dickens (1812-1870) pobló su obra con un tropel de notables personajes. Como la mayoría de los grandes novelistas, le adornaban finos dotes de observación y una extraordinaria capacidad descriptiva. Uno de sus protagonistas secundarios se ganó un puesto en los anales de la medicina. El logro de esta empresa se da al presentarnos la figura de un sirviente gordo y somnoliento llamado Joe, que a pesar de tener un pequeño y breve rol en el capítulo 54 de sus "Pickwick Papers" (1836), ha trascendido al lenguaje médico diario. La cómica caricatura que caracteriza al individuo obeso, sobrevivió en el ámbito de la medicina como un caso clásico de apneas del sueño: el síndrome de Pickwick o más precisamente, el síndrome Pickwickiano. Debieron transcurrir más de 120 años para que Burwell y sus colaboradores, hallaran una explicación fisiopatológica al fenotipo de Joe, ese "niño gordinflón, rosado y roncador con la respiración entrecortada, eternamente somnoliento", describiendo así, la presencia del síndrome apneas hipopneas del sueño e hipoventilación alveolar en el sujeto obeso. La presencia de hipertensión intracraneal es otro de sus infrecuentes componentes. Describimos una serie de cuatro pacientes.

Palabras clave: Charles Dickens. Síndrome Pickwickiano. Apnea del sueño. Hipertensión intracraneal. Papiledema

SUMMARY

In many cases, fictional literature has preceded science. Charles Dickens (1812-1870) filled his novels with a number of noteworthy characters. As most great novelists,

he possessed fine observation skills and an extraordinary capacity for description. In fact, one of his secondary characters gained a place in the world of medicine. From the "Pickwick Papers" (1836), Joe, the overweight and lazy servant, in spite of his brief appearance in chapter 54, has transcended to become part of the physician's every day lingo. The amusing depiction that characterizes the overweight individual, survived in the medical world as the classic case of sleep apneas, the Pickwick syndrome or more precisely, the Pickwickian syndrome. After 120 years Burwell and his collaborators found a physiopathological explanation to the phenotype of Joe, "that fat and red-faced, chubby, plump and wheeze boy, in a state of somnolence", so describing the presence of sleep apneas hypopneas and alveolar hypoventilation in obese individuals. The presence of intracranial hypertension is another of its infrequent components. We described a series of 4 of such cases.

Key words Charles Dickens. Pickwickian syndrome. Sleep apneas. Intracranial hypertension. Papilledema.

*"and on the box sat a fat and red-faced boy, in a state of somnolency...
the fat boy rose, opened his eyes, swallowed a hugh piece of pie he had
been in the act of masticating when he fell asleep...
Joe-dams the boy he's gone to sleep again."
The posthumous papers of the Pickwick Club,
Charles Dickens 1836*

* Individuo de Número, Sillón IV. Perla de Observación Clínica. Academia Nacional de Medicina. Presentado en la Reunión extraordinaria del jueves 13 de noviembre de 2008.

INTRODUCCIÓN

Charles Dickens (1812-1870), uno de los mejores novelistas jamás salidos de Gran Bretaña, en plena eclosión de la revolución industrial, mostró honda preocupación por las cuestiones sociales y el trato a los más desfavorecidos en especial la explotación infantil. Sus textos de tonalidad lastimera, irónica o sentimental y detallada descripción constituyen un valioso documento de la época, un imaginativo muestrario de la sociedad victoriana, perlas de crítica social. Como la mayoría de los grandes novelistas, poseía magníficas dotes de observación y una envidiable capacidad descriptiva. Sirva de ejemplo, "David Copperfield" (1850), una autobiografía muy exitosa, que relata la historia de un niño que sufrirá indecibles infortunios tras el fallecimiento de su padre y el nuevo matrimonio de su madre. En 1836 y a los 24 años, recibe el encargo de escribir narraciones por entrega inspiradas en grabados de Robert Seymour (Figura 1) acerca de un club de cazadores divertidamente inexpertos con los que se convierte en el escritor más famoso de Inglaterra: "Los papeles póstumos del Club Pickwick" se constituyó en su primera novela (1).

