

Trabajo de la Cátedra de Patología Médica de la Facultad de Sevilla

Profesor **Dr. J. Cuatrecasas**

NOTA CLÍNICA

Sobre un caso de encéfalo-mielitis diseminada

doctores

Jiménez Ontiveros

Profesor auxiliar

y

Hernández Díaz

ayudante de clínica

Historia clínica.—A. G., de veintisiete años de edad, casada. En cuanto a antecedentes familiares, sólo refiere digno de anotar que la madre padece intensas cefalalgias. Han sido diez hermanos, de los cuales han muerto cuatro, y un aborto. La enferma tiene tres hijos que gozan de buena salud.

A los quince años tuvo paludismo, coincidiendo con la menarquia, que le duró dos meses, y refiere que, además, padeció sarampión en su infancia y catarros frecuentes. Hace ocho años, a los seis meses del primer embarazo, y estando lavando, se sintió enferma, con fiebre, quebrantamiento general, cefalalgia ligera y dolor intenso en el pie izquierdo, que la obligó a quitarse el zapato. Al marchar a su casa hubo de ser ayudada, por serle casi imposible mover la pierna izquierda. Aquella noche tuvo más fiebre y al día siguiente le comenzó un temblor intenso en la referida extremidad, que le obligaba a sujetársela para aminorar las molestias que el temblor le ocasionaba, acompañado todo de impotencia funcional y desviación del pie hacia adentro. A los tres o cuatro días sufrió un ataque de epilepsia, que describe la enferma como empezándole por la pierna izquierda, siguiendo por los músculos abdominales, brazo del mismo lado, con desviación de la cabeza y de los ojos y finalmente pérdida de conocimiento de un cuarto de hora de duración. Estos ataques le repitieron una o dos veces por día durante dos años. A los seis meses del comienzo

de la enfermedad notó pérdida de la visión en ambos ojos, con diplopia, que se acentuó progresivamente hasta el estado actual. La pierna siguió en el mismo estado, teniendo que ser arrastrada durante la deambulacion. Los ataques fueron espaciándose poco a poco, hasta llegar a no darle sino durante la época de la menstruación.

Al año ingresó en el servicio del Prof. JIMÉNEZ DÍAZ, donde fué tratada con 35 inyecciones de mercurio. Desapareció la diplopia y se le espaciaron los ataques. Al abandonar el hospital, y después de la aplicación de una inyección intravenosa, sufrió un nuevo acceso febril sin consecuencias neurológicas, y poco después quedó nuevamente embarazada, lo que coincidió con una mejoría grande de su proceso; desaparecieron los ataques, aumentó la motilidad de la pierna y pudo andar sola y dedicarse al trabajo.

Hace un mes y medio se sintió otra vez enferma, con molestias generales, intensa cefalea, dolores oculares y empeoramiento de la visión, sobre todo en el ojo derecho. El 27 de abril ingresa en nuestro servicio.

Psiquismo normal. Nada en los demás aparatos. En la pierna izquierda se aprecia atrofia muscular pronunciada, con el pie correspondiente en posición de equino varus.

Reflejos rotulianos y aquileo exaltados en el lado izquierdo. Reflejos abdominales abolidos. Reflejos tendinosos de los miembros superiores

muy vivos; presenta el controlateral de los aductores. Babinski positivo en el lado izquierdo. No existen reflejos de defensa por las maniobras conocidas. Los reflejos maseterino, naso-palpebral y faríngeo normales. Hay clonus del pie.

Las sensibilidades son completamente normales. No existe tampoco ningún síntoma cerebeloso ni extrapiramidal.

El informe del Dr. BARRIO revela una atrofia óptica postneurítica bilateral y el análisis del líquido céfalo-raquídeo da: presión normal, globulinas negativas, reacción de Wassermann negativa, albúmina total 0'05?, reacción del benjuí coloidal negativa, escasos linfocitos. Wassermann y Meinicke en sangre negativas.

Presión arterial, 10'5-6. No existe disartria ni trastornos de los nervios craneales.

