

REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

Acogida a la franquicia postal como correspondencia de segunda clase en la Administración de Correos de la Habana.

VOLUMEN 40 No. 1

LA HABANA

CIRCULACION: 3000 EJEMPLARES

FEBRERO 29, 1968

Rev. Cub. Pediat. 40: 1-25, Ene.-Feb. 1968

Prueba de Sellek y Frade de coagulación al etanol para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la nefrosis lipoidica

*Su utilidad en glucogenosis hepática con hiperlipemia, hiperlipemia
idiotónica familiar y agenesia de las vías biliares intrahepáticas
con gran elevación de los lípidos del suero sanguíneo*

Por los Dres.:

ANTONIO SELLEK, ALEJANDRO DEL FRADE E IRMA VIDAL

y los Técnicos:

HILDA T. HERNÁNDEZ, ELADIO DE CASTRO Y MAURA SAN MARTÍN

El síndrome nefrótico es una manifestación de muchas enfermedades. A veces una etiología definida del mismo es imposible.

En el síndrome nefrótico puro o con insuficiencia renal y en los síndromes nefróticos secundarios las mismas perturbaciones son observadas, siendo imposible, por los criterios bioquímicos, reconocer la etiología de un síndrome

nefrótico. Aunque el síndrome nefrótico no es común durante los primeros meses de la vida, si así ocurre, las alteraciones bioquímicas son similares.

El síndrome nefrótico es una entidad, que puede o no incluir manifestaciones de nefritis, y puede verse en el curso de la glomerulonefritis aguda. Cada paciente muestra en estos casos hipoproteïnemia, hipoalbuminemia e hiperlipemia.

La totalidad de los casos aquí agrupados corresponden a niños que presentaban los signos característicos de las ne-

(*) Trabajo del Departamento de Laboratorio Clínico Central del Hospital Infantil de la Habana "Pedro Borrás Astorga", Calles F y 27, Vedado, La Habana, Cuba.

frosis lipóidicas primitivas puras (edema, albuminuria, hipoproteïnemia, hipoalbuminemia e hipercolesterolemia) o mixtas en las que se mezclan los signos de una insuficiencia renal.

La nefrosis lipóidica es una enfermedad de curso impredecible y de pronóstico incierto. Ella presenta las siguientes características bioquímicas: proteínas plasmáticas siempre bajas (hipoproteïnemia e hipoalbuminemia). El fibrinógeno y las fracciones globulínicas alfa 2 y beta están aumentadas especialmente la primera. La globulina gamma está inmodificada o descendida. Hay aumento de la lipoproteína Beta y de la grasa neutra, que da un aspecto lechoso al suero, así como del colesterol y los fosfolípidos y de la vitamina A.

En Agosto de 1966 se publicó en la REVISTA CUBANA DE PEDIATRÍA bajo el título de "Prueba de Sellek y Frade de coagulación al Etanol, para el diagnóstico y pronóstico de la nefrosis lipóidica" la técnica de una nueva reacción de floculación con los resultados obtenidos en 17 casos de nefrosis lipóidica en fase activa y 24 en el de remisión clínica, así como los resultados negativos obtenidos con el suero de 500 (quinientos) pacientes con enfermedades diversas: gastroenteritis, neumonía, bronconeumonía, diabetes mellitus, hepatitis viral, cirrosis hepática, íctero obstructivo, íctero neonatal, anemias: siderémicas, sickle cell, reumatismo, tuberculosis, glomérulonefritis agudas, glomérulonefritis crónicas (con cifras de más de 100 mlgrs. %), procesos febriles, distrofia, cardiopatías diversas, parasitismo intestinal, hiper e hipotiroidismo.

En Cuba la prueba goza hoy de gran prestigio y popularidad, siendo muchas las instituciones hospitalarias que la emplean. El cuerpo médico del Hospital Infantil de la Habana "Pedro Borrás Astorga" donde naciera esta prue-

ba la usa a diario con resultados satisfactorios.

Algunas cátedras de Universidades de la Alemania Occidental, Alemania Oriental, Austria, Estados Unidos, Francia, Inglaterra, Italia, México y Polonia se han interesado por los detalles y resultados clínicos de la misma.

FUNDAMENTO DE LA PRUEBA

Descansa en el principio de que una gota de suero de un niño normal, mezclado con una gota de alcohol etílico de 95 grados permanece estable, mientras que el suero sanguíneo de un niño afecto de nefrosis lipóidica en fase activa y en las mismas condiciones forma un coágulo.

Aún sin poder establecer de un modo definitivo la naturaleza de la sustancia responsable de la reacción, nuestras investigaciones hacen suponer que la positividad parece deberse a la acción del alcohol etílico sobre una sustancia heterogénea anormal del tipo de la lipoproteína Beta.

MATERIAL Y RESULTADOS

El objeto de la presente comunicación es el presentar los resultados obtenidos en una serie de 47 casos de nefrosis lipóidica en fase activa y 25 en el de remisión clínica. Conjuntamente a la reacción se efectuaron en todos ellos dosificaciones químicas de las proteínas séricas (método del biuret) y del colesterol sanguíneo. En un grupo de 20 pacientes con nefrosis lipóidica en fase activa se realizó un estudio del fraccionamiento sérico de las proteínas por electroforesis. Además esta investigación comprendió la práctica de la prueba en 45 casos de glomérulonefritis aguda y 10 de nefronefritis.

Otras investigaciones comprendían: proteinuria, eritrosedimentación, lípi-

dos totales, ácido úrico, urea, creatinina, etc.

En la fase activa de la nefrosis lipídica (47 casos) la reacción fue positiva en el 100%.

En la fase de remisión clínica inducida por el tratamiento con esteroides, los resultados eran negativos, dudosos o muy débilmente positivos (100%). Este grupo comprendía 25 casos.

En los casos (45) de glomerulonefritis agudas, el resultado era negativo en todos (100%).

En los pacientes con nefronefritis o de glomerulonefritis agudas con síndrome nefrótico la prueba fue positiva en un 100%.

En nuestra pasada comunicación expresamos que en el grupo control de quinientos (500) sueros sanguíneos de lactantes y mayores con enfermedades diversas la prueba fue negativa en todos.

Continuando nuestro trabajo bajo el aspecto anterior hemos encontrado reacciones positivas (++++) , (+++ y ++) en tres casos de glucogenosis hepática.^{6,7} De ellos uno correspondía a la enfermedad de Von Gierke, por deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa y los otros dos lo eran por deficiencia de la enzima desramificante. También la prueba se encontró como positiva en dos hermanas con hiperlipemia idiopática familiar. Además en un paciente (del Dr. R. Martín Jiménez) con agenesia de las vías biliares intrahepáticas, con gran hiperlipemia de retención (1333 mlgrs. % de colesterol total del suero y 800 mlgrs. % de ésteres del colesterol). Igualmente hemos observado resultados positivos (++++) , (+++ , ++ y +) en casos de malabsorción intestinal, confirmados algunos de ellos, por la prueba de electrolitos del sudor, como de fibrosis quística del páncreas.

En virtud de tales hallazgos, consideramos de utilidad reexaminar el valor de la prueba, pues reviste ahora un especial interés al objeto de la asociación de la misma con el diagnóstico biológico de glucogenosis hepática y síndromes de malabsorción, incluyendo fibrosis quística del páncreas y algunos casos de ícteros obstructivos, además de los de nefrosis lipídica y de hiperlipemia idiopática familiar.

Nuestras observaciones nos inducen a pensar que la positividad de la prueba del etanol es expresión fiel del estado real de la actividad biológica de la nefrosis lipídica. Tal concepto encuentra su confirmación en el hecho de que en la nefrosis lipídica, al cese del tratamiento cortisonico sin justificación clínica, se registra una reaparición de los síntomas clínicos y de laboratorio. Esto se acompaña de una positividad de la prueba. La utilización de la reacción en el curso de la nefrosis lipídica representa uno de los métodos más prácticos y sensibles, para conocer el estado de actividad de dicho proceso.

