

pleo con sintomatología clínica casi exclusiva de neuralgia secundaria del trigémino. Se presenta la historia de este caso y el tratamiento quirúrgico, que consistió en un intento fracasado de seccionar la raíz por vía posterior, y la práctica, en un segundo tiempo, de una sección retrogasseriana subtemporal, que llevó a una desaparición completa de los dolores.

Se discute brevemente la patogenia de la neuralgia trigeminal en estas malformaciones de la fosa posterior y el papel patogénico del estiramiento y distensión del nervio a su paso desde la protuberancia hasta la fosa media.

SÍNDROME NEFRÓSICO (*)

J. CARRERAS PICÓ y A. VALLEJO IÑIGUEZ
DE CIRIANO.

Clinica Médica del Hospital Civil de Vitoria.

El síndrome nefrótico es acaso uno de los síndromes de la Patología más revisados dados los horizontes, siempre renovados, que ha ido ofreciendo su patogenia. Conceptuado primitivamente como expresión de mera afección tubular, ha sufrido una interesante evolución en el mecanismo genético de sus manifestaciones, que ha conducido a considerarle como afección más de índole general que local y, últimamente, a identificarle como expresión del fallo o fracaso de complejas intervenciones del riñón en facetas variadas del metabolismo.

Su etiología es variada y, por nuestra parte, la revisión de los casos observados los agrupa del modo siguiente:

1. Sintomáticas de una infección (albuminurias leves, cilindrurias, ligeros edemas), reversibles al remitir aquélla.

2. En la tuberculosis evolutiva. En la sífilis (monosintomática o injertada en el cuadro de la hipertensión maligna, nefrógena, de la lúes antigua).

3. Tóxicas (áuricas, necrotizantes mercuriales). Metabólicas (diabetes, gota).

4. Con amiloidosis renal, en supurativos crónicos.

5. Postnefritis, esto es, las que aparecen en el curso o como evolución de las nefritis, como suele serlo la mayoría de las nefrosis juveniles, si bien muchos casos adquieren desde el principio un relieve exclusivo nefrótico, no obstante lo cual el hallazgo, en la historia, de episodios nefríticos inadvertidos o la comprobación, en su curso evolutivo, de elementos genuinos de nefritis, nos autorizan a considerar tales ne-

frosis como postnefriticas. No olvidemos, sin embargo, la posibilidad admitida de que una nefrosis genuina y pura pueda, a la larga, terminar en un cuadro maligno de insuficiencia renal, con lo que el concepto resulta así opuesto al clásicamente admitido. Comprendemos que, en la clínica, resulte inseguro el excluir la posibilidad de que semejante episodio terminal no tuviese ya su antecedente—en latencia—en el cuadro y se tratase, en consecuencia, de una reviviscencia de nefritis inaparentes.

Reviste cierto interés un caso estudiado recientemente, cuya naturaleza y evolución sugiere algunos comentarios:

J. San Miguel, de setenta y seis años de edad, siempre había sido un sujeto sano, sin tara ni afección alguna personal o de índole familiar destacable. Se le investigaba la orina de vez en cuando porque, al parecer, hacia seis o siete años se había hallado alguna vez una pequeña glucosuria (4-5 gr.) y la curva de glucemia accusó una recuperación tardía de la glucemia inicial, si bien los niveles parciales glucémicos fueron poco elevados. Hace algo más de un año se miró también si tenía albúmina, hallando 8 gr. por 1.000, sin alteración alguna en el sedimento. Se investigó la urea sanguínea, que era normal (0,20 gr.). Su presión arterial era normal también, de 14/9. La albuminuria persistió tenazmente, oscilando entre 8, 10, 12 y aun 14 gramos, en igual situación general perfectamente soportada. En los meses sucesivos aparecieron edemas exclusivamente en pies, tobillos y piernas y, meses más tarde, el edema fué rápidamente extendiéndose a otros territorios laxos (escroto y pene, dorso de manos, párpados) y también muslos, lomos, espalda, hasta adquirir cuantía muy considerable. La presión arterial se mantuvo igual, con corazón normal, y la urea en sangre siempre en valores bajos, similares al primero. La tasa de proteínas totales sanguíneas fueron de 4,12, 4,16 y 5,35 por 100.

Se le trató con cloruro amónico, urea y dieta asódica sin resultado. Igualmente sin éxito se le administró tiroxina y algún ciclo de tebeuno, por analogía con su empleo en la nefrosis infantil.