En esta historia disparatada y cómica, se narran las aventuras de cuatro miembros de un club muy especial que debe su nombre al señor Samuel Pickwick, una especie de filántropo-filósofo que, junto con tres adeptos a su hermandad, inicia un viaje por Inglaterra en el que les suceden un sinfín de anécdotas. Los personajes más destacados de la obra son el propio Pickwick y su criado Sam Weller; allí, el mágico poder dickensiano nos introduce, desde las primeras páginas, en el mundo delicioso, jocundo, encantador de las posadas inglesas del siglo XIX. En torno al

protagonista se agrupa un club de treientos personajes secundarios, extravagantes y asombrosos y sus peripecias personales, para componer el maravilloso fresco del libro, guiándonos a través de un inmenso bodegón de barriles de ostras, piernas de carnero, pasteles de caza, ponches calientes, té con tostadas y toneles de cerveza. Dentro de esta población de disímiles caracteres, destaca uno que alcanzaría mayor popularidad y habría de ganarse un lugar en los anales de la medicina, un joven y soñoliento sirviente, un gordito llamado *Joe* quien hace una breve aparición en el capítulo 54 como lacayo de mister Wardle, y a quien Dickens describe como "a fat red-faced boy in a state of somnolency". (Figura 2). Esta caricatura cómica sobrevive en el saber médico como un caso clásico de síndrome de apneas hipopneas del sueño: el síndrome pickwickiano, la mejor caracterización de un sujeto con enfermedad respiratoria.

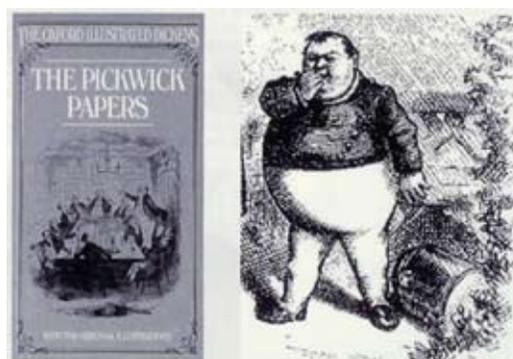


Figura 2. Carátula del libro de Dickens y caracterización del "fenotipo" de *Joe*, "un gordito de cara sonrojada que dormita y ronca mientras espera en la mesa; se duerme fácilmente y entonces deja de respirar..."⁽¹⁾.



Figura 1. Charles Dickens, Pickwick, Weller y Joe, "the fat boy".

• **“El gordito Joe”. Un caso clásico de apneas del sueño.**

“Un clamor de incesante golpeteo acosó el alojamiento de Mr. Pickwick. Una vez abierta la puerta se dejó ver de pie la figura de un muchacho de extraordinaria gordura con los ojos cerrados como si estuviera dormido por su expresión de calma y reposo. Preguntándole a qué venía, nada dijo, pero cabeceó una vez pareciendo roncar levemente; la repetición de la pregunta tres veces no obtuvo respuesta. Cuando estaba a punto de que le cerrara la puerta, bruscamente abrió sus ojos, parpadeó varias veces y elevó su mano en ademán de tocar de nuevo” (1). En el presente, ciento setenta años después nos es familiar la persona con apnea del sueño adormecida en situaciones inapropiadas, en el teatro, en una conferencia, durante la comida y aún conduciendo un vehículo.

Aunque el mal llamado “síndrome de Pickwick” fuera descrito por Burwell en 1956 (2), no es cierto que él y sus colaboradores hayan sido los primeros en comunicarlo. Basten sólo dos ejemplos de fechas anteriores: en 1905, en la obra “*The principles and practice of medicine*” de Sir William Osler (3), puede leerse el siguiente comentario: “Un fenómeno extraordinario asociado a la excesiva obesidad de personas jóvenes es una incontrolable tendencia a dormirse —como el obeso de Pickwick—”; por su parte, Bramwell en 1909, hace una nueva alusión al personaje de Dickens al anotar, “Este joven presenta un grado menor de una condición similar al niño obeso en Pickwick —siempre que se sienta, tiende a dormirse—” (4).

• **Síndrome de apneas hipopneas durante el sueño (SAHS)**

El SAHS es una condición muy prevalente que

afecta al 4 %-6 % de varones y al 2 %-4 % de las mujeres en la población general adulta de edades medias de la vida. Se caracteriza por pausas respiratorias durante el sueño. Los factores de riesgo más importantes son el sexo, con una relación entre varones y mujeres de 3/1 en las edades medias, aunque tiende a igualarse con la menopausia y en las edades avanzadas. Finalmente, son factores agravantes el consumo de alcohol, el tabaco, dormir en decúbito supino y particularmente, la obesidad (5,6). Cada episodio apneico dura suficiente como para que se omitan varias respiraciones, y tales eventos ocurren repetidamente durante el sueño, repitiéndose muchas veces el mismo ciclo: sueño, apnea-hipopnea, cambios gasométricos, despertar transitorio y fin de la apnea-hipopnea. Los microdespertares repetidos causan la fragmentación del sueño, y dan lugar a la mayoría de las manifestaciones neuropsiquiátricas, como la excesiva somnolencia diurna y los trastornos de la conducta y la personalidad (7).