Por otra parte, su empleo evitará el uso de dosis excesivas de medicamento y el posible surgimiento de una sintomatología iatrogénica.

Los resultados obtenidos parecen demostrar en el suero de los pacientes con reacciones positivas la existencia de sustancias heterogéneas del tipo de las lipoproteínas beta sobre las cuales actúa el etanol proporcionalmente a su cantidad y calidad. Ellas no parecen pertenecer al grupo de fracciones del proteinograma que se alteran notablemente en la nefrosis lipídica como la alfa 2, pues la prueba se comporta como positiva fuerte (++++) y (+++) en la glucogenosis hepática donde la alfa 2 es normal o poco elevada, mostrando un nivel muy inferior al que se observa en la nefrosis lipídica. Igualmente ocu-

re en la hiperlipemia idiopática familiar. Tampoco la hipercolesterolemia es la causa de la positividad, pues la prueba es positiva tanto en los casos de nefrosis lipóidica con cifras elevadas de colesterol como en los que la cantidad de colesterol es poco elevada y hasta normal en algunos casos. Además, en pacientes adultos no nefróticos (diabetes y arterioesclerosis) con aumento del nivel del colesterol de hasta 500 miligramos % la reacción resultó negativa. El comportamiento particular de la prueba en la glucogenosis hepática con hiperlipemia, íctero obstructivo por agenesia intrahepática de las vías biliares con lípidos notablemente elevados e hiperlipemia idiopática familiar es preciso explicarlas por la existencia en la sangre de grandes cantidades de lipoproteínas beta.

Hemos comparado la prueba con los resultados obtenidos mediante la dosificación de las proteínas totales, albúmina, globulinas y colesterol total del suero, encontrando que los resultados de la reacción son concordantes con los de dichos cuerpos pero no superponibles siempre. Ella es superior a la proteinuria, pues esta investigación la encontramos variable en su presentación y grado en el curso de la nefrosis lipóidica. Hemos investigado la causa de la positividad de la prueba en relación con las fracciones proteínicas, mucoproteínas, lipoproteínas y complemento.

Al llevar a cabo la reacción paralelamente a la dosificación de las mucoproteínas por el método de Wintzler encontramos que no existe relación entre ambas, observando que la prueba del etanol es más sensible que la investigación de la cifra de mucoproteínas en la fase de actividad de la nefrosis lipóidica. No hemos podido confirmar que los valores de mucoproteínas sean altos y dependientes de la actividad del proceso como lo señalan otros autores.⁹

Como quiera que por otros autores,²² se ha estudiado el comportamiento de la actividad del complemento del suero en la nefrosis lipóidica del niño, hemos practicado la prueba del etanol con sueros frescos y después de destruir el mismo, inactivamos el suero a 56 grados centígrados durante 30 minutos encontrando que la prueba del etanol ofrece resultados similares con sueros frescos y con los inactivados.

Para la nefrosis lipóidica, glucogenosis hepática con hiperlipemia, hiperlipemia idiopática familiar y agenesia intrahepática de las vías biliares con gran elevación de los lípidos en la sangre, la positividad parece deberse a la acción del alcohol etílico sobre las lipoproteínas beta. Como es sabido en la nefrosis lipóidica hay grandes cantidades de lipoproteínas beta en la sangre. Asimismo ocurre en la glucogenosis hepática con hiperlipemia, hiperlipemia idiopática familiar y agenesia intrahepática de las vías biliares. El grado de positividad de la prueba está en relación directa con el grado de hiperlipemia. Las lipoproteínas beta son ricas en lípidos y en colesterol y se encuentran combinadas con grandes moléculas proteicas. El alcohol etílico es un buen precipitante de las mismas. *Cohn*⁵ lo ha utilizado en su complicado método de fraccionamiento de las proteínas plasmáticas y las lipoproteínas alfa y beta, mediante la precipitación en medio alcohólico a baja temperatura. *Gras*² en su magistral obra señala que las lipoproteínas beta, están siempre aumentadas en el síndrome nefrótico. Aproximadamente un 70% del colesterol del plasma y un 50% de los fosfolípidos del mismo, se encuentran en forma de lipoproteínas beta.

Barr, Russ y Eder,^{4,5} usando el método de *Cohn* en casos patológicos, encuentran en hipercolesterolemias hete-

rogéneas, tales como: hipercolesterolemia familiar, xantomatosis e hipercolesterolemia y nefrosis lipóidica que la fracción alfa lipoproteica está descendida, mientras que la beta está relativa y absolutamente aumentada. En arterioesclerosis tal aumento no es tan marcado o está ausente.

En cuanto a la positividad de la prueba del etanol en los casos de malabsorción y algunos de fibrosis quística del páncreas no tenemos una explicación satisfactoria, pues cifras bajas de los lípidos del plasma sanguíneo, son los que caracterizan estos estados. Quizás en tales circunstancias el mecanismo de acción del etanol, lo sea en forma distinta. En la fibrosis quística del páncreas, como es sabido, existen alteraciones del metabolismo proteico y lipóidico, secundarios a la deficiencia funcional de la secreción exocrina del páncreas.

En los casos de remisión clínica de la nefrosis lipóidica la reacción es negativa. En pacientes con glucogenosis hepática sin hiperlipemia la prueba es negativa.

Es la prueba del etanol un procedimiento rápido, simple y sensible que puede ser usado como prueba de despistaje. Su realización no requiere equipo alguno de laboratorio ni habilidad técnica. Para uso clínico rutinario es de capital importancia.

La prueba presta ayuda en el diagnóstico diferencial con otras enfermedades y como un auxilio en casos inexplicables o con signos y síntomas no específicos.

Cuando en Agosto de 1966 se propuso la prueba, sus autores pensaron que el método era específico de nefrosis lipóidica, encontrándose posteriormente que en ciertas enfermedades hiperlipémicas era positiva como: glucogenosis hepática (si no muestra hiperlipemia

la prueba es negativa), hiperlipemia idiopática familiar y agenesia intrahepática de las vías biliares con gran elevación de los lípidos. Igualmente se encontraron resultados positivos (++++, ++, +) en casos de malabsorción intestinal y algunos de fibrosis quística del páncreas.

En la historia de la Medicina, son muchos los hechos similares al anterior. Así *Wasserman*, en 1906 propuso su reacción como específica de sífilis. Más tarde se demostró que fuera de la sífilis son muchas las enfermedades en que puede ser positiva: procesos parasitarios, virales y microbianos, enfermedades del colágeno y malignas, vacunación antivariolosa y ciertas intoxicaciones, así como en el uso de determinados medicamentos.

Las pruebas de labilidad coloidal del suero sanguíneo del tipo de las Takata-Ara, Hanger, MacLagan y Acetato de Cobre, etc. pueden ser positivas en diversas enfermedades, además de en la cirrosis hepática y la hepatitis viral.

La patogenia de la célula L.E., primeramente descrita por *Hargrave, Richmond y Morton* en 1948, permanece misteriosa y su especificidad es discutida, pues se ha encontrado además de en el lupus eritematoso, en casos de: artritis reumatoidea, anemia hemolítica, glomerulonefritis y después del uso de ciertas drogas y antibióticos (particularmente penicilina) y en la enfermedad del suero.

En la fase activa así como en la de remisión clínica de la nefrosis lipóidica, los pediatras investigan alteraciones de las proteínas séricas, colesterol sanguíneo, eritrosedimentación globular y proteinuria, sin que ninguna de estas investigaciones tenga el más mínimo carácter de especificidad.

Es preciso considerar la prueba del etanol de *Sellek y Frade*, como útil en

clínica, para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la nefrosis lipídica, así como para detectar: glucogenosis hepática con hiperlipemia idiopática familiar, agenesia intrahepática de las vías biliares con lípidos elevados y adicionarlas como un elemento más en casos de malabsorción con inclusión de los de mucoviscidosis.