Asistimos después a una fase en la que, en su grado máximo de edemas, presentó accesos evidentes de asma cardial y subedema de pulmón. La tensión arterial ascendió entonces a 15/10 y 18/12 y los ataques de disnea fueron bastante fuertes. Merced a una dieta mucho más severa, estrofanto, y la decisión de administrarle Novurit intramuscular asociado a cloruro amónico "per os", se logró conjurar la situación, mejorando mucho el estado circulatorio, provocando diuresis de 3 y 4 litros y una aceptable remisión de los edemas. La orina se mantuvo con igual albuminuria, sin nada en el sedimento, salvo el hallazgo una de las veces de cilindros exclusivamente hialinos, con densidad de 1.015 a 1.017 y urea sanguínea siempre alrededor de 15 a 20 centigramos por 1.000.

Hace tres meses se le hizo un examen de sangre más amplio hallando:

Velocidad de sedimentación, 96 mm. en una hora.

Proteínas totales, 4,81 por 100.

Weltmann tan sumamente corto que calificamos de "nulo".

Cadmio, positivo (++). Hanger, negativo.

En el diagrama electroforético se comprueba lo inaparente de las bandas correspondientes a la albúmina y gamma globulina, predominando las alfa y beta.

El suero sanguíneo nos pareció de aspecto lactescente-opalino y, efectivamente, la colesterolina total era de 4 gramos por 1.000.

La constelación de reacciones, como se ve, es típica de las nefrosis y coincide con la que describen WUHRMANN y WUNDERLY¹.

(*) Comunicación Congr. Med. Int. Madrid, VI, 1955.

El examen de fondo de ojo demuestra papilas y máculas absolutamente normales; vasos de calibre normal, aunque el cruce arteriovenoso se hace perpendicularmente; se observan algunos escasos elementos puntuiformes blancos que se interpretan como restos atróficos de posibles pequeños foquitos hemorrágicos antiguos. En conjunto, se trata de un fondo de ojo muy poco alterado.

La terapéutica se completó, además del Novurit, que le produce diuresis copiosas y es muy bien soportado, con dosis semanales de un buen extracto hepático, una dosis de 30 mg. semanal de ACTH prolongatum, ciclos de tebeuno y factores P y C, alternos, y tonificación cardíaca periódica. Transfusiones de plasma y de aminoácidos se mostraron totalmente inoperantes.

Los edemas han ido extinguiéndose poco a poco. Actualmente está casi libre de edemas generales, pero persisten en piernas y tobillos, la tensión arterial se ha normalizado (14/7) y la situación circulatoria es buena y normal. El tamaño del hígado es completamente normal. No obstante, la orina sigue con su albúmina sin más elementos anormales. La urea sanguínea se mantiene en sus valores normales. En reiterados exámenes realizados, jamás se ha comprobado la presencia de glucosa en la orina y la glucemia basal fué de 1 gr. por 1.000. Nunca se comprobó elemento febril ni "crisis nefrótica" alguna en su historia".

COMENTARIO.

La dosificación última de proteínas sanguíneas arroja un valor de 3,85 gr. por 100. Pero como este hecho coincide con la administración de extracto hepático, que ha conseguido llevar el número de hematíes desde 3.000.000 a su valor normal, pensamos que el nuevo déficit proteico acusado se deba a su utilización en la reposición eritrocítica, como ha sido ya señalado alguna vez.

Cuando vimos al enfermo por primera vez, con el antecedente de la glucosuria y la nefropatía, pensamos en un Kimmelstiel-Wilson, síndrome que puede ofrecerse bajo una forma clínica nefrótica (NEUBURGER y PETERS) con edema y albuminuria solo. Pero este diagnóstico creemos que puede ser desecharlo, pues, aparte de que su evolución, ya prolongada, no ofrece la participación isquémica, retinopatía, déficit renal, etc., datos que con el paso del tiempo debían hacer su aparición, es que este paciente no tiene una diabetes confirmada en orina ni en sangre y la cuantía de las glucosurias comunicadas y resultado de la curva de glucemia, de carácter transitorio además, son insuficientes para hablar de diabetes confirmada.