La definición estándar del evento incluye un intervalo entre respiraciones de 10 segundos como mínimo, modificaciones en el electroencefalograma caracterizado por un cambio en la frecuencia de 3 o más segundos registrados en C3, C4, O1 u O₂, descensos de la saturación de oxihemoglobina (SaO₂) de 3 % o 4 % o mayor. Un evento puede ser una apnea, caracterizada por la cesación completa del flujo aéreo por al menos 10 segundos, o una hipopnea en la cual el flujo disminuye 50% por 10 segundos, o decrece 30% si en forma asociada existe disminución en la saturación de oxígeno o un despertar del sueño (8). El diagnóstico se realiza en un laboratorio de sueño mediante el polisomnograma, un estudio de parámetros fisiológicos durante el sueño nocturno (Figura 3).

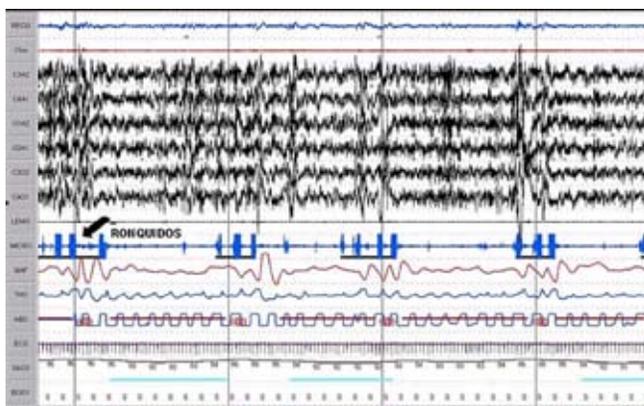


Figura 3. Polisomnograma de apnea del sueño.

Las apneas se han clasificado en tres categorías.

1. Apnea central: tipificada por la ausencia de movimientos en el diafragma y otros músculos respiratorios accesorios; 2. Apnea obstructiva, más común, cuando no existe intercambio respiratorio a nivel de las vías aéreas superiores a pesar de la presencia del estímulo central (demostrado por la movilidad diafragmática y actividad progresiva de los músculos respiratorios). Debido a que el tono muscular del cuerpo se relaja durante el sueño, y a que a nivel de la garganta la vía aérea está compuesta de paredes de tejido blando que pueden colapsar, es fácil entender por qué la respiración puede ser obstruida durante el sueño, particularmente en el obeso; y 3. Apnea mixta en la cual al componente central inicial, se agrega un componente obstructivo.

El síntoma capital es la hipersomnolencia diurna susceptible de provocar severa incapacidad tanto en la escuela, como en el trabajo y en el hogar, siendo etiquetados los afectados como perezosos, torpes o estúpidos. Al despertar se encuentran amodorrados con sensación de sueño insatisfecho. Al inicio se duermen en situaciones aburridas o monótonas (conversaciones, reuniones, charlas, asistiendo al cine o viendo la televisión), pero progresivamente los síntomas se hacen más acuciantes quedándose dormidos al trabajar, hablar por teléfono, cuando comen o conduciendo vehículos, con el consiguiente riesgo para la vida.

Diversos estudios, tanto transversales como de casos y controles, han puesto de manifiesto que la presencia de trastornos respiratorios durante el sueño es común en pacientes con enfermedad coronaria, en sus diversas manifestaciones, tanto en varones como en mujeres. Estos trabajos muestran que más de un 30 % de los pacientes con cardiopatía isquémica tiene un SAHS asociado. Así, Schafer y col. (9), encuentran una alta prevalencia de SAHS en pacientes con enfermedad coronaria angiográficamente demostrada, y concluyen que la existencia de un SAHS moderado (IAH > 20) es un factor de riesgo independiente asociado con infarto de miocardio (*odds ratio* [OR] = 2,0; IC del 95%, 1,0-3,8).

Por otra parte, el SAHS se asocia con patología ocular y neurológica. Por ejemplo, el glaucoma crónico simple y la neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica parecen relacionarse con él (10,11). También se han publicado algunos casos y pequeñas series de pacientes con hipertensión endocraneana y papiledema (12-17).