SUMARIO Y CONCLUSIONES

En Agosto de 1966, *Sellek, Frade* y colaboradores, propusieron una nueva prueba de floculación para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la nefrosis lipídica usando una gota grande de suero y una igual de alcohol etílico de 95 grados.

El presente estudio confirma el anterior e indica que en la nefrosis lipídica en fase activa, (47 casos), la reacción es positiva en el 100%. En la fase de remisión clínica inducida por el tratamiento con corticosteroides la reacción es negativa, dudosa o muy débilmente positiva (25 casos).

En los pacientes con glomerulonefritis agudas (45 casos), la reacción es negativa en un 100%.

Bajo la acción del tratamiento con corticosteroides y con la evolución favorable de la enfermedad, la reacción disminuye en intensidad hasta hacerse negativa, siendo de inmenso valor para conocer el curso y la respuesta a la terapéutica.

Una reacción negativa excluye el diagnóstico de nefrosis lipídica en fase activa o de síndrome nefrótico en general, siendo alta su contribución a la clínica en casos dudosos.

Además de la nefrosis lipídica en fase activa, los autores han encontrado resultados positivos en tres casos de glucogenosis hepática. Uno de ellos corres-

ponde a la enfermedad de Von Gierke, por deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa y los otros dos por defecto de la enzima desramificante. Todos ellos tenían una severa hiperlipemia. En otros dos casos de glucogenosis hepática pero con cifras de lípidos normales en la sangre, la prueba se comportó como negativa. También se encontró positiva fuerte (+++++) en un paciente con agenesia intrahepática de las vías biliares con gran hiperlipemia (1333 mlgrs. % de colesterol y 800 mlgrs. %) de ésteres del colesterol. Asimismo en dos hermanas con hiperlipemia idiopática familiar el grado de positividad de la prueba estaba en relación con la de la hiperlipemia.

Se ha investigado la causa de la positividad de la prueba en relación con las fracciones proteínicas, mucoproteínas, lipoproteínas y actividad del complemento del suero, considerando al parecer el origen de la positividad como debido a la lipoproteína beta.

CONCLUSION

La prueba de coagulación al etanol de *Sellek y Frade* es incomparablemente buena para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la nefrosis lipídica. Ella ofrece un eficiente método para conocer en segundos, el estado de la actividad de este síndrome.

La prueba no da falsos resultados negativos en la fase activa de la nefrosis lipídica y sólo requiere para su realización, una gota de suero y una igual de alcohol etílico de 95 grados.

Bajo la acción del tratamiento con corticosteroides y la evolución favorable de la enfermedad la reacción disminuye en intensidad hasta hacerse negativa, siendo de inmenso valor para conocer el curso y la respuesta a la terapéutica.

Además de su utilidad en el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la nefrosis lipoidica, la prueba resulta útil en clínica para detectar: glucogenosis hepática con hiperlipemia, hiperlipemia idiopática familiar, agenesia intrahepática de las vías biliares con lípidos elevados y adiccionarla como un elemento más en casos de malabsorción con inclusión de los de mucoviscidosis.

Testimoniamos nuestro agradecimiento a los Dres. Reinaldo Martín Jiménez, Sergio Ortega Negrín y Manuel Rojo Concepción, Jefes de Servicios de Clínica del Hospital Infantil de la Habana "Pedro Borrás Astorga" por sus sugerencias, apoyo y valiosa cooperación clínica.

SUMMARY

In August 1966 Sellek, Frade and associates proposed a new flocculation test to be used in the diagnosis, prognosis and treatment of lipoid nephrosis which employs only one large drop of blood serum and one of 95° ethyl alcohol of same size.

The present study confirms former, and shows that in lipoid nephrosis in an active phase, (47 cases) this reaction was 100% positive.

In a phase of clinical remission induced by treatment with corticosteroids, the reaction was negative, doubtful or very weakly positive (25 cases).

With patients with pure acute glomerulonephritis (45 cases) the reaction was 100% negative; in nephrotic nephritis it was 100% positive.

Under effects of adrenocortical therapy and in a fashion parallel to the favorable course of the disease, the reaction decreases in intensity till becoming negative; it is of extraordinary value for assessing both the course of the disease and the response to therapy.

A negative reaction excludes a diagnosis of lipoid nephrosis in an active phase

or of nephrotic syndrome in general, this reaction being of significant value in clinical practice for doubtful cases. Besides lipoid nephrosis in an active phase, the authors have found positive results in three cases of hepatic glycogenosis. One was a case of von Gierke's disease due to deficiency of glucose-6-phosphatase and the other two were caused by deficiency of debranching enzyme. All had severe hyperlipemia. In two other patients with hepatic glycogenosis, but with normal values of blood lipids, the test was negative. Also was it strongly positive (+++++) in one patient with intrahepatic bile duct agenesia with high hyperlipemia (1333 mg.% cholesterol and 800 mg.% cholesterol esters), same being the case in two sisters with familiar idiopathic hyperlipemia. The degree of positivity of the test varied in direct proportion with that of hyperlipemia.

The authors investigated the cause of positivity of the test in relation with serum protein fractions, mucoproteins, lipoproteins and complement activity, finding positivity apparently to be due to beta-lipoprotein.

CONCLUSIONS

Sellek and Frade's ethanol coagulation test is of incomparable value in the diagnosis, prognosis and treatment of lipoid nephrosis. It is an efficient method for finding out in matter of seconds the state of activity of this disease. This test gives no false-positive results in lipoid nephrosis in an active phase and requires but one drop of serum and one of 95° ethyl alcohol of same size.

Under the effects of adrenocortical therapy and in a fashion parallel to the favorable course of the disease, the reaction decreases in intensity till becoming negative; it is of extraordinary value for assessing both the course of the disease

and the response to therapy. Besides its value in the diagnosis, prognosis and treatment of lipoid nephrosis, the test has shown to be valuable in clinical practice for detecting hepatic glycogenosis with hyperlipemia, familial idiopathic hyperlipemia, intrahepatic bile duct agenesis with high lipids and it may be used as an adjunct in cases of malabsorption, including mucoviscidosis.

RESUME

En août 1966, Sellek, Frade et associés ont proposé une nouvelle épreuve de floculation pour le diagnostic, le pronostic et le traitement de la néphrose lipoïde, n'employant qu'une seule goutte de sérum sanguin et une autre d'alcool éthylique à 95° de la même grandeur.

Cette étude-ci a confirmé la préalable et a montré que dans la néphrose lipoïde dans une phase active (47 cas) la réaction était positive dans de 100%. Dans la phase de rémission clinique induite par le traitement avec des stéroïdes cortico-surrénaux la réaction était négative, douteuse ou très faiblement positive (25 ans).

Chez les malades avec des glomérulonéphrites aiguës pures (45 cas) la réaction était négative dans le 100%; dans les néphrites néphrotiques elle était positive le 100%.

Sous les effets du traitement avec des stéroïdes corticosurrénaux et parallèlement à l'évolution favorable de la maladie, la réaction décroît en intensité jusqu'à se faire négative, cette réaction étant d'une valeur énorme pour connaître le cours de la maladie et la réponse au traitement employé.

Une réaction négative exclut le diagnostic de néphrose lipoïde en phase active et le syndrome néphrotique en général, cette réaction étant d'une valeur

significative pour la pratique clinique dans les cas douteux.

En outre de la néphrose lipoïde en phase active, les auteurs ont trouvé des données positives chez trois cas de glycogénose hépatique dont l'un avait la maladie de von Gierke par défaut de glycose-6-phosphatase et les deux autres étaient causés par défaut de l'enzyme débranchant. Tous avaient une sévère hyperlipémie. Chez les autres malades avec glycogénose hépatique mais avec chiffres normaux de lipides dans le sang, l'épreuve se montrait négative. Aussi on l'a trouvée intensivement positive (++++) chez un malade avec agénésie des voies biliaires intrahépatiques avec grande hyperlipémie (1 333 mg% de cholestérol et 800 mg.% d'esters du cholestérol); c'était aussi le cas chez deux sœurs avec hyperlipémie idiopathique familiale. Le degré de positivité de l'épreuve était en rapport direct à celui de l'hyperlipémie.

