

et légèrement au dessous de la limite normale chez les deux autres (9 et 9.3 %); l'essai répète chez le premier cas, et au bout d'une année sans observer de symptômes carenciaux, l'a. d. s. s'était élevée jusqu'à atteindre la limite considérée comme normale.

AMILOIDOSE GENERALISADA ATÍPICA

MIRANDA RODRIGUES e PULIDO VALENTE

Internos

Trabalho do Serviço I do Hospital dos Capuchos.
PROF. DIOGO FURTADO

Se é relativamente freqüente o achado clínico da amiloidose generalizada, secundária a processos supurativos crônicos ou a tumores, o mesmo não sucede com a amiloidose primária atípica, forma individualizada, há pouco mais de uma dezena de anos, por LUBARSCH.

Trata-se, na realidade, de uma doença rara, de difícil diagnóstico, na grande maioria das vezes só possível ao revelar-se a existência insuspeitada de amiloide no material biótico.

O primeiro caso foi descrito em 1889 por WILD. A ele se seguiram por ordem cronológica os de STEINHAUS, RITTER, BENEKE e BÖNNING e KÖNIGSTEIN. Contudo foi só em 1929 que LUBARSCH descrevendo mais três casos delimitou claramente o quadro da amiloidose generalizada atípica atribuindo-lhe as seguintes particularidades frente à única forma de amiloidose generalizada até então conhecida:

1. A substância amiloide encontra-se em órgãos e sistemas quási nunca atingidos na forma clássica.
2. O baço, os rins e o fígado, "órgãos clássicos" da amiloidose típica, não apresentam substância amiloide, ou, quando muito, apenas em escassa quantidade na parede dos vasos.
3. A amiloide deposita-se sob a forma de massas nodulares, constituindo portanto uma transição entre a amiloidose generalizada e a neoplásiforme.
4. A substância amiloide comporta-se irregularmente nas várias reacções histoquímicas habituais.
5. Não se encontram, em geral, os processos patológicos habitualmente tidos por produtores de amiloidose.

Devemos acrescentar uma sexta particularidade apondada por WOHLWILL: A freqüência dos processos de reabsorção da substância patológica.

Foi em virtude da existência de todos estes desvios do quadro clássico que PICHINI e FABRIS propuseram para a doença a designação de paramiloidose. Outros autores, como REIMANN e EKLUNG, falam de amiloidose primitiva em oposição à antiga forma secundária. Seguiremos nós falando de amiloidose generalizada atípica (LUBARSCH) por ser apesar de tudo, senão a mais correcta, a mais corrente das denominações.

O número de cassos publicados orça por 41. O tra-

balho de STRAUSS conta 28 cassos, até 1933; o de BURUMCEZKI, de 1938, enumera mais 11 aparecidos nesse intervalo. Este ultimo autor repete inadvertidamente o caso KOLLER, já presente na série de STRAUSS. A partir de então publicaram-se, que nós sabemos, mais dois: o de KOLETZKI e o de WOHLWILL, o que prefaz com o nosso 41 cassos. Não temos evidentemente a pretensão de sermos completos; basta considerar as dificuldades insuperáveis que tivemos na consulta da bibliografia, tantas vezes inexistente nas nossas bibliotecas, por defeito próprio ou por atraso na recepção derivado das condições do momento internacional.

A amiloidose generalizada atípica atinge tanto os individuos do sexo masculino como do feminino; e mostra acentuada preferência pelas idades avançadas da vida. O doente de WOHLWILL que contava apenas 29 anos é uma excepção sem igual na casuística (STRAUSS atribui erradamente 28 anos ao caso LARSEN). No outro extremo citam-se casos como o de KANN ou o de FERRIS com 77 e 78 anos. Não se notam predilecções ráticas. Ao contrário do que afirma KOLETZKI há, na própria literatura americana, mais de um doente de raça negra.

Estudadas as condições de eclosão da doença conclui-se não existirem quaisquer influências externas de habitat, profissão ou outras que intervenham na sua génese.

STRAUSS refere no seu doente a existência de um terreno particular — uma particular fragilidade do mesênquima (CURTIUS) — evidenciada pela existência simultânea de pé chato, hérnie e varizes.

O início da doença faz-se indolentemente; a sua evolução constantemente progressiva e em regra lenta e insensível, pode tomar, porém, uma forma aguda conduzindo o doente à morte em pouco tempo.