En resumen, se trata de un proceso crónico que comienza por un episodio infeccioso agudo, acompañado de dolores en la pierna y pie izquierdos y parálisis seguida de temblores en dicha extremidad. La participación de la neurona periférica se demuestra por los dolores (¿radiculares?) y la atrofia muscular. Este cuadro de comienzo va seguido inmediatamente de ataques de epilepsia de tipo Jacksoniano, con "pérdida del conocimiento" y sensación de sueño y de cansancio, lo que, unido al Babinski y al clonus del pie, nos revela la localización córtico-piramidal del proceso. La tercera localización visible está representada por la neuritis óptica bilateral, que se exterioriza seis meses después de haberse iniciado la enfermedad. Esto nos demuestra la existencia de un proceso encefalo-mielítico de localización múltiple y de curso crónico, puesto que el último y más reciente recrudecimiento se refiere indudablemente al mismo factor causal y afecta a una de las localizaciones ya preexistentes.

Debemos en primer término eliminar el diagnóstico de neuromielitis óptica y aguda, que se caracteriza por una mielitis di-

fusa con paraplejía flácida y ceguera, que se desenvuelve progresivamente. En su forma típica, el carácter de agudeza de la neuróptico-mielitis y los demás síntomas de la enfermedad hacen que nuestro caso sea difícilmente asimilable a la misma. Pero hemos de hacer notar, y aquí comienzan las vacilaciones y las dificultades nosográficas de este grupo de encefalitis y encefalo-mielitis, que se han descrito casos de neuróptico-mielitis de curso crónico con recaídas. En este supuesto sería muy difícil poder diferenciar nuestro caso de estas formas de neuro-mielitis óptica de forma atenuada, que sólo se diferencian de las primeras por la mayor intensidad, agudeza y extensión de las lesiones encefalomielíticas.

Recordemos, por ejemplo, el caso de GUILLAIN, ALAJOUANINE, BERTRAND y GARCIN. Su historia clínica se resume de la siguiente manera: 1.º, dolores radicales que preceden a la instauración de una paraplejía flácida; 2.º, presencia más tarde de ataques epilépticos de tipo Bravais-Jacksoniano, y 3.º, algunos días después, neuritis óptica con atrofia rápida. Como se ve, este caso se superpone exactamente al que hemos referido, sin más diferencia que el de GUILLAIN, etc., cursa en el plazo de seis o siete meses y termina por la muerte, con síntomas finales de mielitis transversa aguda.

La mielitis necrótica subaguda de FOIX y ALAJOUANINE es más fácilmente eliminable, recordando que se caracteriza por una paraplejía espasmódica que se transforma en flácida, con amiotrofia; por trastornos sensitivos acentuadísimos y por su marcha ascendente y rápidamente progresiva, que acaba en uno o dos años con la vida del enfermo. La base anatómica de esta enfermedad está constituida por una necrosis medular progresiva, con angiohipertrofia considerable.

Digamos de pasada que la nosografía de esta enfermedad está aún por hacer. Clínicamente existen casos de mielitis de este tipo con lesiones del nervio óptico y ceguera, como los de L. Van BOGAERT-LEY-BRANDES, MINEA y el segundo de FOIX y ALAJOUANINE, lo que les aproxima a la neuro-mielitis óptica aguda clásica. Por razón de la duración de la enfermedad también se separan estos casos del cuadro evolutivo de la mielitis subaguda y así han sido denominados "mielitis necróticas agudas" (MARINESCO y DRAGONESCO) por sus caracteres anatómicos y de agudeza evolutiva. Anatómicamente, ni las lesiones necróticas, ni las vasculares, pueden tampoco servir de elemento definitivo de diferenciación, pues como advierte MARINESCO, los casos últimamente mencionados, y otros, manifiestan escasas lesiones vasculares (¿por rapidez de evolución?) y de otra parte, la necrosis parenquimatosa no es específica de esta variedad de mielitis, pudiendo existir en casos de herpes zóster, en la encefalomyelitis herpética experimental y en casos de neuro-mielitis óptica, como ocurría en el ya referido de GUILLAIN, etc., y en los de BECK, MARINESCO, DRAGONESCO, etc. Parece, pues, lógico pensar, que dado el número de casos atípicos o de transición, existe toda una gama de procesos escalonados, sin línea precisa de separación, que comienza en las mielitis necróticas agudas y quizá ciertos casos de esclerosis en placas de tipo agudo con necrosis y neuritis óptica, sigue con la neuróptico-mielitis, con o sin necrosis, con la mielitis necrótica subaguda, con o sin neuritis óptica y termina con las neuro-mielitis ópticas subagudas y crónicas, que, como ocurre en nuestro caso, son ya vecinas de la esclerosis en placas en su forma clásica, con la cual, a su vez, forman términos de transición a veces no muy acusados.