Les auteurs ont recherché la cause de la positivité de l'épreuve en rapport avec les fractions protéiniques, les mucoprotéines, les lipoprotéines et l'activité du complément du sérum, ayant trouvé qu'apparemment la positivité en est due à la bêtalipoprotéine.

CONCLUSION

L'épreuve de coagulation à l'éthanol de Sellek et Frade est d'une valeur incomparable pour le diagnostic, le pronostic et le traitement de la néphrose lipoïde. La dite épreuve est une méthode efficiente pour connaître en question de secondes l'état d'activité de cette maladie. Elle ne donne point de données fausses-négatives dans la phase active de la néphrose lipoïde et ne requiert, pour la réaliser, qu'une grande goutte de sérum et une autre d'alcool éthylique à 95° de la même grandeur.

Sous les effets du traitement avec des stéroïdes corticosurrénaux et parallèlement à l'évolution favorable de la maladie, la réaction décroît en intensité jusqu'à se faire négative, cette réaction étant d'une valeur énorme pour connaître le cours de la maladie et la réponse au traitement employé.

En outre de sa valeur pour le diagnostic, le pronostic et le traitement de la néphrose lipéide, l'épreuve est utile dans la pratique clinique pour déceler la glycogénose hépatique avec hyperlipémie, l'hyperlipémie idiopathique familiale, l'agénésie des voies biliaires intra-hépatiques avec des lipides élevés et on peut l'employer comme une recherche additionnelle dans les cas de malabsorption y incluant la mucoviscidose.

ZUSAMMENFASSUNG

In August 1966 haben Sellek, Frade und Mitarbeiter eine neue Ausflockungsprobe für die Prognose, Diagnose und Behandlung der lipoidischen Nephrose, die nur einen Tropfen Blutserums und einen gleich von 95° Ethylalkohol benötigt, vorgeschlagen.

Die gegenwärtige Arbeit bestätigt die vorhergehende und zeigt, dass bei der lipoidischen Nephrose in einer aktiven Phase (47 Fälle) die Reaktion 100% ige positiv war. In einer Phase von klinischer Remission durch Behandlung mit Nebennierenrindensteroiden hervorgerufen, war die Reaktion negativ, zweifelhaft oder sehr schwach (25 Fälle).

In Patienten mit reinen akuten Glomerulonephriten (45 Fälle) war die Reaktion 100% negativ; in nephrotischen Nephriten war sie 100% positiv. Unter Wirkung der Behandlung mit Nebennierenrindensteroiden und parallel zum günstigen Verlauf der Krankheit wurde die Intensität der Reaktion

geringer bis sie negativ wurde; sie ist von aussergewöhnlichem Wert um den Verlauf der Krankheit und die Reaktion auf die Therapie zu kennen. Eine negative Reaktion schliesst eine Diagnose von lipoidischer Nephrose in aktiver Phase und auch von nephrotischen Syndrom im allgemeinen aus; diese Reaktion stellt einen grossen Beitrag zur klinischen Praxis in zweifelhaften Fällen dar.

Ausser der lipoidischen Nephrose in aktiver Phase haben die Autoren positive Resultate in drei Fällen von Leberglykogenose getroffen. Einer entsprach einer von Gierke's Krankheit durch Mangel an Glukose-6-Phosphatase und die andern zwei wurden durch einen Mangel an Entzweigungsenzyme verursacht. Alle hatten eine schwere Hyperlipämie. In anderen zwei Patienten mit Leberglykogenose, aber mit normalen Lipidenblutzißern, war die Probe negativ. Ausserdem war sie stark positiv (+++++) in einem Patienten mit intrahepatischer Gallenwegeagenesie und starker Hyperlipämie (1333 mg.% Cholesterol und 800 mg.% Cholesterolesters), gefunden. Das war auch der Fall bei zwei Schwestern mit familiären idiopathischer Hyperlipämie. Der Positivitätsgrad der Probe war in direktem Verhältnis zu dem der Hyperlipämie. Die Autoren haben die Ursache der Positivität der Probe im Zusammenhang mit den Proteinfractionen, den Mukoproteinen, den Lipoproteinen und der Komplementsaktivität des Serums geforscht und haben dabei das Betalipoprotein als anscheinende Ursache der Positivität gefunden.

SCHLUSSFOLGERUNGEN

Sellek und Frade's Ethanolgerinnungsprobe ist von unvergleichlichem Wert für die Diagnose, Prognose und Behandlung der lipoidischen Nephrose. Sie ist

eine wirksame Methode um in Sekunden den Aktivitätszustand dieser Krankheit zu erfahren. Die besagte Probe ergibt keine falsch-negative Resultate in der aktiven Phase der lipoidischen Nephrose und benötigt zur Durchführung nur einen grossen Tropfen Serums und einen von 95° Ethylalkohol von gleicher Grösse.

Unter der Wirkung der Behandlung mit Nebennierenrindensteroiden und parallel zum günstigen Verlauf der Krankheit wurde die Intensität der Reaktion geringer bis sie negativ wurde; sie ist

von aussergewöhnlichem Wert um den Verlauf der Krankheit und die Reaktion auf die Therapie zu kennen.

Ausser ihrem Wert für die Diagnose, Prognose und Behandlung der lipoidischen Nephrose ist die Probe in der klinischen Praxis um Leberglykogenosen mit Hyperlipämie, familiäre idiopathische Hyperlipämien, intrahepatische Gallenwegeagenesien mit erhöhten Lipiden zu entdecken nützlich und kann auch als zusätzliches Element in Fällen von Malabsorption, einschliessend der Mukoviszidose, gebraucht werden.

Prueba de Sellek y Frade de coagulación al etanol (S.F.C.E.) para el diagnóstico y pronóstico de la nefrosis lipóidica

FUNDAMENTO

Descansa en el principio de que una gota de suero de un niño normal, mezclado con una gota de alcohol etílico natural de 95 grados, permanece estable; mientras que un suero de un niño afecto de nefrosis lipóidica en fase activa, en las mismas condiciones forma un coágulo.

TÉCNICA

1) Colocar en una lámina de cristal excavada una gota de suero sanguíneo fresco y libre de hemólisis. La reacción no se presta para ser usada en tubos. La prueba se practicará siempre con suero; en circunstancias especiales se empleará plasma.

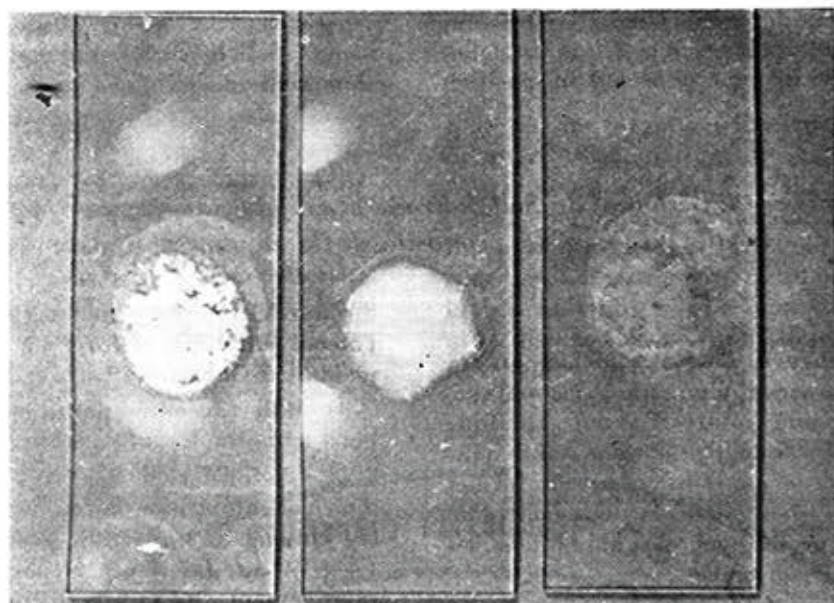
2) Añadir una gota de alcohol etílico de 95 grados. Si se quiere colorearlo previamente con 0.1 gramos % de rojo escarlata biehlich Merck. Filtrar. No-

sotros usamos un alcohol etílico natural de 95 grados, de fabricación cubana.