Quanto à tiologia é, como se viu, característico desta afecção a impossibilidade de descortinar qualquer causa na história pregressa dos doentes. Todavia ao percorrer as histórias clínicas notamos por vezes como outros já notaram (STRAUSS, KOLETZKI, VOLLAND) a presença de situações mórbidas que devem ser tomadas em conta como possíveis factores etiológicos da amiloidose. Se excluirmos os casos de nefrite crónica citados por STRAUSS, por não a incluímos entre as causas de amiloidose, e outras de valor patogénico muito duvidoso, restam-nos as supurações crónicas das vias urinárias (casos de LENGH e FELLER) e os tumores (casos de LUBARSCH, KANN e BUTT). Nesta ultima categoria destaca-se uma neoplasia duplamente importante pela freqüência com que produz a amiloidose e pelos problemas teóricos que suscita: referimons ao mieloma. MAGNUS-LEVY num trabalho em que relata 20 casos de amiloidose consecutiva ao mieloma, acentua a importancia da albumose de Bence-Jones na génese da substância amiloide, considera-a mesmo como a sua substância mãe. Nem todos os autores porém concordam com este modo de vêr, em particular BONSDORF (em VOLLAND) declara-se contra a teoria de MAGNUS-LEVY. Entre estes 20 casos não há um unico quadro clínico de amiloidose clássica todos eles se repartem entre as formas atípicas e a local ou neoplásiforme. Encontramse também formas de transição entre o quadro típico e o atípico. Um bom

exemplo destas formas intermédias é o caso publicado por VOLLAND. Nele coexistia uma distribuição "típicamente atípica" com uma amiloidose paraneurimatosa do baço.

A questão nosográfica que aqui se põe, parece ser insolúvel. Na realidade são muitos os casos que não cumprem os requisitos de LUBARSCH ou que sómente realizam parte deles. Assentando o nosso diagnóstico nas cinco ou seis particularidades referidas, sem que se dê prioridade a qualquer delas, sucede que muito poucos casos podem ser rotulados de paramiloidose se tomarmos à letra os citados pontos. A verdade é que há muitos casos que devemos considerar como de amiloidose atípica em que, ou são conhecidas as causas etiológicas, ou a distribuição não é rigorosa e exclusivamente a característica, ou ainda, como é tão freqüente, as reacções histoquímicas não apresentam irregularidades ou desvios.

Concluimos não haver limites precisos e estanques entre as duas formas de amiloidose. Não negamos, evidentemente, a fundamental importância dos pontos de LUBARSCH, mas temo-los como a síntese dos caracteres dum grupo vário que se continua sem limites nem fronteiras com a forma que lhe é oposta.

Portanto e em conclusão: os pontos de LUBARSCH apenas valem como síntese teórica, as mais das vezes não correspondem e não satisfazem à pratica clínica.

O que fica dito parece-nos suficiente para demonstrar a inoportunidade de todas as tentativas actuaes de classificação. Como diz o prof. WOHLWILL "é melhor, por ora, registar os tipos observados e pô-los numa certa ordem enquanto não soubermos mais acêrca dos factores que condicionam as varias atípicas".

O problema central desta interessante doença é o da patogenia da substancia amiloide. Depois dos trabalhos fundamentais de M. B. SCHMIDT e LEUPOLD, HANSEN e KUCZINSKI sobre a patogenia da amiloidose típica aparece o trabalho de LETTERER que baseado na teoria de LOESCHKE para a genese da substancia amiloide e da hialina propõe uma interpretação unívoca das duas formas de amiloidose. Para LETTERER, como para LOESCHKE, a degenerescência amiloide é o resultado final duma reacção antígeno-anticorpo; mas para aquele autor consoante predomina a formação dos anticorpos ou a desintegração do antígeno, assim a distribuição da substancia amiloide tomará a forma típica ou atípica.

STOEGER e VOLLAND admitem também uma base allergica para a afecção e notam a freqüência com que se lhe associam outros processos semelhantes. VOLLAND comunica um caso com periarterite nodosa, glomerulonefrite e amiloidose atípica. Este mesmo autor faz notar a semelhança das localizações da amiloidose atípica com as do reumatismo articular agudo. No coração a deposição faz-se no tecido intersticial do musculo, exactamente como sucede com o infiltrado precoce reumatismal de KLINGE. VOLLAND afirma ainda a existência de semelhanças morfológicas entre a substancia fibrinoide reumatismal e a substancia amiloide. As duas doenças atingem com certa regularidade o miocárdio, as artérias de tipo muscular, os musculos estriados, os musculos lisos, mais raramente a pele e excepcionalmente o sistema nervoso periférico. Veremos adiante como há casos

de amiloidose atípica das articulações (LENGH e FELLER), que imitam o quadro de reumatismo crónico.

O quadro clinico da doença é proteiforme. O tecido mais freqüentemente atingido é o tecido muscular nos seus três tipos: liso, estriado e miocárdico. Os depósitos da substancia amiloide fazem-se de preferência ao nível da lingua, do miocárdio e dos musculos esqueléticos, bem como ao nível da musculatura lisa dos vasos e dos tractos gastrointestinal e urogenital.