La fisiopatología descansa en la suposición de

un aumento episódico de la presión intracraneal relacionada con los episodios apneicos durante el sueño nocturno (15,18). Además, se han postulado varios mecanismos potenciales para la producción de neuropatía óptica: 1. Perturbación de la autorregulación del flujo sanguíneo en la cabeza del nervio óptico secundaria a episodios apneicos; 2. Fracaso de la mencionada autorregulación debida a hipertensión arterial y arteriosclerosis inducida por el SAHS; 3. Compromiso del nervio óptico debida a la prolongada hipoxemia; y 4. Desequilibrio entre sistema de vasodilatadores (p.ej., óxido nítrico) y vasoconstrictores (p.j., endotelinas) (15).

El aumento intermitente de la presión intracraneal puede ser suficiente para causar cefalea matutina o edema del disco (19). (Figura 4). Sin embargo, la prevalencia de papiledema en pacientes con SAHS permanece desconocida. Esta incógnita trató de ser resuelta en un estudio donde, de entre 95 pacientes sucesivamente diagnosticados, contestaron un cuestionario relativo a síntomas visuales y fueron evaluados desde el punto de vista oftalmoscópico; en 35 hubo síntomas sugestivos pero ninguno tuvo papiledema, por lo cual la relación entre uno y otro no es absoluta (20).

Presentación de casos clínicos

Paciente 1

Femenino de 54 años. Historia de tabaquismo crónico de 50 paquetes/año. Tosedora habitual con expectoración clara y adherente, y episodios trianales de fiebre, disnea y esputo mucopurulento tratados ambulatoria o institucionalmente con antibióticos. Roncadora habitual. Somnolencia diurna quedándose dormida aún comiendo. Ganancia progresiva de peso. Hipertensión arterial de 10 años de evolución, mal controlada. Disnea a moderados esfuerzos. Tres semanas antes del ingreso acentuación de la disnea, cefalea occipital y en la nuca de moderada a fuerte intensidad, pulsátil u opresiva sin horario, aunque a veces la despierta en la madrugada y tinnitus vascular.

Al examen obesidad: índice de masa corporal de 36 kg/m² de superficie corporal y circunferencia abdominal 132 cm. Tensión arterial 170/100 mmHg. Pulso amplio, rítmico, 96/minuto. Tose, expectora con frecuencia, dormita y llega a roncar durante la entrevista necesitando ser estimulada para que retome el hilo de la conversación. Hipocratismo digital con

Síndrome de apneas hipopneas durante el sueño (SAHS)

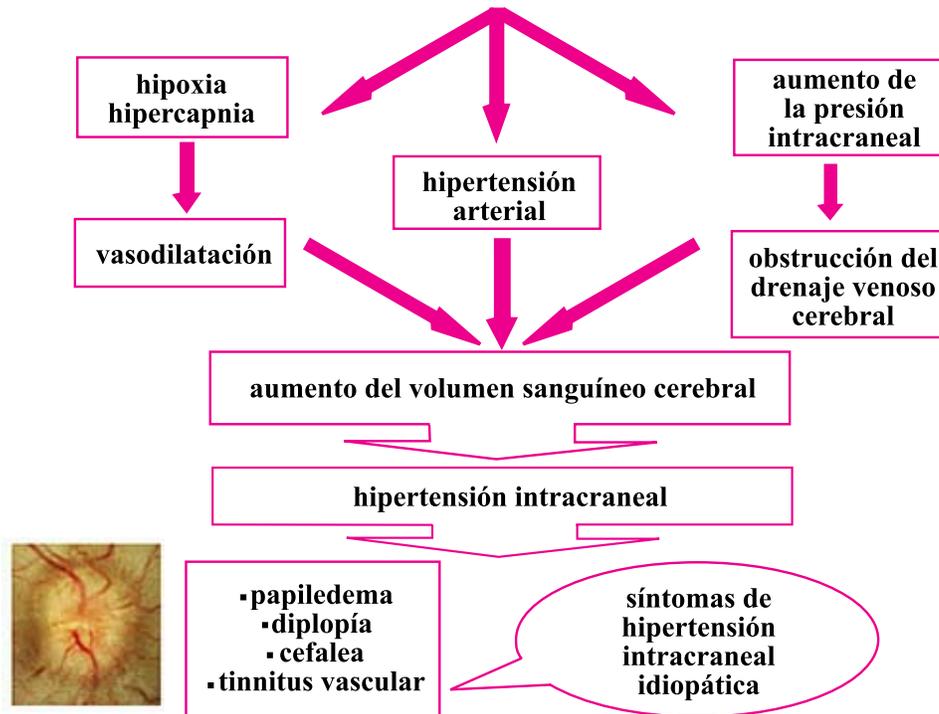


Figura 4. Génesis de la hipertensión intracraneal en el SAHS (19).

