

# Les protéines sériques dans le syndrome de Kimmelstiel-Wilson

Autor(en): **Rutishauser, Erwin / Martin, Eric / Berthoud, Edmond**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Archives des sciences physiques et naturelles**

Band (Jahr): **28 (1946)**

PDF erstellt am: **21.07.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-742928>

## **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

## **Haftungsausschluss**

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

tance du déséquilibre protidique dans l'étiologie de l'amyloïdose rénale; de même la néphrose si particulière qui accompagne les myélomes est due à l'élévation des globulines sériques.

- 2° Dans un tiers de nos cas, une cirrhose du foie est associée à la glomérulosclérose. Nous pensons que l'inversion du rapport des sérines et des globulines, si fréquente dans cette maladie — et contrôlée chez deux de nos sujets — témoigne suffisamment de la perturbation du métabolisme protidique.
- 3° A trois reprises, en outre, nous avons observé l'élimination spontanée d'un rein (par calculose, par tuberculose ou par thrombose artérielle) et l'apparition d'une glomérulosclérose intercapillaire dans le rein épargné. Les décharges d'albumines provoquées par la nécrose de ce parenchyme représentent, à notre avis, l'élément nécessaire au déclenchement du syndrome de Kimmelstiel-Wilson.

Nous croyons pouvoir rassembler les pathogénies, diverses en apparence, de ce syndrome dans le cadre d'une perturbation des albumines sériques; c'est celle-ci qui modifie l'aspect d'une néphrocirrhose banale et lui donne le type si particulier de la glomérulosclérose intercapillaire.

**Erwin Rutishauser, Eric Martin et Edmond Berthoud.** —  
*Les protéines sériques dans le syndrome de Kimmelstiel-Wilson.*

A l'appui de l'hypothèse précédemment émise sur la pathogénie de la glomérulosclérose de Kimmelstiel-Wilson, à savoir le rôle important joué par le déséquilibre des protéines sériques, nous apportons un nouveau cas de glomérulosclérose intercapillaire typique; son observation clinique a été complétée par les recherches les plus modernes sur les protides.

Dans les antécédents familiaux de cette malade, il faut relever que deux frères et deux sœurs du père ont souffert de

diabète; elle-même a présenté de la glycosurie à l'âge de 32 ans, qui nécessita l'instauration d'un régime, plus ou moins bien suivi pendant plusieurs années. La glycémie n'a pas été contrôlée.

A l'âge de 46 ans, en 1944, apparition d'œdèmes des membres inférieurs. Le médecin traitant constate une albuminurie à 4 g/l, mais pas de sucre. Un examen du fond de l'œil révèle des hémorragies.

La malade entre à la Clinique médicale au mois d'octobre 1945 en état d'anasarque impressionnant. La pression artérielle est à 14/24; le cœur est augmenté de volume. L'urée sanguine est normale, à 0,26 g/l. La glycémie est de 1,14 et la courbe d'hyperglycémie provoquée, fait important à constater étant donné l'existence d'un diabète antérieur, ne montre pas de flèche élevée du type diabétique, mais au contraire une courbe plutôt plate. Cette épreuve, recherchée à plusieurs reprises, a toujours donné des résultats semblables. On ne peut pas parler simplement d'une disparition de la glycosurie, mais de la normalisation du métabolisme des hydrates de carbone.

Grâce au régime déchloruré, à la limitation stricte des boissons, le poids passe en trois mois de 95 à 58 kg. La malade quitte l'hôpital en février 1946, en équilibre instable. Elle y revient en mars 1946 avec des œdèmes de nouveau très importants; les fonctions rénales s'aggravent, le taux de son urée monte progressivement jusqu'au chiffre de 1,60 g/l.