3) Mezclar con un aplicador de madera.

4) La formación en segundos de un coágulo bien definido se reportará como reacción positiva fuerte (+++ y ++++ cruces). proporcionalmente reacciones de menor intensidad se informarán como positivas débiles (+ a ++ cruces). (Fig. 1).

5) En los casos negativos, hay ausencia de coagulación manifiesta permaneciendo el Etanol coloreado o no, con sus características propias, al mezclarlo con el suero sanguíneo. En ocasiones se observan coagulitos muy pequeños e indefinidos, carentes de significación clínica. Estos son diferentes al coágulo característico observado en las reacciones positivas. La abreviatura S.F.C.E. significa Sellek y Frade Coagulación al Etanol.



A) Reacción
Positiva
Fuerte (++++)

B) Reacción
Negativa

C) Reacción
Positiva
Débil (++)

The ethanol test of Sellek, Frade et al. (S.F.E.C.) for establishment of the diagnosis and prognosis of lipid nephrosis

PRINCIPLE:

This test is based on the fact that a drop of serum from a normal child, mixed with a drop of ethyl alcohol of 95° maintains its stability, while serum from a child in the active stage of lipid nephrosis will clot, in the same conditions.

METHOD

1) Deposit one drop of fresh blood serum showing no sign of hemolysis, on an excavated slide. The test is not suitable to be performed in test tubes. It should always be performed using serum; only in special circumstances shall blood plasma be used.

2) Add one drop of 95° ethyl alcohol (stain first, if so wished, with 0.1 gm. % of Biebrich Scarlet Red, Merck). Filter. We use 95° pure alcohol made in our country.

3) Mix with a wooden applicator.

4) Development within seconds of a well defined clot should be reported as highly positive reaction (+++ or +++) while proportionally less intense reactions shall be reported as weakly positive (+ or ++).

5) In negative cases, there is no evidence of clorring, the ethyl alcohol, stained or not, conserving its characteristic properties when mixed with the serum. Sometime tiny little defined

clots, devoid of any clinical significance can be seen. These clots differ from the characteristic clot observed in positive

reactions. The abbreviation S.F.E.C. means Sellek-Frade's ethanol coagulation method.

Epreuve à l'éthanol de Sellek-Frade et collaborateurs pour établir le diagnostic et le pronostic de la néphrose lipéoïde

PRINCIPE

L'épreuve se base sur le fait qu'une goutte de sérum d'un enfant normal mélangée avec une goutte d'alcool éthylique naturel de 95 degrés, se tient stable, tandis que le sérum d'un enfant atteint de néphrose lipéoïde dans la phase active de celle-ci, produit un coagulum dans les mêmes circonstances.

METHODE

1) Mettre sur une lame de verre creusée une goutte de sérum frais et ne montrant point d'hémolyse. La réaction n'est pas à propos pour se faire dans des éprouvettes. L'épreuve doit toujours se faire avec du sérum; seulement dans des circonstances spéciales on emploiera du plasma.

2) Ajouter une goutte d'alcool éthylique de 95 degrés (Si l'on veut on peut lui donner de la couleur préalablement avec 0.1% g. de rouge écarlate Biebrich

de Merck). Filtrer. Nous employons de l'alcool éthylique naturel de 95 degrés produit à Cuba.

3) Mélanger avec une petite baguette de bois.

4) La formation dans des secondes d'un coagulum bien défini sera rapportée comme une réaction positive forte (+++ ou ++++) et les réactions relativement plus faibles devront se rapporter comme des réactions positives faibles (+ ou ++).

5) Chez les cas négatifs, il y a l'absence de coagulation manifeste, l'éthanol ou le mélange avec le sérum sanguin provenant de ces cas.

Parfois on voit très petits coagulums d'aspect indéfini et qui manquent de signification clinique; les coagulums-ci diffèrent de celui caractéristique que l'on observe dans les réactions positives. L'abréviation S. F. C. E. signifie: méthode de Sellek et Frade de la coagulation par l'éthanol.

Athanolprobe von Sellek Frade und Mitarbeiter (S.F.A.K.) die feststellung der diagnose und prognose der lipoidnephrose

BEGRÜNDUNG

Die Probe beruht auf der Tatsache dass das Serum eines normalen Kindes, mit einem Tropfen reinem 95 Athylalkohol vermischt, sich stabil verhält, während das Serum eines Kindes mit Lipoidnephrose im aktiven Stadium in

denselben Umständen, ein Koagulum bildet.

METHODE

1) Auf einer gehöhlten Glasplatte gebe man einen Tropfen frischen Blutserums ohne Zeichen von Hämoly-

se. Die Reaktion ist nicht für Reagenzgläser geeignet. Diese Probe soll immer im Serum durchgeführt werden; nur in speziellen Umständen soll man Plasma gebrauchen.

2) Man gebe einen Tropfen 95 Athylalkohol zu. (Falls gewünscht, färbe man früher den Alkohol mit 0.1 g. Biebrichs Scharlachrot von Merck). Man filtriere. Wir gebrauchen in Kuba erzeugten reinen 95 Athylalkohol.

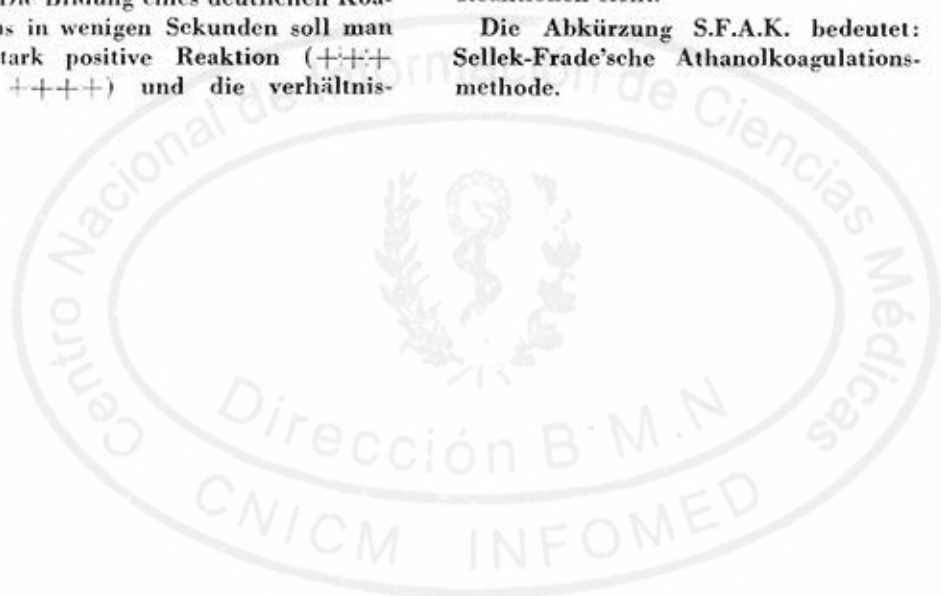
3) Man mische mit einem Holzstäbchen.

4) Die Bildung eines deutlichen Koagulums in wenigen Sekunden soll man als stark positive Reaktion (++++) oder (++++) und die verhältnis-

mässig schwächeren Reaktionen als schwach positive (+ oder ++), melden.

5) In den negativen Fällen ist jede sichtbare Koagulation abwesend, der Athylalkohol bleibt gefärbt oder nicht, aber mit den charakteristischen Eigenschaften, wenn mit dem Blutserum vermischt. Zumals sieht man sehr kleine undeutliche Gerinnsel, die klinisch bedeutungslos sind. Dieselben unterscheiden sich von dem charakteristischen Koagulum das man in positiven Reaktionen sieht.

Die Abkürzung S.F.A.K. bedeutet: Sellek-Frade'sche Athanolkoagulationsmethode.