ángulo de Lovibond menor de 165°.

Espiración prolongada y estertores bulosos en ambas bases pulmonares. Presión venosa: 10 cm del ángulo de Louis; pulso venoso onda "a" gigante. Edema blando pedal y pretibial. Conjuntivas congestivas. Agudeza visual mejor corregida (Snellen), ojo derecho 20/40 y ojo izquierdo 20/50; visión cromática (Ishihara) normal; campo visual en pantalla de tangentes de Bjerrum: aumento bilateral de la mancha ciega; pupilas isocóricas con buena reactividad fotomotora y sin defecto pupilar aferente relativo. Fondo del ojo mostrando edema bilateral de discos ópticos, venas engrosadas, ingurgitadas, tortuosas y oscuras, hemorragias retinianas eminentemente superficiales —algunas con aspecto de manchas de von Roth con centro blanco— y una derecha prerretinal. (Figuras 5-7).

Una radiografía del tórax demostró cardiomegalia, dilatación de arteria pulmonar y redistribución de flujo. La tomografía computarizada cerebral fue normal. Hematología: hemoglobina 19 g/dL y hematocrito 52 %, leucocitosis neutrófila de 15 200/mm³. Una



Figura 5. Paciente 1. Somnolencia durante la lectura, obesidad, pseudo-conjuntivitis de la poliglobulia y cardiomegalia.

gasometría mostró un pH en 7,33, PCO₂ 75 mmHg y PO₂ 41 mmHg compatible con hipoventilación. Mantenía buena saturación mediante administración de oxígeno, 2 litros por minuto. Punción lumbar



Figura 6. Paciente 1. Hipocratismo digital con ángulo de Lovilond menor de 165°. Comparar la imagen de referencia del centro con las uñas de la paciente en los laterales.



Figura 7. Paciente 1. Papiledema bilateral y oclusión incompleta de la vena central de la retina.

con presión de apertura de 400 mmH₂O con conteo celular, química y exámenes inmunológicos normales: VDRL no reactivo e inmunoensayo enzimático para cisticercosis negativo. Pruebas de función tiroidea normales.

La paciente fue tratada con dieta de reducción, oxígeno, antibióticos y acetazolamida 1,5 gramos diarios en dosis divididas evolucionando en forma satisfactoria.

Paciente 2

Masculino de 52 años. Portador de hipertensión arterial crónica desde los 45 años y EPOC con exacerbaciones en tres ocasiones previas. Dos semanas antes del ingreso presenta fiebre de 38-39° C, tos con expectoración blanquecina que luego se hace abundante y mucopurulenta, y disnea progresiva hasta la ortopnea. Pérdida de 8 kg de peso; aún así, índice de masa corporal de 39,9 kg/m² de superficie Plétora facial. Tensión arterial 110/70 mmHg, frecuencia respiratoria 40/minuto, pulso regular 86/ minuto. Se duerme y ronca durante la entrevista. Hipocratismo digital. Fondo del ojo: papiledema incipiente bilateral con gran tortuosidad y distensión

venular (Figura 8).

Ginecomastia. Pulso venoso: 8 cm del ángulo de Louis. Tórax en tonel. Estertores sibilantes y bulosos, crepitantes basales. Hepatomegalia congestiva. Edema pretibial. Telerradiografía del tórax pulmones hipertransparentes, infiltrado bronconeumónico bilateral. Cono de la arteria pulmonar prominente. Hematología: Hemoglobina 17,8 g/dL, hematocrito 58 %, leucocitos 26 mil con 92 % de segmentados, plaquetas 19 mil. Gasometría Ph 7,37, pCO₂ 50 mmHg, PO₂ 61 mmHg, HCO₃⁻: 27,4, saturación de O₂: 90,6 % y EB: 3,5. Electrocardiograma: Hipertrofia de ventrículo derecho. Tomografía computarizada cerebral normal. Punción lumbar: Presión de apertura 280 mmH₂O con citología, química y pruebas inmunológicas normales.