A infiltração da lingua é quasi constante — KOLETZKI apontou-a vinte vezes entre vinte e quatro casos e traduz-se por uma macroglossia indolor (macroglossia amiloides de Pick) que acarreta perturbações da fala e da deglutição. Os erros de diagnóstico suscitados por este sintoma são vários. Por exemplo nos casos de RITTER, LUBARSCH e PICK os clínicos pensaram em carcinoma da lingua.

A alteração da musculatura esquelética simula por vezes um síndrome pseudo-miotónico. PICK diz haver uma certa predilecção pelos musculos do pescoço. No caso descrito por WARREN em 1930 mostravam-se atingidos pela infiltração amiloide o diafragma, os musculos da parede abdominal, os dos ombros e os das côxas.

Os vasos sangüíneos constituem, como dissemos, séde freqüente de infiltração amiloide. São atingidos principalmente os vasos de médio e pequeno calibre. É talvez devido a esta participação vascular que são freqüentes os síndromas de purpura. Pode haver hemorragias do tractus gastro-intestinal (hematemese e melena). No caso descrito por PICCINI e FABRIS havia hemorragias nos fundos oculares e hematuria.

O envolvimento do coração é muito freqüente. Pode traduzir-se clinicamente por um quadro de insuficiência cardíaca ou manter-se latente até á morte. São muitos os casos da literatura em que existem como no nosso sinais de asistolia. Por ordem cronológica citamos os de WILD, STEINHAUS, BENEKE e BÖNNING, LARSEN, HAENISCH, BÜRUMCEKI, etc. A infiltração da parede intestinal pode originar prisão de ventre ou diarreia, dôres, meteorismo e melena.

A pele, nalguns casos, está também infiltrada. É principalmente ao nível da face onde são mais evidentes as alterações; nota-se um espessamento e uma dureza que fazem lembrar a esclerodermia (casos de LUBARSCH e de PICK). Outras vezes porem as alterações cutâneas tomam a forma de uma erupção papulosa, atingindo não só a face e o pescoço, mas também o tronco e os membros (caso de KÖNIGSTEIN).

As membranas serosas, a mucosa dos labios e da boca, a faringe o esôfago, a laringe, a traqueia, os pulmões, os ossos e os ganglios linfáticos podem igualmente ser séde de depósitos de amiloide com ou sem tradução clinica.

Em 1938, NAVASQUEZ e TRIABLE, publicaram o caso dum homem de 36 anos que apresentava diarreia, insuficiência cardíaca e "fraqueza muscular generalizada". Os autores fizeram o diagnostico de beriberi. A autopsia revelou uma amiloidose generalizada atípica que abrangia, entre outros órgãos, o coração, o intestino, os ganglios simpáticos da região cervical,

torácica e lombar, as raízes posteriores e os nervos cubital ciático e peronial.

Em 1942, publicou o Prof. WOHLWILL, o caso de um doente de 29 anos com um quadro clínico de polinevrite acompanhada de grande anemia, diarreia, vômitos e diminuição da visão. O exame histológico revelou a presença de substância amiloide nos nervos periféricos, nas raízes anteriores e posteriores, nos ganglios espinais e nos plexos coróides. Havia ainda substância amiloide ao nível do miocárdio e na camada muscular de alguns vasos do fígado.

A localização articular da substância amiloide é bastante mais frequente. Os depósitos fazem-se preferentemente nas grandes articulações e podem traduzir-se clinicamente por artrites reumatóides ou reumatismos crónicos (casos de GOTTRON, MICHELSON e LYNCH).

Resta-nos apontar como sintomas gerais da amiloidose generalizada atípica a astenia progressiva, a anemia secundária e a hipotensão arterial.

CASO CLÍNICO

A. P. S., 57 anos, marítimo, natural de Vila Nova de Gaia.

Dá entrada no hospital no dia 2 de outubro de 1942 por aumento de volume da língua e inchaço dos membros inferiores e órgãos sexuais externos.



Fig. 1. — Amiloidose da língua. (Col. vermelho do Congo)

ANAMNESE. — *Doença actual.* — Está doente aproximadamente há dois anos. Começou por queixar-se de astenia, sensação permanente de frio e edemas dos membros inferiores, que em breve aumentaram estendendo-se às coxas e aos órgãos genitais externos. Mês mais tarde notou aumento de volume da língua e engrossamento dos lábios; custava-lhe a falar e a mastigar. Não podia fechar a boca, só ingeria líquidos.

Tem-lhe caído a pouco e pouco os cabelos, as sobrancelhas

e os pêlos do pubis. Ouve menos, e perdeu a potência. Ultimamente apresenta diarreia de carácter intermitente. Nunca teve febre.

História pregressa. — Foi sempre saudável. Nega sífilis.

