

res de tratamiento de estos enfermos, ya que ellos han obtenido resultados satisfactorios en el 73 por 100 de sus enfermos. En conjunto aprecian que los enfermos con oclusión de la arteria femoral muestran una respuesta mejor que los que presentan una oclusión de la poplítea o la combinación de oclusión poplítea y femoral. De los enfermos con oclusión vascular de tipo distal el método de elección consiste en el tratamiento combinado con oxígeno y simpatectomía.

Prednisona en la insuficiencia cardíaca congestiva.
GUTNER y cols. (Am. J. Med. Sci., 234, 281, 1957)

han tratado 11 enfermos con insuficiencia cardíaca congestiva que exigían una terapéutica digitalica de mantenimiento por medio de prednisona por vía oral a la dosis de 20-40 mg. diarios. Han estudiado la eliminación urinaria de sodio, potasio y 17-cetoesteroïdes antes y después de la administración del corticoide. En conjunto encuentran un aumento en la eliminación de sodio y potasio, con descenso de los 17-cetoesteroïdes; no observan modificaciones en el peso ni la presión arterial, pero sí, en cambio, una mejoría del estado cardíaco. Por ello, concluyen que la prednisona puede administrarse con seguridad a los enfermos en insuficiencia cardíaca congestiva.

EDITORIALES

ADINAMIA EPISODICA HEREDITARIA

Es bien conocida la aparición de síntomas neurológicos en presencia de aumento o disminución del potasio en el suero. En ambas situaciones se produce una parálisis, que en el caso de la hipertotasemia se acompaña también de parestesias. En clínica puede producirse una hipototasemia como consecuencia de los siguientes factores, bien aisladamente o en combinación: Aumento en la pérdida de potasio por la orina o las heces, ingestión de potasio insuficiente (aumento en el volumen de líquidos extracelulares de líquidos libres de potasio) y por aumento en el acúmulo intracelular de potasio. En la parálisis periódica familiar se presume que existe una desviación del potasio desde los espacios extra a los intracelulares; como bien se sabe, esta enfermedad se caracteriza principalmente por parálisis flácida acompañada de disminución del potasio del suero, y la investigación del balance potásico en este trastorno ha demostrado que no hay aumento en la pérdida urinaria de potasio durante los ataques; por lo tanto, la hipototasemia debe achacarse a que el potasio penetra en las células. Por el contrario, la hipertotasemia puede presentarse por una disminución en la eliminación de potasio por la orina, por un trastorno en la función renal o corticosuprarrenal y en las amplias destrucciones celulares; la producción experimental de hipertotasemia con signos neurológicos en un sujeto normal requiere una dosis oral de 5 a 15 gr. de potasio; no son raras las parestesias, e incluso esta gran dosis produce astenia muscular sólo en casos excepcionales.

Un conjunto de autores suecos y daneses ha prestado atención a una enfermedad familiar que se caracteriza principalmente por ataques de parálisis de las extremidades y de los músculos del tronco. A diferencia de la parálisis familiar periódica, el potasio del suero aumenta durante las crisis sin administración de sales de potasio y sin disminución demostrable en la eliminación de potasio por la orina; incluso una dosis oral tan pequeña como de 1-2,5 gr. de potasio puede originar la parálisis y aumentar el potasio del suero. A esta enfermedad le asignan el nombre de adinamia episódica hereditaria.

Estos autores han tenido la ocasión de investigar dos familias con este proceso, de las cuales una vive en el sur de Suecia y la otra corresponde a una emigración a Dinamarca alrededor de cincuenta años antes. En esta familia, de la cual se tienen noticias desde el año 1700, se conoce un total de 122 miembros afectos. Ya se describió la otra familia en 1902 por KULNEFF, el cual la denominó miatonía periódica, y ahora, después de la in-

vestigación ulterior, se conoce la afectación de 16 miembros de esta familia.

La enfermedad es hereditaria en relación con un gen sencillo dominante autosómico con penetración completa o casi completa. El estudio anatomo-patológico de los enfermos que han fallecido no daba ser más que la enfermedad intercurrente que condujo a la muerte. En cinco enfermos se hizo un estudio del tejido muscular y sólo en uno de ellos se dió una alteración que podría corresponder a una distrofia miotónica, pero éste difería clínicamente de los restantes en que mostraba también atrofia muscular y astenia y parálisis de las extremidades entre los ataques; en los otros cuatro enfermos no se demostraron alteraciones histológicas.