CUADRO I

NEFROSIS LIPOIDICA EN FASE ACTIVA O EN RECAIDA

No.	Edad	Prueba de Sellek-Frade (Etiol)	P.T. Gr. %	Serina Gr. %	Globulinas Gr. %	Coolesterol Total Gr. %	Proteinuria
1	10 a	+++	4.69	3.01	1.68	400	+++
			Urea: 27.5 mlgrs. Bajo tratamiento.				
2	2ª	NEG. ++++	5.32	3.80	1.68	180	Neg. TRAZAS
			4.05	2.05	2	265	
3	3ª	++++	4.29	2.29	2	210	Neg.
			5.88	2.60	3.28	220	Neg.
4	2ª	++++	5.21	2.75	2.46	195	Neg.
			5.42	2.75	2.67	290	++
		++++	—	—	—	250	Neg.
		++	—	—	—	200	Neg.
			Otras investigaciones: Urea: 33 mlgr. % Creatinina 0.52 Acido úrico: 2.7 mlgr. % Eritrosedimentación (Westergren): 115 mm. hora.				
5	4ª	+++	3.35	2.34	1.01	200	4.9 GRS. 1000
6	4ª	+++	3.35	1.67	1.68	300	—
			Bajo tratamiento				
7	5ª	Neg. ++++	—	—	—	190	—
			4.95	3.68	1.27	272	1.49 GRS. 1000
			Bajo tratamiento				
		Neg.	5.63	2.75	2.88	181	Neg.
			Otras investigaciones: Urea: 29.6 mlgrs. % Creatinina: 1.30 mlgrs. % Acido úrico: 4. mlgrs. %				

Cuadro 1 (Continuación)

No.	Edad	Prueba de Sellek-Frade (Etanol)	P.T. Grs. %	Serina Grs. %	Globulinas Grs. %	Coolesterol Total Grs. %	Proteinuria
8	8ª	++	5.88	—	—	200	— 41
Bajo tratamiento							
9	4ª	Neg. ++	— 4.69	— 2.34	— 2.35	170 428	0.42 GRS 1000
Otras investigaciones: Urea 29.96 mlgrs. % Eritrosedimentación (Westergren), 110 mm. hora.							
10	12ª	++++	6.03	3.65	2.35	335	1.68 GRS
		++++	5.88	3.95	1.93	334	1000
		++++	5.69	3.35	2.34	250	TRAZAS
11		Neg. ++++	— 4.02	— 2.34	— 1.68	185 350	Neg. Neg.
Bajo tratamiento							
12		+	4.94	3.04	1.40	180	Neg.
13		++	4.39	3.35	1.34	350	—
		++++	3.35	1.34	2.05	250	—
Urea: 21.40 mlgrs. %							
14		++++	3.68	1.67	2.01	286	—
Urea: 31.50 mlgrs. %							
15		++++	2.85	1.90	0.95	500	0.42 grs X 1000
Urea: 31.90							
16		++++	3.04	1.71	1.33	400	1.60 grs X 1000
Urea: 22.5 mlgrs. %							

Cuadro 1 (Continuación)

No.	Edad	Prueba de Sellek-Frade (Etanol)	P.T. Grs. %	Serina Grs. %	Globulinas Grs. %	Colesterol Total Grs. %	Proteinuria
17		+++	3.42	1.90	1.52	333	—
18		+++	3.80	1.90	1.90	333	—
19		+++	Urea: 25.5 mlgrs. %		1.90	500	—
20		+++	3.04	1.14	2.28	333	—
21		+++	3.42	1.14			
22		+++	Urea: 27.5 mlgrs. %		1.90	200	—
23		+++	5.13	3.23	1.33	166	—
24		+++	2.41	1.14			
25		+++	Urea: 32.5 mlgrs. %		1.14	400	—
26		+++	2.66	1.52	2.2	166	—
27		+++	4.70	3.40	2.09	222	—
28		+++	5.51	3.42	—	220	—
29		+++	—	—	—	350	—
30		+++	4.82	—	—	280	—
31		+++	2.70	—	1.35	333	—
32		+++	3.61	2.28			
33		+++	Urea: 22.50 mlgrs. %		1.48	600	TRAZAS
34		+++	5.11	3.63	1.90	333	—
35		+++	5.32	3.42	1.33	220	—
36		+++	4.94	3.61	1.14	220	—
37		+++	4.66	3.42	1.99	181	—
38		+++	5.08	3.09			
39		+++	Urea: 25.5 mlgrs. %				

Cuadro 1 (Continuación)

No.	Edad	Prueba de Sellek-Frade (Etiol)	P.T. Grs. %	Serina Grs. %	Globulinas Grs. %	Colesterol Total Grs. %	Proteinuria
31	—	++	2.83	0.68	2.15	750	—
32	—	++	3.39	0.68	2.71	702	—
33	—	++	3.99	1.42	2.57	478	—
34	—	++	3.39	2.68	2.71	822	—
35	—	++	4.05	3.18	—	245	—
36	—	++	6.25	4.16	2.09	235	—
37	—	++	—	—	—	932	—
38	—	++	—	—	—	591	—
39	—	++	3.42	1.14	2.28	350	—
40	—	++	3.78	1.42	—	333	—
41	—	++	3.29	2.68	2.71	320	—
			Urea: 21.9 mlgrs. %				300
42	—	++	4.37	—	—	754	—
43	—	++	3.78	1.17	—	623	—
44	—	++	3.75	1.17	2.61	600	—
45	—	++	—	—	2.68	377	—
46	—	++	—	—	—	367	—
47	—	++	—	—	—	500	—
						225	—

CUADRO II
NEFROSIS LIPOIDICA (REMISION CLINICA)

	Prueba de Sellek-Frade (Etanol)	P.T. Grs. %	Serina Grs. %	Globulinas Grs. %	Cholesterol Total Mlgrs. %
1	Negativa	5.32	3.42	1.90	180
2	Negativa	4.94	3.23	1.71	180
3	Negativa	4.56	2.66	1.90	150
4	Negativa	5.13	3.23	1.90	150
5	Negativa	4.94	3.40	1.90	170
6	Negativa	5.13	3.40	2.90	190
7	Negativa	4.94	2.66	2.28	185
8	Negativa	6.08	2.47	3.61	222
9	+	4.94	3.04	1.40	180
10	+	—	—	—	—
11	Negativa	—	—	—	—
12	Negativa	—	—	—	—
13	Negativa	—	—	—	—
14	Negativa	5.70	3.80	1.90	153
15	Negativa	6.08	3.61	2.47	166
16	Negativa	4.56	2.47	2.04	150
17	Negativa	5.51	3.61	1.90	133
18	Negativa	5.70	3.80	1.90	153
19	++	3.42	2.28	1.14	200
20	Negativa	—	—	—	—
21	Negativa	—	—	—	—
22	Negativa	5.13	3.42	1.51	133
23	Negativa	4.75	3.04	1.72	111
24	Negativa	4.18	3.23	0.95	200
25	Negativa	—	—	—	195

CUADRO III (*)

Caso	Prueba de Sellek-Frade (Etanol)	P.T. %	Albúmina %	Alfa ¹ %	Globulinas Alfa ² %	Beta %	Gamma %
1	++	6.4 Grs.	24.6	8.8	36.2	14.6	15.8
2	+++	3.2	30.33	9.03	21.34	12.69	26.61
3	+++	6.4	24.6	8.8	36.2	14.6	15.8
4	++++	3.04	17.46	8.33	44.41	15.94	13.86
5	++++	4.31	12.13	6.06	39.39	29.29	13.13
6	++++	4.32	21.75	7.97	36.23	21.01	13.04
7	++++	4.30	22.35	4.75	37.9	17.00	18
8	++++	4.94	17.71	5.22	50.97	17.71	08.39
9	++++	3.70	26.80	7.30	42.00	08.70	15.20
10	++++	3.20	16.50	3.60	51.50	14.70	13.70
11	++++	3	15.50	5.20	56.00	12.10	11.20
12	++++	2.20	19.50	3.60	42.20	20.20	14.50
13	++++	6.30	29.20	5.50	38.40	16.00	10.90
14	++++	2.20	35.00	11.00	41.00	03.10	10.00
15	++++	3.04	25.20	05.40	35.00	16.40	18.00
16	++++	2.20	35.00	11.00	41.00	03.00	10.00
17	++++	2.20	19.00	03.80	35.80	19.80	21.60
18	++++	4.30	25.00	02.70	37.30	17.30	17.70
19	++++	3.00	15.50	05.20	56.00	12.10	11.20
20	++++	2.20	19.5	03.60	42.20	20.20	14.50

(*) Nefrosis Lipoidica en fase activa. Electroforesis de las proteínas séricas y prueba del etanol.