Excluida en este enfermo la posibilidad de una etiología tóxica, infectiva, riñón amiloideo, etcétera, quedan dos posibilidades a considerar: que exista una nefritis oculta, de apariencia fundamentalmente nefrótica, o que se trate de un síndrome nefrótico de una etiología más acorde con la edad del sujeto: la trombosis de vena renal. Nos parece más verosímil esta última posibilidad. La hipótesis nefrítica no puede basarse más que en dos datos: el episodio hipertensivo y de subedema registrado, en el que debió influir no poco la gran retención acuosa, y la valoración de los escasos elemen-

tos puntiformes del fondo de ojo. Esta última valoración nos parecería excesiva, sin duda. No podemos olvidar, por otra parte, que el episodio hipertensivo puede traducir una "consecuencia" de la nefrosis, ya que ésta puede conducir no sólo al citado episodio maligno, sino a una malignización efectiva y permanente en su fase terminal. Por el contrario, la edad del paciente en primer lugar, la ausencia de todo dato urológico, la normalidad ureica constante, la ausencia de una clara retinopatía, la remisión de las cifras tensionales y el edema residual permanente en partes declives, abogan —creemos— en pro de la etiología trombótica.

Es curiosa la desaparición casi total de los edemas generales, desaparición que persiste hoy a pesar de la proteinuria tan baja que tiene, lo que arguye a favor de la tesis que sostiene que el edema no lo es por hipoproteinemia, sino que, como la hiperlipemia, traduce el fallo de factores enzimáticos renales, en este caso reguladores de la permeabilidad capilar². Pensamos, a este respecto, que quizás sea admisible el que tal fallo pueda afectar, de modo selectivo, a los capilares glomerulares o que el déficit afecte más bien a los dispositivos receptivos de estos capilares del glomérulo (engrosamientos de la membrana basal glomerular de Bell, descritos en los casos de LÓPEZ GARCÍA y colaboradores³), con independencia respecto a otros territorios capilares, lo cual justificaría la persistencia de la albuminuria no obstante la regresión de los edemas.

El síndrome nefrótico por flebotrombosis renal se ha descrito en niños deshidratados de un modo agudo y entonces el cuadro adquiere agudeza también (tumor renal, hematuria, shock⁴), conducente a la muerte si el proceso se propaga al otro riñón al no nefrectomizar a tiempo. En los adultos también ha sido observado en trombosis lentas propagadas desde la cava, que es lo que posiblemente ha tenido nuestro enfermo (SHATTOCK, ROUNTREE, FITZ, JIMÉNEZ DÍAZ y colaboradores; BLAINY, en pericarditis constrictiva; con lesiones arteriolares, panarteríticas, simultáneas, por MILLER⁵). En nuestros casos observados de pericarditis constrictiva no lo hemos hallado, a pesar del intenso estasis retrógrado venoso, así como tampoco en las llamadas hipertensiones frénicas, fundamento del test de Geschicker y Popovici de hipertensión provocada por lordosis forzada en clino, que tenemos en ensayo últimamente, y en los que hay que suponer la existencia de estasis venoso renal.

Consignaremos finalmente, y en su aspecto terapéutico, la ineficacia de la administración de plasma y de concentrados de aminoácidos en la reposición proteica del plasma. Debe existir, como es reconocido, un trastorno profundo de la proteinopoyesis, ya que el déficit proteico no es mera consecuencia de las pérdidas urinarias. Asimismo, los demás remedios empleados (hi-

gado, ACTH, suministros proteicos "per os" tampoco han mostrado acción favorable en tal sentido. Solamente apuntamos el efecto francamente beneficioso del diurético mercurial asociado al cloruro amónico, empleado no sin cierto temor inicial y que reporta evidentemente, en casos como el relatado, un positivo alivio a esta clase de pacientes, en general tan poco accesibles a nuestros remedios y de tan difícil alivio.

RESUMEN.

Se hace una breve revisión del síndrome nefrótico y de sus causas habituales. Se expone

por los autores un caso que, discutidas sus posibilidades etiológicas, se atribuye a una trombosis de la vena renal, señalándose, con este motivo, sus particularidades evolutivas y consideraciones que se estiman de interés sobre el significado de las mismas.

BIBLIOGRAFIA

1. WUHRMANN y WUNDERLY.—Las proteinas sanguíneas en el hombre. Edit. Cient. Méd. Madrid, 1954.
2. JIMÉNEZ DÍAZ.—Lecc. Pat. Méd., tomo VI, pág. 681.
3. LÓPEZ GARCÍA y cols.—Rev. Clín. Esp., tomo homenaje al profesor JIMÉNEZ DÍAZ, julio 1953, pág. 93.
4. REV. CLÍN. ESP.—Editorial, 56, 136, 1955.
5. CLATWORTHY.—New Engl. Journ. Med., 294, 1953. Ref. en REV. CLÍN. ESP., 1955.