Antecedentes familiares. — Sem interesse.

OBSERVAÇÃO. — Doente lúcido e apirético mantendo-se sempre em posição semi sentada; o decúbito supino provoca-lhe certo grau de dispneia.

Voz monótona, lenta e rouca.

Pulso rítmico a 72 pulsações por minuto. Tensões: máxima, 12; mínima, 7.5.



Fig. 2. — Amiloidose dum ganglio linfático. (Col. vermelho do Congo.)

Choque da ponta na VI espaço sobre a linha mamilar. Tons cardíacos surdos.

Auscultação pulmonar normal.

Abdomen mole, indolor, não se palpando nem o fígado nem o baço.

EXAME NEUROLÓGICO. — Abstraindo da hipoacusia bilateral tipo periférica tudo mais é normal.

EXAME MORFOLÓGICO. — Constituição atlética com obesidade e edemas. Facies acromegaloide. Em torno das pálpebras existe um xantelasma pigmentado de cor castanha arroxeada e contornos irregulares.

Língua é de volume gigantesco, difusamente engrossada, lisa e consistente. Nos lábios, engrossados também, vêm-se umas formações nodulares.

Nos membros superiores, volumosos e bem musculados, há um ligeiro grau de imbibição edematosa dos tegumentos. No dorso das mãos a pele apresenta-se seca atrofica e quebradiça. As mãos não são de conformação acromegálica.

O tronco é cilíndrico, largo e amplo com revestimento adiposo ainda razoável mas em visível regressão. O ventre flácido apresenta numerosos vergões esbranquiçados. Grande edema do escroto e do prepúcio.

Nos membros inferiores o edema é enorme. Na região inguinal palpam-se em ambos os lados vários gânglios indolores do tamanho de amêndoas.

Os pés tal como as mãos não tem conformação acromegálica.

O revestimento piloso do tronco é farto bem como a barba. Mas há uma sensível redução dos cabelos, das sobrancelhas e dos pelos do púbis.

ANÁLISES. — De todas as análises realizadas citaremos apenas as mais importantes.

Análises citológica do sangue. — Em 19-X-1942: Eritro., 4.800.000. Leuco., 7.000. Hemogl., 89 por 100. Valor glob., 0,92. Neutr., 56,5. Eosin., 2. Bas., 1,5. Linf., 36. Monoc., 4. Em 9-I-1943: Eritro., 5.200.000. Leuco., 7.200. Hemogl., 99 por 100. Valor glob., 0,94. Neutr., 68,5. Eosin., 3. Bas., 0,5. Linfoc., 25. Monoc., 3.

Análises de urina. — Em 7-X-1942: Cor, 3. Aspecto turvo. Reacção ácida. Densidade, 1,021. Albumina, 1 gr. Glicose, 0. Acetona, 0. Sedimento: Cristais de oxalato de cálcio, células epiteliais poligonais e redondas, algumas hemátias, bastantes leucócitos. Em 14-I-1943: Cor, 3. Aspecto turvo. Reacção ácida. Densidade, 1,025. Albumina, 8 gr. Glicose, 0. Acetona, 0. Sedimento: células epiteliais poligonais e redondas, alguns leucócitos, raras hemátias, raros cilindros granulados, filamentos de muco.

Doseamento de ureia. — Em 14-X-1942: 0,35 gr./l. Em 26-I-1943: 0,47 gr./l. Indican, 1,06 mgr./l. Reacção xantoproteica fracamente positiva. Doseamento das proteínas. Em 21-XI-1942: Albumina, 4,07 gr. por 100. Globulina, 3,22 gr. por 100. Total, 7,29 gr. por 100. Em 21-I-1943: Albumina, 1,73 gr. por 100. Globulina, 2,99. Total, 4,72 gr. por 100.

Colestrinemia. — Em 26-X-1942: 2,89 gr./l. Em 21-I-1943: Colestrina livre, 0,54 gr./l. Colestrina esterificada, 1,33 gr./l. Colestrina total, 1,87 gr./l.