En cuanto a la sintomatología, se conoce la edad de comienzo en un total de 108 enfermos; en 48 el comienzo tuvo lugar antes de los cinco años de edad y en 99 antes de los diez años. Los ataques se precipitan por el reposo después del ejercicio físico; cuanto más intenso sea el ejercicio, más fuerte es el ataque; las crisis se producen sólo después que el enfermo está en reposo durante algunos minutos u horas, generalmente alrededor de una hora, y las extremidades nunca se paralizan durante el ejercicio. Parecen ser más frecuentes e intensos en el tiempo muy frío. El hambre tiene un efecto similar, mientras que la ingestión de alimentos, especialmente el pan, tiene un cierto efecto profiláctico y terapéutico. El ataque comienza con una sensación de pesadez de las extremidades acompañada de acroparestesias; estos síntomas se siguen de parálisis muscular, que comienza generalmente en las piernas y algunas veces en los brazos. Los ataques varían en extensión e intensidad, aunque es rara la parálisis completa. Generalmente el enfermo puede moverse en la mesa de exploración o en la cama y sentarse, pero no puede ponerse en pie ni andar; sólo ocasionalmente se produce un leve trastorno respiratorio. Aproximadamente la mitad de los enfermos tienen parálisis facial e incluso dificultades en la articulación de la palabra. Los ataques son más frecuentes durante el día que por la noche. Se producen a intervalos irregulares y su frecuencia varía desde varios ataques al día a una vez cada año, siendo la frecuencia media de un ataque semanal. Su duración oscila de unos pocos minutos a un día, siendo generalmente de media a una hora. Durante la infancia los ataques son, en general, cortos y frecuentes; en la pubertad se hacen más duros e intensos y después de los treinta años de edad aproximadamente la mitad de los enfermos comienza a mejorar, haciéndose los ataques menos intensos y frecuentes; en algunos casos los ataques desaparecen des-

pués de los cincuenta o sesenta años. Después de los ataques la mayoría de los enfermos se encuentra totalmente bien, pero una tercera parte de ellos muestra, especialmente durante la estación fría, dolor, embotamiento y rigidez, que persisten durante días o semanas.

En cuanto a las exploración de los enfermos, durante los intervalos no se aprecia nada anormal; no se observan alteraciones endocrinas, trastornos renales ni alteraciones en los electrolitos del suero; el líquido cefalorraquídeo es normal y el potasio total se encuentra en límites normales. El examen oftalmológico tampoco muestra cataratas ni malformaciones. Asimismo la sensibilidad a la tubocurarina y succinilcolina es normal.

Ahora bien, durante los ataques, bien precipitados por el reposo después del ejercicio físico o por la administración oral de 1 a 7 gr. de potasio, se caracterizan por la aparición de la parálisis alrededor de noventa minutos después del ejercicio físico o de la administración del potasio, culminando pocos minutos a una hora después. En más de la mitad de los ataques los autorreflejos estaban disminuidos o abolidos; en un pequeño número de casos se hizo positivo el Chvostek; los reflejos pupilares y plantares eran normales, así como la excitabilidad por estimulación eléctrica; no se apreciaron trastornos sensitivos, además de las parestesias iniciales; los músculos no estaban dolorosos, eran de tono normal y no mostraban signos de miotonia. Se determinó el potasio en suero antes de la precipitación del ataque y después a intervalos de media hora hasta que la parálisis apareció y desapareció. En 45 de los 49 ataques estudiados aumentó el potasio del suero hasta un máximo que coincidía, con diferencia en un sentido u otro de quince minutos, a la culminación del ataque; en un caso no se modificó y en tres disminuyó. El aumento osciló entre 0,2 y 3,2 mEq./L.; sólo en la mitad de los ataques precipitados por el reposo después del ejercicio la cifra máxima de potasio en el suero excedió al límite superior de lo normal (5,5 mEq./L.); sin embargo, en la mayoría de los ataques precipitados por la administración de sales potásicas, se superó dicho límite. Acompañando a este aumento de potasio en el suero se vieron alteraciones electrocardiográficas, especialmente las modificaciones en la onda T, que desaparecieron tan pronto como se normalizó la potasemia. La eliminación de potasio en la orina fué mayor durante el ataque que en los intervalos libres. En el 75 por 100 de los ataques disminuyeron por lo menos al 50 por 100 los eosinófilos circulantes; todos los demás componentes orgánicos en sangre estudiados no mostraron alteraciones. En dos enfermos se estudió el electroencefalograma antes y durante los ataques mostrando el mismo aspecto normal, y desde el punto de vista electromiográfico se apreció en seis enfermos estudiados una alteración en el patrón de inervación al esfuerzo máximo, sugiriendo la pérdida de fibras musculares activas y al tiempo la duración media de los potenciales de acción disminuyó significativamente en comparación con lo observado entre los ataques. Además, el umbral de la respuesta motora a la acetilcolina intraarterial era bajo, tanto durante como entre los ataques.