CUADRO IV
GLOMERULONEFRITIS AGUDA

No.	Edad	Prueba de Sellek-Frade Etanol	Acido úrico Mlgrs. %	Urea Mlgrs. %	Creatinina Mlgrs. %
1	7 ^o	Negativa	7.3	—	0.56
2	7 ^o	Negativa	7.5	24	0.48
3	6 ^o	Negativa	3.5	52.5	—
4	4 ^o	Negativa	6.3	55.4	—
5	6 ^o	Negativa	5	42.8	—
6	9 ^o	Negativa	5.6	44.94	—
7	5 ^o	Negativa	4	43.3	—
8	7 ^o	Negativa	5.9	25.4	—
9	5 ^o	Negativa	4.1	32.10	—
10	6 ^o	Negativa	3.5	30.5	—
11	—	Negativa	3.8	32	0.90
12	—	Negativa	4.8	32.4	0.56
13	—	Negativa	5.6	32.4	—
14	7 ^o	Negativa	6.6	34	0.60
15	2m	Negativa	7.8	—	—
16	7 ^o	Negativa	7.5	23	—
17	—	Negativa	3.7	29	—
18	—	Negativa	3.7	—	—
19	—	Negativa	10.7	—	0.68
20	—	Negativa	2.7	—	0.40
21	12 ^o	Negativa	5.5	32.10	0.40
22	—	Negativa	7.4	—	—
23	9 ^o	Negativa	5.4	—	—
24	7 ^o	Negativa	7.5	—	—
25	2 ^o	Negativa	3.6	32	—
26	—	Negativa	3.3	27.5	—
27	—	Negativa	10.7	55.6	—
28	—	Negativa	3	—	—
29	—	Negativa	5.5	—	—
30	—	Negativa	4.4	—	—
31	—	Negativa	3.7	—	—
32	—	Negativa	5.4	—	—
33	—	Negativa	3.7	—	—
34	—	Negativa	3.5	32	0.68
35	—	Negativa	7.4	23	—
36	—	Negativa	5.2	25.5	—
37	—	Negativa	—	42	—
38	—	Negativa	—	21	—
39	—	Negativa	—	60	—
40	—	Negativa	—	61	—
41	—	Negativa	—	85	—
42	—	Negativa	—	100	—
43	—	Negativa	—	55	—
44	—	Negativa	—	60	—

CUADRO V
NEFRONEFRITIS

	Prueba de Sellek-Frade (Etanol)	P.T. Grs. %	Serina Grs. %	Globulinas Grs. %	Coolesterol Mlgrs. %	Urea Mlgrs. %
1	+++	3.04	1.14	1.90	500	77.5
2	++++	3.01	1.34	1.67	364	64
3	+++	4.79	1.81	2.98	300	53
4	++	6.09	2.90	3.19	181	63
5	+++	3.01	1.34	1.67	350	75
6	+++	—	—	—	715	67
7	++++	3.78	1.17	2.61	720	115
8	++++	—	—	—	823	45
9	++	—	—	—	227	70
10	+++	—	—	—	400	100

CUADRO VI
GLUCOGENOSIS HEPATICA (TIPO VON GIERKE)

Edad	S.F.C.E.	Lípidos Totales	Colesterol Total	Esteres del Colesterol
18 m	++++	—	571 mlgrs. %	333 mlgrs. %
OTRAS INVESTIGACIONES				
Lipoproteínas alfa ...	3.5 %	De la cantidad de lipoproteínas totales del plasma.		
Lipoproteínas beta ...	96.50 %			

ELECTROFORESIS DE LAS PROTEINAS DEL SUERO SANGUINEO

Proteínas totales	Albúmina	G L O B U L I N A S			
		Alfa 1	Alfa 2	Beta	Gamma
6 Grs. %	52 %	3.70 %	18 %	12.30	14 %

GLUCOGENOSIS HEPATICA (CASO NUMERO 2)
(DEFICIENCIA DE LA ENZIMA DESRAMIFICANTE)

Edad	S.F.C.E.	Lípidos Totales Kunkel	Colesterol Total Bloor	Esteres del Colesterol
2ª	+++	1 000 mlgrs. %	400 mlgrs. %	—
Pruebas hepáticas (labilidad serocoloidal).				
Hanger	++	MacLagan (Floc) +	Sellek-Frade	(F) +

ELECTROFORESIS DE LAS PROTEINAS DEL SUERO SANGUINEO

Proteínas totales	Albúmina	Alfa 1	G L O B U L I N A S		
			Alfa 2	Beta	Gamma
7 grs. %	43.5 %	3.9 %	12.5 %	11.5 %	28.6 %

GLUCOGENOSIS HEPATICA (CASO NUMERO 3)
(DEFICIENCIA DE LA ENZIMA DESRAMIFICANTE)

S.F.C.E.	Lípidos totales	Colesterol total (Bloor)	Esteres del colesterol
++	—	350 mlgrs. %	—

OTRAS INVESTIGACIONES

PRUEBAS HEPATICAS (LABILIDAD SEROCOLOIDAL)

Hanger: negativa	MacLagan: negativa	Sellek-Frade (negativa)
------------------	--------------------	-------------------------

ELECTROFORESIS DE LAS PROTEINAS DEL SUERO SANGUINEO

Proteínas totales	Albúmina	Alfa 1	Alfa 2	Beta	Gamma
6.86 grs. %	37%	4%	18%	18%	23%

S.F.C.E.	Lípidos totales	Colesterol (Bloor)	Esteres del colesterol (Bloor)
Negativa	—	190 mlgrs. %	80 mlgrs. %

GLUCOGENOSIS HEPATICA (CASO NUMERO 5)

(Diagnóstico por biopsia)

Negativa	—	120 mlgrs. %	84 mlgrs. %
----------	---	--------------	-------------

CUADRO VII

HIPERLIPEMIA IDIOPATICA FAMILIAR

(Caso número 1)

S.F.C.E.	Lípidos totales (Kunkel)	Colesterol total (Bloor)	
	1020 mlgrs. %	581 mlgrs. %	311 mlgrs. %

OTRAS INVESTIGACIONES

Lipoproteína Alfa: 21.06%
Lipoproteína Beta: 78.94%

De la cantidad de Lipoproteínas
totales del plasma.

Proteínas totales	Albúmina	Alfa 1	G L O B U L I N A S		
			Alfa 2	Beta	Gamma
10 grs. %	45.70%	6.66%	12.20%	18.22%	19.22%

HIPERLIPEMIA IDIOPATICA FAMILIAR (CASO NUMERO 2)

S.F.C.E.	Lípidos totales	Colesterol total (Bloor)	Esteres del colesterol (Bloor)
		1405 mlgrs. %	666 mlgrs. %

ELECTROFORESIS DE LAS PROTEINAS

Proteínas totales	Albúmina	Alfa 1	G L O B U L I N A S		
			Alfa 2	Beta	Gamma
5.2 grs. %	30.57%	11.11%	21.52%	18.65%	18.15%

AGENESIA INTRAHEPÁTICA DE LAS VÍAS BILIARES

S.F.M.E.	Lípidos totales	Colesterol total (Bloor)	Esteres del colesterol (Bloor)
++++	—	1333 mlgrs. %	800 mlgrs. %

OTRAS INVESTIGACIONES

PRUEBAS HEPÁTICAS DE LABILIDAD SEROCOLOIDAL

Hanger, MacLagan y Sellek-Frade: Negativas.
 Bilirrubina directa (Malloy-Evelyn) 14 mlgrs. %
 Fosfatasa alcalina: 28 unidades Bodansky.