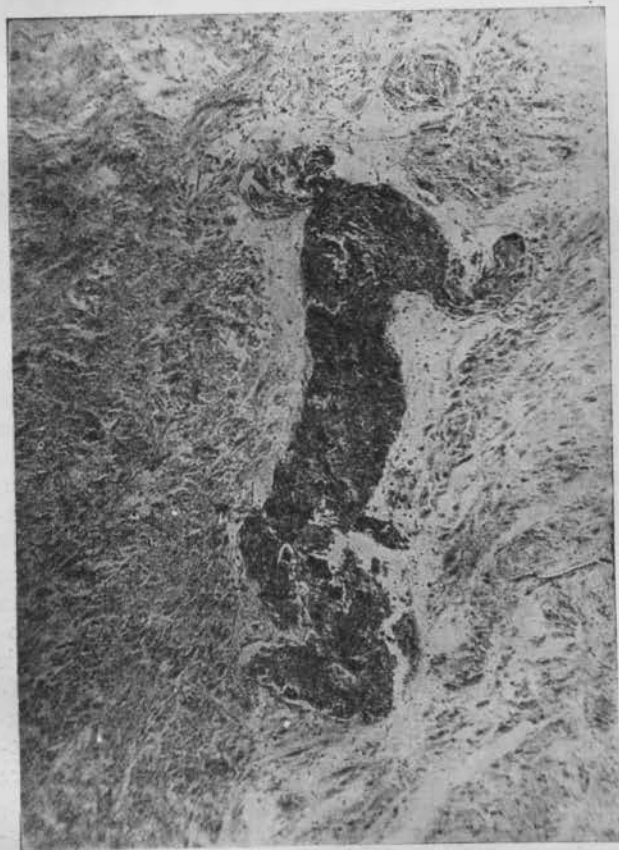


Fig. 3. — Amiloidose do miocárdio. (Col. vermelho do Congo)

Lipemia. — Em 21-I-1943: Lipídeos totais, 7,92 gr./l. Curva da glicemia. — Em 22-X-1942: normal.

Prova do vermelho do Congo. — Em 14-XII-1942: Absorção por 100, 39,5.

Reacção de Wassermann. — Negativa.

Reacção de Takata. — Positiva.

Biopsia dum ganglio inguinal. — Todo o tecido linfático se mostra infiltrado por massas de substancia amiloide.

Metabolismo basal. — 22 por 100.

E. C. G. — Em 19-X-1942: Acidentes de pequena voltagem; P. P. e T. T. quasi inexistentes.

Exame radiográfico. — Do torax-coração aumentado de volume com a ponta no sexto espaço; derrame á direita. Do crânio e da sela turca, normal. Das mãos e dos pés, normais.

Exame histológico de alguns fragmentos colhidos na necropsia:

Rim. — Amiloidose limitada a alguns vasos, sobretudo á parede de algumas artérias de maior calibre. Os tubos urinários apresentam os epitélios em vários estados de degenerescencia: estão tumefactos com os limites intercelulares muito apagados e muitas vezes divididos em fragmentos separados. Estes fragmentos preenchem o lume sob a forma de bolas e pequenas gotas. Os nucleos estão na sua maioria conservados, alguns estão em vida de desintegração. As lesões descritas dizem respeito sobretudo aos tubos contornados de primeira ordem, os restantes contêm muitos cilindros nos seus lumes. Não há lipídeos nos epitélios. Os glomerulos não apresentam nenhuma lesão: nem amiloidose nem outras alterações.

Fígado. — Alguns raros vasos quasi exclusivamente artérias contem substancia amiloide na sua parede. O tecido restante está completamente isento de amiloidose assim como de outras alterações.

Baço. — Alguns vasos e sobretudo as artérias centrais apresentam na parede substancia amiloide. O tecido restante especialmente o tecido linfático dos foliculos não apresenta substancia amiloide.

Miocardio. — Quasi todos os vasos contem substancia amiloide, além disso há massas compactas bastante largas no tecido intersticial dando a reacção da amiloide. A partir destas massas estendem-se prolongamentos para dentro dos feixes da musculatura.

Lingua. — É o órgão mais atingido pelo processo em questão. Há blocos e trabéculas volumosas de substancia amiloide entre os feixes da musculatura. As fibras desta ultima estão desviadas apresentando trajecto arqueado, mas sem alterações histológicas a não ser ligeiro aumento de numero de nucleos no bordo das massas amiloides; estas ultimas quasi chegam ao epitelio mas não o atingem em parte alguma. O epitelio apresenta papilas alongadas e muito ramificadas.

Ganglio inguinal. — A estrutura está completamente abolida. Veem-se ilhas de tecido linfático rodeadas por trabéculas duma substancia amorfa com as características da substancia amiloide. Estas trabéculas constituem um si sistema polimorfo, com muitas ramificações que circundam os residuos de tecido linfático. Na maioria das vezes ambos os tecidos estão completamente isolados um do outro, mas em certos pontos pequenos prolongamentos da substancia amorfa penetram para dentro do tecido linfático. Numa porção do fragmento não ha nenhum tecido linfático mas apenas vasos de paredes muito espessas com extensos depositos de substancia amiloide, separados por um tecido conjuntivo laxo, pobre em células, no qual se verificam igualmente alguns depositos de amiloide.

Tiroidea. — Amiloidose intensa dos vasos com espessamento muito consideravel das suas paredes. O tecido intersticial não apresenta nenhuns depositos desta substancia.

Hipofise. — Amiloidose da parede dos grandes vasos.