Respecto al diagnóstico, la historia clínica es suficiente, ya que el conocimiento de que la enfermedad ocurre casi siempre en uno de los padres de un enfermo y en su familia resulta de gran utilidad; sin embargo, la confirmación del diagnóstico exige el examen durante un ataque, especialmente si lo provocamos bien por el reposo después del ejercicio o por la administración de sales potásicas. En cuanto al diagnóstico diferencial, la investigación de la historia familiar puede proporcionar la clave, a lo que ayuda la determinación del potasio del suero y el estudio electrocardiográfico, así como la reacción del enfermo al potasio. En la forma heredada de mioglobinuria el dolorimiento y la rigidez muscular son mucho más marcados que las manifestaciones de parálisis; durante los ataques la orina es roja y da una reacción de benzidina positiva. En los ataques de porfiria, la parálisis se acompaña de gran empeoramiento del estado general, dolores abdominales, vómitos y estreñimiento, dándonos la orina una reacción positiva de uro-

bilinógeno. La investigación en cuanto a la historia es suficiente para excluir otras enfermedades neuromusculares. En suma, un aumento espontáneo en el potasio del suero en un individuo sin signos de enfermedad corticosuprarrenal o renal es específico de la adinamia episódica hereditaria, como lo es la respuesta paralítica de dicho sujeto a la administración de una dosis pequeña de potasio.

En cuanto al curso y pronóstico, ya hemos dicho que la enfermedad comienza a retroceder al cabo de los treinta años de edad, nunca produce una incapacidad completa y tampoco ha habido ningún caso fatal. Por último, respecto al tratamiento, la administración de glucosa sola o con insulina durante el ataque no tiene efecto demostrable, y aunque se han ensayado varios métodos de tratamiento, solamente se ha visto que la inyección intravenosa de gluconato cálcico en la culminación de un ataque acortó los síntomas en 14 de 15 casos.

BIBLIOGRAFIA

GAMSTORP, L., HAUGE, M., HELWEG-LARSEN, H. F., MJÖNES, H. y SAGILD, U.—Am. J. Med., 23, 385, 1957.

TROMBOSIS CRONICA DE LA VENA RENAL EN LOS ADULTOS

El mecanismo de producción de la trombosis de las venas renales no se conoce bien, así como tampoco la génesis del síndrome nefrótico que acompaña al proceso. En los niños, la trombosis aguda de las venas renales asociada a diarrea y deshidratación es de presentación relativamente frecuente y su curso clínico es muy rápido, presentando dolores lumbares, hematuria, uremia y shock; anatómicamente, los riñones exhiben un infarto hemorrágico masivo. Pero en los adultos varían mucho las enfermedades que parecen predisponer a la trombosis crónica de las venas renales y entre ellas tenemos la compresión o invasión de las venas renales por neoplasias malignas, trombosis venosas múltiples, enfermedades vasculares difusas, amiloidosis renal e insuficiencia cardiaca congestiva. El curso clínico es prolongado, siendo muy variable la representación en el parénquima renal de la oclusión de las venas renales. En algunos casos, el síndrome nefrótico es asocia con escasas alteraciones en los riñones, como por ejemplo, un edema intersticial, pero en otros se ha apreciado la existencia de fibrosis intersticial y atrofia tubular.

En un reciente trabajo, HASSON y cols. refieren seis casos de trombosis renal. En tres de ellos existían enfermedades independientes del riñón, caracterizadas por alteraciones anatómicas que podrían haber oscurecido las alteraciones intrarrenales consecutivas a la oclusión por trombosis de las venas renales; respectivamente, existían amiloidosis renal, glomeruloesclerosis diabética y una grave nefroesclerosis arterial y arteriolar en un diabético; el síndrome nefrótico en los dos primeros casos podría explicarse por la enfermedad renal coexistente sin necesidad de invocar el papel de la oclusión de las venas renales. Pero al tiempo, los otros tres casos no mostraban otras enfermedades del riñón; en dos de ellos existían alteraciones anatómicas en el riñón atribuibles sólo a la trombosis crónica de las venas renales, apreciándose fibrosis intersticial y atrofia tubular en ambos; en los túbulos contorneados proximales se demostraban grasas neutras sudanófilas y cuerpos lipoides birrefringentes en uno de ellos y en el otro se habían visto durante la vida en el sedimento urinario células birrefringentes y cilindros con el mismo carácter. La fibrosis intersticial con atrofia tubular constituiría unas alteraciones patológicas que previamente han sido atribuidas a la trombosis de la vena renal en adultos, así como también el depósito tubular de grasas subanófilas

y cuerpos lipoideos birrefringentes, como ya señalaron previamente GERBER y MENDLOWITZ.