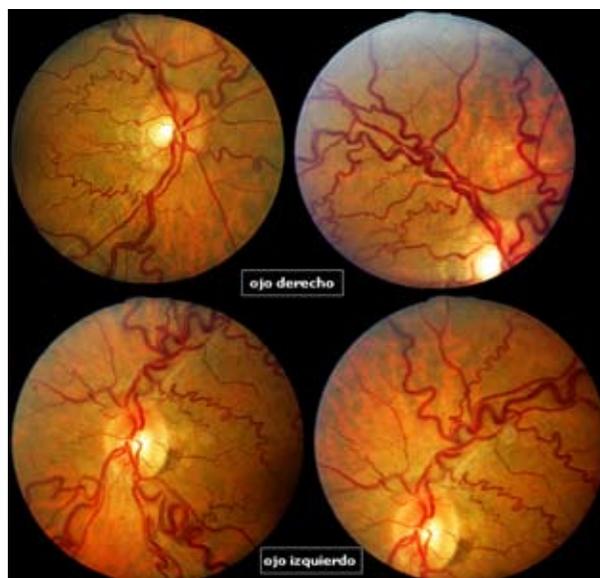


Figura 8. Paciente 2. Papiledema incipiente bilateral y acentuada tortuosidad y distensión venular.

Recibe tratamiento con antibióticos, dieta de reducción y acetazolamida.

Paciente 3

Masculino de 43 años. Tabaquismo acentuado de 60 paquetes/año y EPOC diagnosticado hacía 6 años. Ganancia de 14 kg en últimos 6 meses. Disnea de esfuerzo y ronquidos estentóreos durante la noche. Ocho meses antes de la consulta presenta oscurecimientos visuales transitorios muy frecuentes, de segundos de duración, e inducidos por cambios de posición del cuerpo, no acompañados de cefalea o tinnitus vascular. Peso 100,5 kg para una talla de 1,80 m e índice de masa corporal de 32,6 kg/m² de superficie. Facies rubicunda y cenicienta. Pseudoconjuntivitis del poliglobúlico, hipocratismo digital. Agudeza visual OD= Movimiento de mano y OI= 20/80. Visión cromática nula en el ojo derecho y pudo identificar lentamente 10/14 láminas de Ishihara presentadas. Defecto pupilar aferente relativo de 1,2 unidades logarítmicas. Motilidad con limitación bilateral de abducción de un 10 %. Campo visual derecho no evaluable, el izquierdo mostró escotoma central y defecto nasal inferior denso y superior relativo. El fondo del ojo evidenció atrofia óptica pospapiledema con presencia de colaterales ópticociliares en el ojo derecho y menor desarrollo del edema en el ojo izquierdo (Figura 9).



Figura 9. Paciente 3. OD: Ojo derecho y OI: Ojo izquierdo con papiledema asimétrico, más desarrollado en el lado derecho. OD¹: un mes después de tratamiento. OD²: Dos meses después de tratamiento.

Exámenes complementarios. Hematología: Hemoglobina 20,5 g/dL, hematocrito 65,7 %, leucocitos 5 mil/mm³, plaquetas 252 mil/mm³, velocidad de sedimentación globular 1 mm. Resonancia magnética cerebral normal sin trombosis de senos. Punción lumbar manometría 220 mmH₂O, discreta elevación de la proteínaorraquia 42 mg/dL con Pandy opalescente y Nonne positivo débil.

El paciente es tratado con sangrías periódicas y acetazolamida 2 gramos diarios en dosis divididas. Mejoría del papiledema en 4 meses (Figura 9, OD¹). Un año después se aprecia una atrofia óptica (Figura 9, OD²) pero su visión central mejoró a 20/100 en el ojo derecho y 20/30+2 en el izquierdo.

Paciente 4

Masculino de 51 años. Problemas previos de asma bronquial, tabaquismo crónico de 50 paquetes/año, EPOC grave con apneas hipopneas del sueño e hipertensión arterial. Ingresa por presentar tos con expectoración mucopurulenta, fiebre y disnea de creciente intensidad hasta impedirle salir de casa y ortopnea. Cefalea nocturna y oscurecimientos visuales transitorios de 6 meses de evolución. Disminución de la agudeza visual en forma progresiva. Peso de 88 kg para una talla de 1,60 m e índice de masa corporal de 34,4 kg/m² de superficie. Tensión arterial 150/96 mmHg. Pulso regular y rítmico, 92/minuto. Respiraciones 36/minuto. Hipocratismo digital. Ingurgitación venosa yugular con presión venosa: 10 cm del ángulo de Louis; pulso venoso: onda a gigante. Estertores sibilantes, roncantes y crepitantes en ambas bases pulmonares. Edema blando pretibial bilateral. Agudeza visual 20/60 en ambos ojos. En el fondo ocular se apreció un papiledema crónico con presencia de hemorragias prerretinianas escasas y colaterales optociliares (Figura 10). Telerradiografía del tórax: Cardiomegalia y cono pulmonar prominente. Una

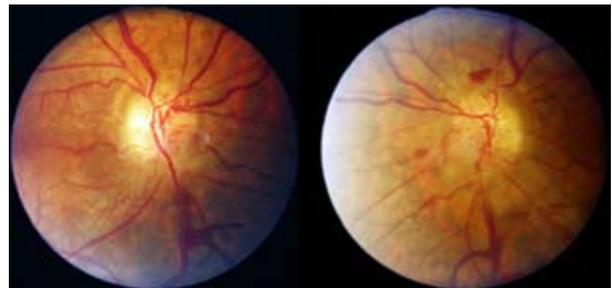


Figura 10. Paciente 4. Papiledema bilateral en fase crónico-atrónica.

punción lumbar demostró una presión de apertura de 280 mmH₂O con líquido cefalorraquídeo de constitución normal.