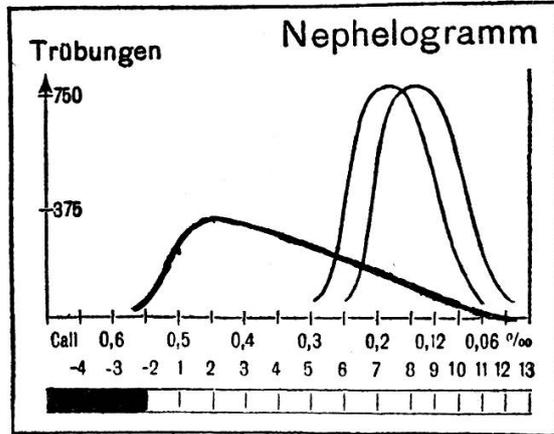
Au cours des différents séjours, quantité d'examen ont été pratiqués, dont les plus importants sont résumés dans le tableau suivant:

Sang: normes		Oct. 1945	Mars 1946	Juillet 1946	Oct. 1946	Déc. 1946
0,26	Urée . . . . .	0,26	0,75	1,00	1,50	1,65
55-65	Rés. alcaline . .	48	40	—	38	—
65-80	Protides tot. . .	55	55	58	52	56
45-55	Sérines . . . . .	33	36	29	26	26
20-30	Globulines . . .	17	26	24	25	30
2	Rapport s/g . . .	2	1,4	1,2	1,0	0,9
2-5	Fibrinogène . . .	8,0	—	6,5	2,5	—
5/10	Sédimentation . .	60/90	50/80	60/80	70/110	70/110

Lipémie: 6 g/l (novembre 1945).

Takata: négatif.

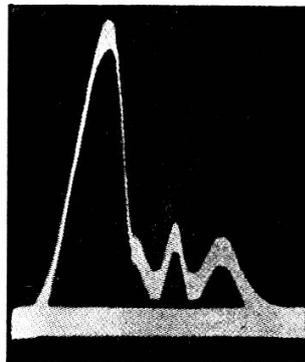
Néphélogramme (novembre 1945):



Déviations vers la gauche de la bande de Weltmann.

Electrophorèse (novembre 1945):

normal



39,8%	Albumines	normes	64,3%
17,5	Globulines $\alpha_2$		6,0
5,7	» $\beta_2$		3,1
17,6	» $\beta_3$		7,7
10,7	» $\gamma$		15,0
8,7	Fibrinogène		3,9

Mobilité diminuée.

## Urines:

Diurèse diminuée: 300 à 700 cm<sup>3</sup> par jour.

Isosténurie progressive.

Sucre: jamais.

Albumine: entre 4 et 9 g/l.

Corps biréfringents: très souvent.

Cylindres granuleux: souvent.

Rouge rénal: 30%, puis traces.

L'évolution de l'affection est lente. L'état oculaire se péjore progressivement. L'action des diurétiques devient nulle et la malade décède en décembre 1946 avec les signes d'une péri-cardite brightique.

Le diagnostic de syndrome de Kimmelstiel-Wilson avait été posé dès le premier séjour; il était basé sur l'existence d'antécédents familiaux diabétiques, sur la présence, dans l'histoire de la malade, d'un diabète léger ayant guéri et sur une symptomatologie de néphrosclérose progressive avec composante importante de néphrose.

Cette observation nous a paru mériter d'être décrite en détails, car elle est intéressante à plus d'un point de vue: elle frappe par le nouvel exemple qu'elle donne de l'hérédité diabétique; exceptionnel, d'autre part, est le long intervalle qui sépare la découverte du diabète de l'apparition de la glomérulosclérose. En outre la lipémie élevée et la présence de corps biréfringents dans les urines prouvent le rapport étroit qui existe entre certaines néphrocirrhoses et les néphroses lipidiques.

Enfin le tableau humoral montre une grande perturbation du métabolisme des protéines, dont la cause première nous échappe; l'examen anatomo-pathologique, en effet, ne révèle pas de cirrhose hépatique ou de nécrose rénale, telles que nous en avons trouvé dans nombre de cas de glomérulosclérose intercapillaire. Nous pensons que le trouble protidique doit être considéré comme responsable de l'apparition de cette forme si particulière de néphrocirrhose maligne qu'est la glomérulosclérose de Kimmelstiel-Wilson.