Hasta hace poco tiempo no se habían descrito lesiones glomerulares específicas. POLLAK y cols. describieron un caso que fué seguido durante la vida mediante biopsias renales seriadas; con el progreso de la enfermedad en este caso sobrevino un engrosamiento inconfundible de las membranas basales de los capilares glomerulares; los dos casos de HASSON y cols. que manifestaron fibrosis intersticial y atrofia tubular, mostraron asimismo el citado engrosamiento. La magnitud de esta alteración tiene un interés considerable a causa de que en todos los enfermos de estos autores el síndrome nefrótico atriñubí a la trombosis renal bilateral era de la mayor duración. Anatómicamente, esta lesión glomerular es indiferenciable de la lesión descrita en la glomerulonefritis membranosa de etiología diversa (ALLEN). El último caso de estos autores que no mostraba enfermedad renal complicativa ni lesiones intrarrenales específicas, aparte de unas pocas gotas de grasa sudanófila y ocasionales cuerpos lipoideos birrefringentes en el epitelio tubular, desarrolló su síndrome nefrótico en la última semana de la vida.

Parece ser que la duración breve en la alteración de la hemodinámica renal podría explicar la falta de alteraciones anatómicas; sin embargo, hay que hacer notar que un proceso oclusivo lentamente progresivo de las venas renales puede permitir el desarrollo de una circulación venosa colateral adecuada y así reducir al mínimo los efectos de la oclusión de las venas renales principales. Esto pudo ya verse experimentalmente en los trabajos de ROWNTREE y cols. y en la clínica humana en los casos de HARRISON y cols. La inconstancia de las alteraciones parenquimatosas renales y clínicamente del síndrome nefrótico en casos de trombosis crónica de las venas renales sugiere que hay gradaciones definidas en el cuadro clínico-patológico y hay razones para creer que esto depende de diversos factores, entre los que pueden incluirse la rapidez del proceso oclusivo, la eficacia de la circulación colateral y la duración de la vida después de haberse producido la oclusión.

Cinco de los casos de HASSON y cols. mostraban grados diversos de organización y recanalización de los trombos; el sexto, tenía sus venas renales comprimidas e invadidas por un carcinoma. Poco se conoce de los factores que determinan la formación de los trombos en las venas renales. En el caso de SCHULMAN y cols. los trombos en las venas renales principales eran más frescos de los que se veían en las radículas venosas más pequeñas, por lo que había que deducirse que los trombos se habían formado en las pequeñas ramas venosas con propagación hacia las venas principales. La observación de esas diferencias en la edad de los trombos en las pequeñas radículas venosas sugiere que los trombos que se producen en el riñón se propagan ulteriormente a las venas renales principales; sin embargo, esta aparente diferencia de edad puede fácilmente relacionarse con el mayor volumen de la sangre trombosada que experimenta la organización en las venas renales principales comparándolo con el de las radículas venosas más pequeñas; esta explicación de HASSON y cols. se apoya en parte en uno de sus casos, que mostraba una trombosis reciente con grados comparables de organización precoz, tanto en las venas renales principales como en las radículas venosas.

En cuanto a la patogenia, un análisis de los casos indica que se presenta en los adultos un síndrome nefrótico totalmente desarrollado con la trombosis bilateral de las venas renales, y como en todos los casos de nefrosis, sólo pueden hacerse conjeturas en cuanto a la patogenia. ALLEN sugirió que la gran albuminuria era probablemente el incidente primario, asentando en el aumento de la presión en los capilares glomerulares secundario a la trombosis bilateral de las venas renales; también indicó que la alteración de las membranas glomerulares en las diversas enfermedades renales que se asocian con síndrome nefrótico, como la glomerulonefritis membranosa diabética, amiloidosis renal, glomerulonefritis mem-

branosa y la eclampsia, es la responsable de la gran albuminuria que conduce al síndrome nefrótico. Ahora bien, el engrosamiento de las membranas basales glomerulares es muy difícil afirmar si se debe a una congestión glomerular prolongada o si es secundaria a la albuminuria permanente; en este sentido, el concepto de que el engrosamiento se produce después de una obstrucción prolongada de las venas renales se apoya en el hecho de su máximo desarrollo en los casos de mayor duración, lo que también se apreció en el caso de POLLAK y cols. De todas formas, este factor tiempo puede modificarse por la constitución y eficacia de un drenaje venoso colateral. Un punto importante en cuanto a la patogenia de la albuminuria y síndrome nefrótico es el papel de la atrofia tubular y la fibrosis intersticial; cabe dentro de lo posible que esta lesión empeore la reabsorción de las proteínas que se filtran en el glomerulo en cantidades normales o excesivas, mecanismo que puede tener una importancia igual o superior al aumento en la permeabilidad glomerular.