REVISIONES TERAPEUTICAS

EL TRATAMIENTO DE LA MIASTENIA GRAVE CON PYRIDOSTIGMINA (MESTINON) (*)

L. BARRAQUER-BORDAS y J. PONCES-VERGÉ.

Escuela de Neurología del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo (Director: Profesor L. BARRAQUER-FERRÉ) y Departamento de Neurología (Jefe: Doctor L. BARRAQUER-BORDAS) de la Clínica Universitaria de Patología General (Director accidental: Profesor J. DE NADAL), de Barcelona.

Departamento de Neurología (Jefe: Doctor L. BARRAQUER-BORDAS) del Hospital de San Pablo y Santa Tecla, de Tarragona.

Es la miastenia grave pseudoparalítica uno de los procesos morbosos de que se ocupa la Neurología clínica, cuya etiopatogenia aparece todavía envuelta en más enigmas e imprecisiones, y cuyo tratamiento, aun sintomático, dista de ser satisfactorio. La misma complejidad de su problema etiopatogénico ejerce un poderoso atractivo sobre el estudiante y el investigador y ha contribuido al número elevado de trabajos y experiencias que se le han dedicado durante los últimos tres años.

En 1953, en una labor de síntesis, uno de nosotros resumió una serie de contribuciones que concernían principalmente al análisis del mecanismo neuromuscular del fenómeno miasténico y a algunos nuevos intentos desplegados para acercarse a su control terapéutico.

Tal es el misterio en que están envueltos la mayoría de los problemas fundamentales de esta afección, que aparece plenamente justificada la sincera, pero decepcionante frase, con que HOEFFER, ARANOV Jr. y ROWLAND cerraron su trabajo de 1953: "En conclusión—decian—, debe afirmarse que la enfermedad es completamente imprevisible, que nuestro conocimiento de su etiología es plenamente insatisfactorio y que nuestro enfoque empírico de su control no siempre se sigue de éxito."

Aunque la explicación patogénica, al parecer

más aproximada, que hoy por hoy se da al fenómeno miasténico, en sus últimos eslabones, es la de que en el mismo se produce un bloqueo de la junción neuromuscular por una sustancia o proceso que disminuye la respuesta del músculo a la acetilcolina (trastorno de la despolarización de la membrana postsináptica), justo es reconocer lo distante que se encuentra esta opinión de un conocimiento adecuado del conjunto de factores etiopatogénicos en juego.

Es interesante tomar nota, en este sentido, de las experiencias de PELIKAN, TETHER y UNNA (1953) acerca de la distinta sensibilidad del músculo miasténico a la tubocurarina y al decamethonium.

Ante todo, debemos recordar que se ha demostrado que la administración previa de un agente curarizante del tipo, por ejemplo, de la tubocurarina, antagoniza y previene los efectos paralizantes de la aplicación posterior de decamethonium. Por otra parte, se afirma que el citado decamethonium actúa en una junción neuromuscular como una "acetilcolina no hidrolizable", que produce una despolarización de la región juncional del músculo suficientemente persistente, como para impedir su posterior despolarización a expensas de la acetilcolina liberada por las terminaciones nerviosas.

Según las experiencias de PELIKAN, TETHER y UNNA, los pacientes de miastenia gravis (con un 3-4 por 100 de excepciones) son 5,5 veces más sensibles que los sujetos no miasténicos (también con un 3-4 por 100 de excepciones) a la tubocurarina, mientras que no son más sensibles que los individuos normales a la acción del decamethonium. En todo caso, la dosis umbral media en la serie de miasténicos investigada por estos autores fué, contrariamente, muy ligeramente mayor. Y es de señalar todavía que, con dosis subumbrales de decamethonium, algunos pacientes presentaron mejorías transitorias de sus síntomas y signos.

Según CHURCHILL-DAVIDSON y RICHARDSON (1953), el decamethonium no actuaría, sin embargo, en los pacientes miasténicos del mismo modo que en los sujetos normales, esto es, como un despolarizante,

(*) Basado en la Comunicación anunciada a la VI Reunión Anual Ordinaria de la Sociedad Española de Neurología. Barcelona, abril de 1955.