Capsula supra-renal. — Amiloidose pouco intensa e limitada aos vasos.

Glandula sub-maxilar. — Ligeira amiloidose dos vasos.

Nervo oculomotor comum. — Não tem amiloidose.

Diagnostico histologico. — Amiloidose atípica sobretudo dos ganglios inguinaes, do miocardio e da lingua. Nefrose.

Perante um tal amalagama de sintomas foi-nos difficil, a principio, vertebrar um diagnóstico. Parecia-nos evidente a existência de hipotiroidismo bem vincado pelo doente nas suas queixas de frio constante astenia, perda da potencia, queda dos cabelos, das sobrancelhas e dos pelos pubicos, queda dos dentes e diminuição da audição.

O facies acromegaloide do doente e o seu acentuado prognatismo levou-nos a pensar estarmos em presença de uma macroglossia acromegálica. Estudado porém neste sentido viu-se não existir qualquer outro sintoma de hiperpituitarismo. Uma fotografia do doente tirada em 1925, isto é, 16 anos antes do início da doença actual, revela já o mesmo facies.

O diagnóstico de mixedema, foi confirmado pelo resultado do metabolismo basal e do E. C. G. Contudo este diagnóstico, por si só, não satisfazia a complexidade sintomática do doente. Na realidade o edema considerável dos membros inferiores, não apresentava o caracter da infiltração do mixedema, mas antes as características dos edemas cardíacos ou renais. As análises de urina mostravam haver intensa albumina; as densidades, variáveis com a diurese e com o grau de albuminúria, oscilavam entre 1.010 e 1.025. O doseamento das proteínas do sangue foi a principio normal mas, um mês antes da morte já mostrava um grande abaixamento do total com inversão do cociente albumina-globulina. Procurando uma etiologia para esta nefrose, realizámos uma prova do vermelho do congo que resultou positiva. Por fim uma biopsia dum ganglio inguinal revelou a existencia de abundante substancia amiloide.

Entretanto, o doente sofreu um agravamento dos seus padecimentos. Apareceram sinais de insuficiencia cardíaca e morreu subitamente quatro meses depois de ter dado entrada no Serviço.

Pómos a hipótese do mixedema ser secundario á amiloidose dos vasos da tiroidea ainda que pareça pouco provavel, visto não haver alterações morfológicas do parênquima glandular. A coexistencia de nefrose e amiloidose, tão freqüente, por exemplo em casos de mieloma, leva-nos a admitir tambem aqui a existencia de uma só causa comum desconhecida.

Agradecemos ao PROF. WOHLWILL a colaboração e o auxilio que houve por bem prestar-nos.

RESUMO

A amiloidose generalizada atípica ou paramiloidose, distingue-se da forma típica por atingir órgãos e sistemas que esta em regra poupa, por respeitar o baço, os rins e o fígado, por não ter etiologia conhecida e ainda, histologicamente, pela forma nodular das infiltrações, pela irregularidade das reacções coradas e pela freqüencia com que se vêem processos de reabsorção.

Dão-se conta da existencia de, pelo menos 41 casos desta afecção na literatura. O estudo da bibliografia mostra não se poder atribuir aos pontos de LUBARSCH mais do que um valor de síntese teórica, tão freqüentes são os casos de transição com a forma típica.

Citam-se as teorias patogénicas de LETTERER, STOEGER, VOLLAND. Descrevem-se os principais quadros clinicos que a doença pode apresentar. A macroglossia amiloide é o sintoma de maior valor diagnóstico. A degenerescência amiloide primaria do coração deve entrar no diagnóstico diferencial do miodegeneratio-cordis.

CASO CLÍNICO. — Dois anos de doença, sintomas de mixedema, de nefrose e por fim de asistolia. Enorme lingua amiloide. A biopsia de um ganglio inguinal revela substancia amiloide. A autopsia e o exame histologico mostram amiloidose atípica do miocardio, da lingua, dos ganglios inguinis e das arterias de médio calibre (tiroidea). Nefrose.

Atribui-se a nefrose e a amiloidose a uma mesma cause desconhecida. Poë-se a hipótese do mixedema ser secundario á amiloidose dos vasos da tiroidea.