Pero al lado de consideraciones anatómicas, deben tenerse presentes otros factores como las alteraciones en la hemodinámica renal producidas por la obstrucción del flujo venoso y su efecto sobre la albuminuria y sobre la eliminación de electrolitos. BLAKE y cols. demostraron experimentalmente que el aumento agudo bilateral de la presión venosa renal originaba un descenso significativo de la eliminación de sodio y agua por el riñón afecto, pero no asociado con alteraciones de la hemodinámica renal; análogas deducciones extrajeron SELKURT y colaboradores. Sin embargo, se demostró también una disminución del flujo sanguíneo renal y de la filtración glomerular, pero de magnitud insuficiente para favorecer la retención de sodio. Mediante el empleo de balones insuflables, FARBER y cols. provocaron aumentos de presión a diferentes niveles de la vena cava inferior en sujetos humanos, viendo una depresión de la eliminación de sal y agua, tanto si el balón se colocaba por encima como por debajo de las venas renales y los efectos sobre la hemodinámica renal no estaban en relación con el grado de la depresión en la eliminación de sal y de agua. Experimentalmente se han producido elevaciones prolongadas en la presión venosa renal más comparables a las que siguen a las trombosis crónica de las venas renales; así, por ejemplo, se ha visto una disminución de la eliminación de sal y de agua por la técnica del derrame pericárdico (FISHMAN y cols.) y por la ligadura de la vena cava inferior por encima de las venas hepáticas (STAMLER y cols.), pero, sin embargo, la eliminación de electrolitos no se afecta por la ligadura prolongada de la vena cava inferior justo por encima de las venas renales (HWANG y cols.); se observó una depresión inicial del flujo sanguíneo renal, de la filtración glomerular y de la eliminación de sal, con retorno a las cifras normales al cabo de una semana, lo que puede reflejar el desarrollo de una circulación colateral adecuada.

SIRODA y NABATOFF compararon individualmente la función de ambos riñones en un enfermo con hipertensión venosa renal unilateral secundaria a una anastomosis esplenorenal; antes de la sobrecarga de sal había una disminución significativa de la eliminación de sodio, cloruros y agua del riñón con presión venosa elevada, lo que iba en relación con una disminución de la filtración glomerular. Tras la sobrecarga de sal, el grado de presión de la eliminación de sal y de agua del riñón afecto fué superior de lo que podría explicarse por la disminución observada de la filtración glomerular, postulándose un efecto tubular específico de la congestión venosa para explicar el aumento en la reabsorción de sal y de agua durante la sobrecarga.

En suma, el mecanismo o mecanismos precisos responsables del síndrome nefrótico en los adultos con trombosis crónica de las venas renales no puede definirse exactamente, debiéndose aclarar la importancia de los rasgos anatómicos, de la albuminuria y las alteraciones en la eliminación de electrolitos, entre otros factores, como en otras enfermedades del riñón que se asocian con un síndrome nefrótico.

BIBLIOGRAFIA

- ALLEN, A. C.—Am. J. Med., 18, 277, 1955.
 BLAKE, W. D., WEGRIA, R., KEATING, G. R. y WARD, H. P.—Am. J. Physiol., 157, 1, 1949.
 FARBER, S. J., BECKER, W. H. y EICHNA, L. W.—J. Clin. Invest., 32, 1.145, 1953.
 FISHMAN, A. P., STAMLER, J., KATZ, L. N., MILLER, A. J., SILBER, E. N. y RUBINSTEIN, L.—J. Clin. Invest., 29, 521, 1950.
 GERBER, I. E. y MENDLOWITZ, M.—Ann. Int. Med., 30, 560, 1949.
 HARRISON, C. V., MILNE, M. D. y STEINER, R. E.—Quart. J. Med., 25, 285, 1956.
 HASSON, J., BERKMAN, J. I., PARKER, J. G. y RIFKIN, H.—Ann. Int. Med., 47, 493, 1957.
 HWANG, W., AKMAN, L. C., MILLER, A. J., SILBER, E. N., STAMLER, J. y KATZ, L. N.—Am. J. Physiol., 162, 649, 1950.
 POLLAK, V. E., KARK, R. M., PIRANI, C. L., SHAFTER, H. A. y MUEHRCKE, R. C.—Am. J. Med., 21, 496, 1956.
 ROWNTREE, L. G., FITZ, R. y GERAGHTY, J. T.—Arch. Int. Med., 11, 121, 1913.
 SCHULMAN, P., DREIZIN, D. H. y ROMMER, T. C.—Cit. HASSON y colaboradores.
 SELKURT, E. E., HALL, P. W. y SPENCER, M. P.—Am. J. Physiol., 157, 40, 1949.
 SIROTA, J. H. y NABATOFF, R. A.—Am. J. Med., 13, 242, 1952.
 STAMLER, J., GOLDBERG, H., GORDON, A., WEINSHEL, M. y KATZ, L. N.—Am. J. Physiol., 166, 400, 1951.