Fue tratado con antibióticos, acetazolamida 1 gramo diario mejorando al cabo de 2 meses.

DISCUSIÓN

La obesidad es bien conocida como factor de riesgo cardiovascular pero también lo es de “riesgo respiratorio”. La asociación obesidad e insuficiencia respiratoria no es casual. Las consecuencias respiratorias de la obesidad severa, agravadas en presencia de un síndrome de apneas hipopneas del sueño (SAHS) o de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica, pueden ser la causa de una insuficiencia respiratoria que puede amenazar el pronóstico vital de estos pacientes. Es una condición respiratoria común que ocurre durante el sueño nocturno. Es relativamente frecuente y típicamente afecta hombres obesos de mediana edad caracterizándose por obstrucción de recurrente total o parcial de la vía respiratoria. Los pacientes tienen excesiva somnolencia diurna (fatiga, ataques de sueño), ronquidos estentóreos, apnea periódica con interrupción del flujo aéreo de segundos a minutos, cientos de veces durante la noche terminando en despertar, hipoxia nocturna, hipercarbia, hipertensión y desaturación arterial de oxígeno. A su vez, dentro del grupo de pacientes con hipertensión intracraneal idiopática, existe un subgrupo asociado a SAHS.

Nuestros cuatro pacientes, portadores de EPOC sufrieron una combinación de enfermedad pulmonar obstructiva crónica y *cor pulmonale*, apneas hipopneas del sueño, hipercapnia, cardiomegalia y dilatación de la arteria pulmonar indicando ventilación deficitaria con congestión venosa e insuficiencia cardíaca derecha; pero además, tenían dos complicaciones de la obesidad: aumento de la presión intracraneal (también llamado *pseudotumor cerebri*) e hipoventilación crónica (síndrome Pickwickiano), caracterizada por papiledema bilateral, ausencia de tumor cerebral o incremento del tamaño ventricular y líquido cefalorraquídeo hipertenso pero de constitución normal.



Colofón

Admirando el genio de Dickens y su innata capacidad para describir hechos y personajes, deben puntualizarse varios interesantes hechos históricos. En forma reiterada diversos autores han hecho reparos a la utilización del símil dickensiano en medicina: En primer lugar, Samuel Pickwick, el protagonista de la obra, no sufrió el síndrome de *Pickwick*; antes bien, fue uno de sus personajes secundarios, “el gordito *Joe*”. Además, en su primera novela él no realizó la descripción primigenia y detallada de un paciente con obesidad y somnolencia. Antes de 1837, hubo brillantes descripciones como la de Felix Platter (1536-1614), quien en sus “Observaciones” y antecediéndole, describió el caso de un hombre que se dormía constantemente, incluso mientras hablaba o comía y era tan obeso que apenas podía dar un paso (21); o el registro de William Wad cirujano real de Londres, quien comenta en 1810 acerca de un paciente similar a *Joe* (22). Tampoco el grupo médico bostoniano liderado por Burwell (2) hizo la primera descripción; varios investigadores se adelantaron a ellos y ya conocían las características del síndrome (23,24). Pero todavía hay otras fuentes de confusión: Se ha descrito el cuadro con tres connotaciones diferentes. Para algunos, debe aplicarse solamente a la descripción original de Dickens: asociación de obesidad y somnolencia. Para otros, corresponde a la definición de Burwell (2), vale decir, combinación de obesidad, somnolencia, hipoventilación alveolar y *cor pulmonale* (también llamado síndrome cardiorrespiratorio de la obesidad). Por último, se ha aplicado al síndrome de apneas hipopneas del sueño, que no siempre se acompaña de obesidad (25).

Nunca será posible saber si el gordito *Joe* tenía cefalea y papiledema, el oftalmoscopio directo, instrumento ideado por Helmholtz en 1951, aún no se había inventado...