BIBLIOGRAFIA

- BENKE, R. y BÖNNING, F. — Ziegl. Beitr. z. Path. Anat., 44, 362, 1908.
 BENHOLD, H. — Münch. Med. Wschr., 1.537, 1922, y Deutsch. Arch. f. Klin. Med., 142.
 BROCHER, J. E. W. — Klin. Wschr., 10, 1.723, 1931.
 BUDD, — Am. J. Path., 10, 1934.
 BÜRÜMCEKCI, K. — Virch. Arch., 302, 607, 1938.
 FERRIS, H. — Am. J. Path., 12, 70, 1936.
 GERBER, — Arch. of Path., 17, 620, 1934.
 GHRSTEL, G. — Virch. Arch., 288, 46, 1932.
 GOTTRON, — Arch. F. Term., 166, 584, 1932.
 LETTERER, E. — Virch. Arch., 293, 34, 1934.
 LEUPOLD, E. — Lubarsch u. Ostertags. Ergeben, 41, 21; Jahrg. 1. Abt., 120, 1925.
 LÖSCHKE, H. — Ziegl. Beitr. z. Pathol. Anat., 77, 231, 1927.
 LUBARSCH, O. — Virch. Arch., 271, 867, 1929 y 274, 139, 1929.
 KUCZYNSKI, M. H. — Klin. Wschr., 2, 193 y 727, 1923.
 MANDL, J. — Virch. Arch., 253, 639, 1924.
 MORGENSTERN, — Virch. Arch., 259, 698, 1926.
 MAGNUS y LEVY, — Z. Klin. Med., 116, 510, 1931.
 PELRA y GROSS, — Am. J. of Path., 11, 93, 1935.
 PICCINI, L. y FARRIS, A. — Arch. Sci. Med., 54, 551, 1930.
 REIMANN, H., KONZKY, R. y EKLUND, C. — Amer. Journ. Pathol., 11, 977, 1935.
 STRAUSS, A. — Virch. Arch., 291, 219, 1933.
 VOLLAND, W. — Virch. Arch., 298, 660, 1936.
 WARREN, — Am. J. Path., 6, 161, 1930.
 WILD, C. — Ziegl. Beitr. z. Pathol. Anat., 1, 175, 1886.
 WOHLWILL, F. — Amatus Lusitanus, 1, 373, 1942.

ZUSAMMENFASSUNG

Die atypische, generalisierte Amyloidose oder Paramyloidose unterscheidet sich von der typischen Form dadurch, dass sie Organe und Systeme angreift, die im Allgemeinen von dieser unberührt bleiben. Milz, Nieren und Leber werden nicht geschädigt. Ihre Ätiologie ist unbekannt. Man erkennt sie an der knötchenförmigen Infiltration, an der Unregelmässigkeit der Farbreaktionen und an der Häufigkeit der auftretenden Absorptionsprozesse.

Man teilt mit, dass bis jetzt in der Literatur wenigstens 41 Fälle publiziert worden sind. Das Studium des Schriftwesens zeigt, dass für diese Affektion die Lubarschen Gesichtspunkte, die nur eine theoretische Synthese darstellen, nicht in Frage kommen, weil Übergänge zur typischen Form äusserst häufig vorkommen.

Man zitiert die pathogenetischen Theorien von LETTERER, STOEGER und VOLLAND. Es werden die häufigsten Symptome beschrieben. Die Macroglossia ist das diagnostisch wichtigste Zeichen. Die primäre Amyloidose des Herzens muss bei der Differentialdiagnose der myodegeneratio cordis berücksichtigt werden. Man beschreibt einen Krankheitsfall mit Myxödem und Nekrose, der zwei Jahre dauerte; schliesslich kam es zur Asystole. Es bestand auch eine Amyloidzunge. Die Biopsie der Leisten-drüse ergab amyloide Substanz. Die Sektion und histologische Untersuchung zeigten atypische Amyloidose des Herzmuskels, der Zunge, der Leisten-drüsen und der mittelgrossen Arterien (Schilddrüse), sowie Nephrose.

Die Nephrose und Amyloidose werden auf ein und dieselbe unbekannte Ursache zurückgeführt. Man stellt die Hypothese auf, dass das Myxödem von der Amyloidose der Schilddrüsengefässe sekundär ist.

RÉSUMÉ

L'amyloidose généralisée atypique ou paramyloïdose se distingue de la forme typique par le fait d'affecter des organes et des systèmes que la dernière respecte en général, et parce qu'elle n'affecte pas la rate, les reins et le foie, pour ne pas avoir d'étiologie connue, et en outre, histologiquement, par la forme nodulaire des infiltrations, par l'irrégularité des réactions colorées et par la fréquence qu'on observe des processus de réabsorption.

On communique au moins 41 cas de cette affection dans la littérature. L'étude de la bibliographie démontre qu'on ne peut attribuer aux points de vue de Lubarsch rien qu'une valeur de synthèse théorique, étant donné que les cas de transition à la forme typique sont très fréquents.

On cite les théories pathogéniques de LETTERER, STOEBER et VOLLAND. On décrit les principaux cadres cliniques que peut présenter la maladie. La macroglosie amyloïde est le symptôme de plus de valeur diagnostique. La dégénération amyloïde primaire du cœur doit être comprise dans le diagnostic différentiel de la miodegeneratio cordis.