GLICINURIA

Desde el descubrimiento de cistina en un cálculo vesical por WOLLASTON, en 1805, se ha realizado una intensa investigación sobre el problema de la eliminación excesiva de aminoácidos por la orina, lo cual se ha facilitado enormemente por la aplicación de la cromatografía en papel, introducida por DENT en 1946. Mediante este método se han podido definir los patrones específicos de la eliminación urinaria de aminoácidos en asociación con diversos síndromes y se han descubierto nuevas aminoacidurias.

DE VRIES y cols. refieren últimamente una nueva aminoaciduria: la glicinuria, que fué descubierta por el examen cromatográfico de la orina de un enfermo con nefrolitiasis bilateral recidivante. Esto condujo al estudio de otros miembros de la familia, demostrándose la eliminación urinaria excesiva de glicina en cuatro hembras, que se asoció en tres de ellas con nefrolitiasis. El único cálculo que pudo ser examinado estaba compuesto fundamentalmente de oxalato cálcico, pero se demostró que contenía una pequeña cantidad de glicina en forma no proteica o no péptida. Por el examen del árbol genealógico se desprende que la glicinuria es un carácter dominante limitado al sexo, aunque reconocen que el árbol es demasiado pequeño para estar absolutamente seguro de ello.

La glicina es un aminoácido esencial normalmente existente en la orina y cuya eliminación diaria en sujetos normales oscila, según STEIN, de 68 a 199 mg., pero según DE VRIES entre 113 y 218 mg.; la cantidad eliminada al día por los enfermos de este último autor oscilaron entre 593 y 1.200 mg.

El aumento en la eliminación de glicina puede estar causado por dos mecanismos: o bien es el resultado de un aumento en la concentración plasmática de glicina, como ocurre en las hepatopatías profundas, o bien es la consecuencia de un defecto en la reabsorción tubular del aminoácido. Como en estos enfermos el patrón de aminoácidos en sangre era normal y, en cambio, la eliminación urinaria era excesiva, se desprende que la glicinuria de estos enfermos puede clasificarse dentro de las aminoacidurias de origen renal. En uno de los enfermos determinan el aclaramiento de este aminoácido en comparación con el de la creatinina, y comprueban que el 70 por 100 de la glicina filtrada en los glomérulos se elimina por la orina, en comparación con el 7 por 100 en los sujetos normales.

Aunque la eliminación de glicina está descrita en numerosos síndromes con aminoaciduria, la cantidad de dicho aminoácido en estos casos es muy inferior a la que se encontraba en esta familia de DE VRIES, pero es que además el rasgo peculiar era que se trataba del único aminoácido eliminado en cantidades anormales. Con motivo de la observación de unos casos de raquitismo resistente a la vitamina D u osteomalacia que exhibieron una gran eliminación de glicina, junto con cantidades aumentadas de prolina y 1-metilhistidina, EVERED acepta la posibilidad que en los enfermos con osteomalacia la asociación de fosfaturo y glicinuria está relacionada con una competición de ambos elementos en cuanto a su reabsorción por el túbulo renal, y que el aumento en la eliminación urinaria de glicina y de prolina estaba en conexión con el gran contenido en estos aminoácidos de la colágena de la matriz ósea del hueso. Sin embargo, los enfermos de DE VRIES tenían una eliminación de glicina muy superior a los de EVERED y no mostraban osteomalacia, hipofosfatemia, hiperfosfaturia o prolinuria.