MUCOPROTEÍNAS (MÉTODO DE WINZLER)

	Prueba de Sellek-Frade (Etanol)	Mucoproteínas Mlgrs. % de Tiroxina	Diagnóstico.
1	++++	3.8	Nefrosis lipóidica
2	++++	4	Nefrosis lipóidica
3	++	3.20	Nefrosis lipóidica
4	+++	4.20	Nefrosis lipóidica
5	+	7	Glomerulonefritis aguda con componente nefrótico.
6	++	2.5	Nefronefritis
7	Negativa	10	Insuficiencia renal aguda
8	Negativa	4.8	Carditis reumática.
9	Negativa	3.2	Carditis reumática.
10	Negativa	5.4	Reumatismo articular
11	Negativa	8.60	Artritis reumatoidea
12	Negativa	8.10	Reumatismo cardíaco
13	Negativa	10.80	Miopatía
14	Negativa	6.50	Miopatía
15	Negativa	11	Malabsorción intestinal
16	Negativa	1.09	Enfermedad del colágeno.

CUADRO VIII
SÍNDROME DE MALABSORCIÓN INCLUYENDO
FIBROSIS QUÍSTICA DEL PÁNCREAS

	Prueba de Sellek-Frade Etanol	Diagnóstico	Otras investigaciones Electrólitos del sudor
1	++	F.Q.P.	Cloro 50 mEqL Sodio 80 mEqL
2	+	F.Q.P.	Cloro 65 mEqL Sodio 93 mEqL
3	++++	F.Q.P.	Cloro 80 mEqL Sodio 123 mEqL
4	++	F.Q.P.	Cloro 136 mEqL Sodio 131 mEqL
5	+++	Madre niño Fallecido F.Q.P.	Cloro 61 mEqL Sodio 115 mEqL Shwachmann +++
6	+++	Hermano niño Fallecido F.Q.P.	Shwachmann +++
7	+++	F.Q.P.	Cloro 62.5 mEqL Sodio 93.5 mEqL
8	Negativa	F.Q.P.	Cloro 134 mEqL Sodio 125 mEqL
9	++	Síndrome malabsorción	
10	++	Síndrome malabsorción	
11	++	Síndrome malabsorción	
12	+	Síndrome malabsorción	
13	+	Síndrome malabsorción	

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Sellek, A., del Frade A., Hernández, T. H., Díaz R., de Castro, E. y San Martín, M.: Prueba de Sellek y Frade de coagulación al Etanol para el diagnóstico y pronóstico de la nefrosis lipídica. *Revista Cubana de Pediatría*. 38: 435, 1966.
- 2.—Gras J.: *Proteínas plasmáticas*. Editorial Jims. Barcelona. Tercera Edición. 1967.
- 3.—Cohn, E. J., Gurd, F. R. N., Surgenor, D. M., Barnes, B. A., Brown, R. K. y cols.: A system for separation of the components of human blood: quantitative procedures for the separation of the protein components of human plasma. *J. Amer. Chem. Soc.* 72: 465, 1950.
- 4.—Barr, D. P., Russ, E. M. y Eder, H. A.: Protein-lipid relationships in human plasma. II. In Atherosclerosis and related conditions. *Amer. J. Med.* XI: 480, 1951.
- 5.—Barr, D. P., Rothbard, S. y Eder, H. A.: Atherosclerosis and Aortic Stenosis in Hypercholesteremic xantomatosis. *J.A.M.A.* 156: 943, 1954.
- 6.—Martín, Jiménez, R.: Comunicación personal.
- 7.—Martín Jiménez, R., Delgado, B. Güel y Varona, E.: Glucogenosis por defecto de la enzima desramificante. Presentación de dos casos. *Soc. Cubana de Pediatría*. Sesión de 29 de Mayo de 1968.
- 8.—Wintzler, R. J., Devor, A. W., Mehl, J. W. and Smyth, J. W.: Studies on mucoprotein of human plasma. *J. Clin. Invest.* 27: 609, 1948.
- 9.—Levy, L., Jackson, R. L.: Studies on the mucoproteins of blood. *J. Lab. Clin. Med.* 38: 921, 1951.
- 10.—Gitten, D., Cornwell, D.: Plasma lipoprotein metabolism in normal individuals and in children with the nephrotic syndrome. *J. Clin. Invest.* 35: 706, 1956.
- 11.—Kempe, C. H., Silver, H. K., Smyth, F., Gofman, J. W. and Jones, H. R.: The lipoproteins of serum in infancy and childhood. *J. Pediat.* 40: 11, 1952.
- 12.—Thomas, E. M.: Total and fractional blood lipids levels in the nephrotic syndrome. *Amer. J. Dis Child.* 65: 770, 1943.
- 13.—Farnsworth, E. B. and Ruppenthal, B. A.: Electrophoretic Studies on serum and urine proteins in nephrosis treated with A.C.T.H. *J. Lab. Clin. Med.* 38: 407, 1951.
- 14.—Thomas, E. M., et al.: Relationships between blood lipids and blood protein levels in nephrotic syndrome. *Amer. J. Dis. Child.* 81: 207, 1951.
- 15.—Thannhauser, S.: *Lipoidosis*. Editorial Científico. Médica, Barcelona. 1961.
- 16.—Laguerre, G., Hartman, P., et Milliez.: *Biochimie des Syndromes Nephrotiques*. Presse Med. 68: 33, 1960.
- 17.—Behrendt, H.: *Diagnostic tests in infants and children*. Lea & Febiger, 1962.
- 18.—Wolman, J. Irving: *Laboratorio y Pediatría*. Ed. Paz Montalvo, Madrid, 1960.
- 19.—Thompson, R. S. H., King, E. J.: *Biochemical Disorders in human Disease* J., & A. Churchill, Londres, 1964.
- 20.—Galán, E., García Faes., O. Costales, F., Blain, G.: *Labourdet, J. M.*: Tratamiento de la nefrosis en el niño con corticosteroides. Observaciones sobre 278 casos estudiados de 1952 a 1959. *Rev. Cubana de Pediat.* 32: 339, 1960.
- 21.—Segal, D., Torres, W. y de la Torre, E.: Electroforesis e Inmuno-electroforesis evolutiva en el síndrome nefrótico. *Rev. Cubana de Pediat.* 39: 177, 1967.
- 22.—Antonucci, E. Ch.: Comportamiento de la actividad del complemento del suero en nefrosis lipídica del niño. *Minerva Pediat.* 13: 258, 1961.
- 23.—Segni, G.: La lesión fundamental bioquímica en fibrosis quística del páncreas. *Minerva Pediat.* 13: 1264, 1961.
- 24.—*Histología patológica y bioquímica de la fibrosis quística del páncreas*. Minerva Pediat. 13: 1270, 1961.

Ya está impreso

EL PRIMER TOMO DE TEMAS DE LAS RESIDENCIAS

que contiene las tesis:

1. LITIASIS BILIAR

por el Dr. Carlos M. Cruz Hernández

2. LITIASIS RESIDUAL DEL COLEDOCO

por el Dr. Orestes M. Pablos Coterón

3. HIPERTENSION PORTAL

por el Dr. Rafael López Sánchez

editado por el

CENTRO NACIONAL DE INFORMACION DE CIENCIAS MEDICAS

Precio del ejemplar \$2.00

Este libro está a la venta en las Librerías de L y 27, Vedado, Habana, "Lalo Carrasco", Hotel Habana Libre, en las principales librerías del interior de la República, y también se puede solicitar por correo a "La Moderna Poesía", Apdo. 605, La Habana, enviando el importe señalado y \$0.25 adicionales para el franqueo certificado.