On décrit un cas de cette maladie, vieille de deux ans, avec symptômes de mixoedème, de nécrose et enfin d'asistolie, présentant une langue amyloïde énorme. La biopsie d'un ganglion inguinal révèle des substances amyloïdes. L'autopsie et l'examen histologique montrent une amyloïdose atypique du myocarde, de la langue, des ganglions inguinaux des artères de calibre moyen (thyroïdes), et néphrose.

On attribue la néphrose et l'amyloïdose à une même cause inconnue. On établit l'hypothèse que le mixoedème soit secondaire à l'amyloïdose des vaisseaux de la glande thyroïde.

LA INFILTRACIÓN ANESTÉSICA DEL SIMPÁTICO LUMBAR EN EL TRATAMIENTO DE LAS ÚLCERAS TÓRPIDAS DEL MIEMBRO INFERIOR

V. SALLERAS LLINARES

Cátedra de Patología Quirúrgica II de la Facultad de Medicina de Barcelona, PROF. DR. P. PIULACHS

Hemos recogido una serie de 25 casos de úlceras tórpidas de las piernas, de etiología distinta, que han sido tratadas por la abolición temporal del simpático lumbar mediante el bloqueo anestésico catenarior. La mayor parte de nuestros enfermos habían sido tratados anteriormente con todo el arsenal de tópicos locales; aceite de hígado de bacalao, bálsamo del Perú, foliculina, violeta de genciana, etc., y nosotros mismos habíamos ensayado el ácido nicotínico en aplicación *in situ* sin más resultado que una mejoría transitoria. En otros enfermos la terapéutica fué di-

rigida al simpático vascular, pero no por ello los resultados fueron mejores.

De acuerdo con su etiología nuestros 25 enfermos han podido ser clasificados en los grupos siguientes:

- 1.º Úlceras postraumáticas: Por quemadura, por contusión, por arma de fuego.
- 2.º Úlceras postinfecciosas.
- 3.º Úlceras varicosas.
- 4.º Úlceras postflebíticas.
- 5.º Úlceras de muñón.

TÉCNICA. — Muchas son las técnicas que se han descrito para la infiltración del simpático lumbar, pero en realidad todas derivan de la de KAPPIS, que en 1914 la practicó por primera vez; casi todas las demás, LÉRICHE y FONTAINE, GOUDE, TOSATTI, LABAT, sólo se diferencian de la de KAPPIS en la distancia de la apófisis espinosa al punto en que se hace la punción. LUNDY, sin embargo, propone punccionar perpendicularmente a la apófisis transversa angulando la aguja lo suficiente para pasar por encima o por debajo de dicha apófisis, y después de penetrar unos 3-4 centímetros más, hace la infiltración. RACINE por su parte determina la bisectriz del ángulo que forman la línea bisiliaca posterior y la vertical que pasa por la espina iliaca pósterosuperior y a 3 centímetros de esta última y sobre la citada bisectriz marca el punto de punción.

Por nuestra parte utilizamos en reglas generales la técnica descrita por KAPPIS, pero modificando el sitio de punción según sean las características anatómicas del enfermo.

Para la punción empleamos agujas de 12 centímetros de largo y de un calibre que no sobrepase el milímetro de diámetro; no siempre hacemos previamente anestesia local del punto de inyección y del trayecto a seguir por la aguja, por resultar en general la inyección fácilmente tolerable.

Injectamos siempre una solución de novocaína al 1 por 100 y la cantidad varía de 10 a 20 c. c.; no hemos utilizado nunca las soluciones oleosas preconizadas por DANZELOT en 1938 para la infiltración del ganglio estrellado por no juzgarlo necesario, ni las infiltraciones con alcohol o con la solución de PAVONE (alcohol de 60°, estovaina, ácido fénico) por considerar que el peligro de provocar neuritis a veces rebeldes no es compensado por la mayor eficacia del método. FLOTHOW por su parte reconoce haber tenido también neuritis después de la infiltración con procaína al 2 por 100; en ninguno de nuestros casos se ha presentado afortunadamente esta complicación desagradable. En realidad puede afirmarse que si se tiene la precaución de antes de inyectar constatar que la aguja no ha penetrado en un vaso o en espacio intradural (aspiración en la jeringa de sangre o líquido cefalorraquídeo), el procedimiento está prácticamente exento de peligros.

La infiltración puede repetirse impunemente y obtener con ello una acción parecida a la alcoholización, por lo que a duración del efecto vasomotor se refiere, sin ninguno de sus inconvenientes. En principio infiltrábamos a nuestros enfermos a intervalos de cuatro a seis días; actualmente repetimos la inyección a los 2, 3, 4, 5, 6 días de la precedente, o sea un total de seis bloqueos en el espacio de tres semanas; en general basta con éstas para conseguir la curación,