En cuanto al mecanismo de la reabsorción tubular de glicina, no es bien conocido. PITTS propuso un mecanismo común para la reabsorción tubular renal de la glicina, alanina, ácido glutámico y arginina en el perro, ligándose los aminoácidos en las células del túbulo contorneado proximal con una sustancia hipotética; sin embargo, de acuerdo con las experiencias de BEYER y colaboradores el transporte de la glicina tubular en el perro puede regularse por un mecanismo separado, que es diferente de los otros aminoácidos y la presentación de eliminación excesiva aislada de glicina en los enfermos de esta comunicación indica la especificidad única del mecanismo de absorción tubular para este aminoácido en el hombre.

Ahora bien, se plantea el problema de si existe alguna relación entre la glicinuria y la nefrolitiasis que exhibían dos hermanas, junto con historia de cólicos renales en la abuela. Como dijimos, el análisis de un cálculo demostró la presencia de una pequeña cantidad de glicina unida a una gran cantidad de oxalato. La forma en que existe la glicina en el cálculo indica que está absorbida a uno de los constituyentes del cálculo o presente en una forma química de la cual puede liberarse fácilmente la glicina. Este es un rasgo especial de este cálculo específico, lo que se demuestra por no poderse obtener glicina por extracción ácida a la temperatura ambiente en 10 cálculos de oxalato procedentes de enfermos con nefrolitiasis. Lo que no se conoce bien es la causa y significación de la presencia de glicina en el cálculo de oxalato; es posible que se incluya secundariamente el aminoácido en el cálculo que está bañado en orina de una concentración excesivamente alta de glicina, pero fué negativo el intento de obtener glicina por un tratamiento similar de un cálculo de oxalato, incluido durante treinta y seis horas en la orina de uno de los enfermos. Tampoco se sabe si el aumento de la concentración en glicina de la orina juega un papel en la formación del cálculo de oxalato. Si bien se ha demostrado la formación a partir de la glicina, y a través del ácido glicoxílico, de ácido oxálico por WEINHOUSE, cabría la posibilidad de que se formara ácido oxálico en las células tubulares renales o por bacterias en el tracto urinario; sin embargo, en los enfermos no se ve aumento de la eliminación de oxálico ni se demostró ácido glicoxílico en la orina.

La asociación de esta aminoaciduria hereditaria con nefrolitiasis plantea en seguida la comparación con la cistinuria, hasta ahora la única aminoaciduria conocida que se asocia con nefrolitiasis. No obstante, existen varias diferencias, y, entre otras, que la cistinuria no es rara, mientras que lo es mucho la glicinuria hereditaria. Así como la cistinuria en la mayoría de los casos se hereda a través de un gen recesivo, la glicinuria aparentemente tiene un patrón dominante. Además, así como los cálculos urinarios en los cistinúricos están compuestos principalmente o exclusivamente de cistina, en la glicinuria el cálculo está compuesto fundamentalmente de oxalato y su contenido en glicina es muy pequeño. Final-

mente, el mecanismo responsable de la presencia de glicina no proteica en el cálculo debe ser completamente diferente del que actúa en la formación de cálculos de cistina; así como la formación de cálculos de cistina se debe a la precipitación de cistina en una orina supersaturada, la concentración urinaria de glicina en los glicinúricos está muy por debajo del nivel de saturación de este aminoácido.

BIBLIOGRAFIA

- BEYER, K. H., WRIGHT, L. D., SKREGGS, H. R., RUSSO, H. F. y SHANER, G. A.—Am. J. Physiol., 151, 202, 1947.
DE VRIES, A., KOCHWA, S., LAZERNIK, J., FRANK, M. y DJALDETTI, M.—Am. J. Med., 23, 408, 1957.
EVERED, D. F.—Biochem., J., 62, 416, 1956.
PITTS, R. F.—Am. J. Physiol., 140, 535, 1944.
STEIN, W. H.—J. Biol. Chem., 201, 45, 1953.
WEINHOUSE, S.—Cit. DE VRIES y cols.

SESIONES DE LA CLINICA DEL PROF. C. JIMENEZ DIAZ

Cátedra de Patología Médica. Clínica del Hospital Provincial. Madrid. Prof. C. JIMENEZ DIAZ

SESIONES DE LOS SABADOS. — ANATOMO-CLINICAS

Sábado 2 de marzo de 1957.

El doctor RODRIGUEZ DELGADO expuso el empleo práctico de los electrodos implantados intracerebralmente y su valor para registros electroencefalográficos especiales con demostración en un caso de la Policlínica del doctor FERNÁNDEZ CRIADO, que padecía una epilepsia focal profunda en lóbulo temporal.

El profesor LÓPEZ GARCÍA y el doctor RAMÍREZ presentan un caso de cáncer de pulmón y neuronitis, que se publicará en esta Revista.