REFERENCIAS

1. Dickens C. Los papeles póstumos del Club Pickwick. Traducción de José María Valverde, Madrid. Editorial Mondadori, 2004.
2. Burwell CS, Robin ED, Whaley RD, Bickelman AG. Extreme obesity associated with alveolar hypoventilation – A Pickwickian síndrome. *Am J Med.* 1956;21:811-818.

3. Osler W. The principles and practice of medicine. 6ª edición. Nueva York: Appleton; 1905:431.
4. Bramwell B. Excessive sleepiness. *Clin Stud (Edim)*. 1909-1910;144:276-277.
5. Young T, Palta M, Dempsey J, Skatrud J, Weber S, Badr S. The occurrence of sleep-disordered breathing among middle-aged adults. *N Engl J Med*. 1993;328:1230-1236.
6. Durán J, Esnaola S, Ramón R, Iztueta A. Obstructive sleep apnea-hypopnea and related clinical features in a population-based sample of subjects aged 30 to 70 years. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;163:685-689.
7. Terán Santos J, Alonso Álvarez ML. El corazón, el sueño y la respiración. *Rev Esp Cardiol*. 2006;59:5-8.
8. American Academy of Sleep Medicine Task Force. 1999; *Sleep*. 1999;22:667-689.
9. Schafer H, Koehler U, Ewig S, Hasper E, Tasci S, Luderitz B. Obstructive sleep apnea as a risk marker in coronary artery diseases. *Cardiology*. 1999;92:79-84.
10. Mojon D S, Hess C W, Goldblum D, Fleischhauer J, Koerner F, Bassetti C, et al. High prevalence of glaucoma in patients with sleep apnea syndrome. *Ophthalmology*. 1999;106:1009-1012.
11. Mojon DS, Hedges TR 3rd, Ehrenberg B, Karam EZ, Goldblum D, Abou-Chebl A, et al. Association between sleep apnea syndrome and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol*. 2002;120:601-605.
12. Cameron AJ. Papilledema in pulmonary emphysema. *Br J Ophthalmol*. 1933;17:167; Bloomfield RL, Felts JH, Burkart JM, Cashwell FL. Optic disc edema in a pickwickian man mimicking hypertensive crisis. *J Clin Hypertens*. 1987;3:27-30.
13. Bucci FA, Krohel GB. Optic nerve swelling secondary to the obstructive sleep apnea syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1988;105:428-430.
14. Lee AG. Three questions on the role of sleep apnea syndrome in optic disc edema. *Arch Ophthalmol*. 2001;119:1225.
15. Lee AG, Golnik K, Kardon R, Wall M, Eggenberger E, Yedavally S. Sleep apnea and intracranial hypertension in men. *Ophthalmology*. 2002;109:482-485.
16. Marcus DM, Lynn J, Miller JJ, Chaudhary O, Thomas D, Chaudhary B. Sleep disorders: A risk factor for pseudotumor cerebri? *J Neuroophthalmol*. 2001;21:121-123.
17. Jennum SE, Borgesen WC. Intracranial pressure and obstructive sleep apnea. *Chest*. 1989;95:279-283.
18. Sugita Y, Iijima S, Teshima Y, Shimizu T, Nishimura N, Tsutsumi T, et al. Marked episodic elevation of cerebrospinal fluid pressure during nocturnal sleep in patients with sleep apnea hypersomnia syndrome. *Electroencephalogr. Clin Neurophysiol*. 1985;60:214-219.
19. Purvin VA, Kawasaki A, Yee RD. Papilledema and obstructive sleep apnea syndrome. *Arch Ophthalmol*. 2000;118:1626-1630.
20. Peter L, Jacob M, Kaolak-Salmon P, Petitjean T, Bastuji H, Grange JD, et al. Prevalence of papilloedema with sleep apnoea syndrome: A prospective study. *J Sleep Res*. 2007;16:313-318.
21. Shiller F. A note on the Pickwickian syndrome and Felix Platter (1536-1614). *J Hist Med Allied Sci*. 1985;40:66-67.
22. Wad W. *Cursory remarks on corpulence: By a member of the Royal Collage of Surgeons*. London, Gallow, 1810.
23. Kerr WJ, Lagen JB. The postural syndrome related to obesity leading to postural emphysema and cardiorespiratory failure. *Ann Int Med*. 1936;10:569-595.
24. Spitz A. Das klinische Syndrom: Nakolepsie mit Fettsucht un Polyglobulie in sinen Beziehungen zum morbus Cushing. *Dtsch Arch Klin Med*. 1937;181:286-304.
25. Navarro FA. Dos personajes de la historia en el lenguaje de la neurología: Pickwick (I). *Rev Neurol*. 1997;25:1297-1302.