SINDROME TALAMICO

El doctor DIERSSEN presenta un caso de síndrome talámico, estudiado clínica y anatómicamente con los doctores OBRADOR y CEBALLOS, y que forma parte de un grupo de casos que están en curso de publicación en *Acta Neurológica Latino-Americana*.

L. F. V., enferma de cuarenta y ocho años de edad, soltera, natural de Asturias. Ingresó en la Clínica el 6 de junio de 1956.

Antecedentes familiares y personales, sin interés patológico especial.

Desde hace cinco años venía sufriendo hipertensión arterial con algunas molestias en su periodo inicial, pero después se había tolerado perfectamente hasta el mes de febrero de 1955.

Por esta fecha nota repentinamente que la pierna izquierda se le queda insensible, presentando al mismo tiempo una sensación extraña, en la planta del pie, que la enferma describe "como una dureza"; a los pocos minutos le aparecen estos mismos fenómenos en el brazo y en la mano izquierdos. No aprecia, en esta fase del episodio, trastornos motores. A la hora aproximadamente tiene un ligero mareo, acompañado de dolor en región frontotemporal derecha. Nota ahora que no puede mover el brazo izquierdo normalmente, y al intentar levantarse de la silla, en la que había permanecido sentada desde que se inició el trastorno, se le dobla la pierna izquierda. Rápidamente la paresia de los miembros se acentúa y quedan éstos totalmente paralíticos, al tiempo que aumenta intensamente la cefalea. A las cuatro o cinco horas de iniciarse el cuadro asciende la temperatura a 38,5° y la fiebre persiste durante dos días. Permanece en este estado veinticuatro horas, al cabo de las cuales comienza a recuperar rápidamente los movimientos de la mano izquierda, que se restablecen en su totalidad en el curso de una semana. Simultáneamente va recuperando motilidad en la pierna izquierda, aunque

más lentamente que en el brazo. Persiste el trastorno sensorial, notando la enferma en hemicuerpo izquierdo únicamente los estímulos intensos.

Continúa la regresión del cuadro hasta el mes de abril de 1955, fecha en que hacen su aparición, en el hemicuerpo afectado, unas sensaciones parestésicas, especialmente intensas en la cara y miembro superior. Estos fenómenos, que en un principio eran ligeros, se van acentuando hasta el mes de agosto, en que se han hecho tan intensos que la enferma los califica de atroces.

Se trata de sensaciones agudas de frío y de calor que se extienden, alternativamente, por todo el hemicuerpo afectado; "es como si me echaran agua hirviendo"; al mismo tiempo tiene una sensación constante de "quemazón" en el pulgar y eminencia tener de la mano izquierda. Alternan estos fenómenos con sensaciones erráticas que la enferma no es capaz de describir, pero que califica como "muy molestas". Son éstas fugaces y de aparición frecuente, extendiéndose, sobre todo, por la cara, hombro y brazo y algunas veces por el tronco y pierna izquierdos.

Exploración.—Enferma bien constituida y nutrida, con buena coloración de piel y mucosas. Cicatriz operatoria horizontal en la base del cuello por una antigua extirpación de bocio hace quince años.

La auscultación cardiaca y respiratoria no arroja datos anormales. Abdomen, normal. No se aprecian edemas en las extremidades. Tensión arterial: en brazos, 22-13; en piernas, 24-16. Pulso ritmico de 85 pulsaciones por minuto.

A pesar de estar muy afectada por su cuadro doloroso la enferma colabora perfectamente, dando la impresión de una persona sensata, con un gran interés por curarse, ya que "los dolores le hacen la vida imposible a ella y a su familia". Se muestra muy esperanzada ante la perspectiva de la intervención y decidida a ayudarnos a "todo lo que pueda". Bien orientada en el tiempo y en el espacio; memoria próxima y remota, normales.

Cráneo normal, indoloro a la palpación y a la percusión. En pares craneales no se observa nada anormal, salvo una hiperpatía en el territorio del trigémino izquierdo, en el que se desencadenan, durante la exploración de la sensibilidad dolorosa, algunas sensaciones parestésicas.

En miembros superiores no se observan trastornos del tono ni de la motilidad; la fuerza esté conservada y los reflejos son normales. La exploración de las sensibilidades demuestra la existencia de una hiperpatía, más acentuada en los sectores distales, y de una zona de disestesias que se extiende por la mitad cubital de antebrazo y mano del lado izquierdo. El resto de las sensibilidades (profundas, vibraciones, táctiles, etc.) es completamente normal.