Que el caso presente no es de esclerosis en placas lo demuestra la falta de signos positivos de líquido céfalo-raquídeo, y sobre todo, la carencia de síntomas cerebelosos, que en los casos de localización alta son muy difíciles de excluir; de temblor intencional, nistagmus, etc. La presencia de la ligera remisión y el último brote de nuestra enferma, no son argumentos de gran valor, pues como dice SANCHIS BANNÚS, existen casos de neuróptico-mielitis con estos caracteres. Además, en aquellos enfermos en los cuales un cuadro inicial de mielitis óptica enmascaró una esclerosis en placas, los síntomas típicos de esta enfermedad aparecieron bien pronto como aconteció en los casos de CATOLA y de DEVIC y GENET, mientras que la enferma historizada lleva ocho años de enfermedad con los mismos caracteres.

De todas suertes, las relaciones de identidad entre la neuróptico-mielitis son muy discutidas; y mientras algunos, como PETTE, sostienen este criterio de igualdad o de semejanza etiológica (MÜLLER, REDLICH), otros admiten una separación neta entre ambas. Sobre este punto no hay aún nada definitivo, y con GIANULLI, podemos solamente decir "el ser difícil en las fases iniciales diferenciar histológicamente una encefalo-mielitis diseminada de una esclerosis cerebral aguda, no hay quien ose negarlo; pero esta impotencia diagnóstica no puede de ninguna manera avalorar una pretendida identidad anatómica y patogenética entre encefalo-mielitis diseminada y esclerosis en placas". Para aumentar la confusión, se ven casos, como el publicado por GERSTMANN y STRAUSSLER, donde al lado de procesos de desmielinización, propios de la esclerosis en placas, existían lesiones necróticas con destrucción global de las fibras nerviosas.

La enfermedad de SCHILDER o encefalitis periaxial, o centrolobar de FOIX, tiene,

a no dudar, ciertos puntos de contacto con el cuadro presentado por nuestra enferma, sobre todo en su forma crónica. El complejo sintomático agudo o subagudo de esta encefalitis está formado por trastornos visuales precoces e intensos, que conducen progresivamente a la ceguera (ausencia de signos de fondo de ojo), paraplejía, triplejía o cuadruplejía espasmódicas; con intensas contracturas, ataques convulsivos epileptiformes, que aparecen a veces muy tempranamente y trastornos psíquicos profundos, que casi nunca faltan. Pero existen formas crónicas (A. MARIE y FOIX), con remisiones y estados secuelas permanentes, que cuando son atenuadas, pueden reproducir exactamente la enfermedad de nuestro caso, como ocurría en un enfermo citado por A. MARIE, cuyo síntoma residual se redujo a un pie bot espasmódico, muy contracturado, con atrofia de la pierna y del pie. El caso presente aqueja esta sintomatología de manera casi idéntica y cumple así con el principio que dice que "la intensidad de la contractura desborda el aspecto paralítico".

Refuerza este supuesto el carácter de los accesos convulsivos que son netamente corticales sin el aspecto tónico especial de los ataques de epilepsia subcortical, propios de la encefalitis epidémica (STERLING) y de algunas mielitis ópticas, como ocurría en el caso de GUILLAIN y en los de SPILLER. Si de otra parte recordamos que en la encefalitis periaxial pueden estar lesionados los nervios ópticos más o menos intensamente, habremos de admitir que el caso estudiado aquí presenta las más grandes analogías con los tipos crónicos atenuados de la enfermedad de SCHILDER, que puede también, además, dañar otras regiones del neuroeje, como la protuberancia, el bulbo y la médula misma. Y precisamente por esto el cuadro de dicha enfermedad

aparece ya poco acusado en estos casos, como en el de BECK, por ejemplo, y su diferenciación clínica y aun anatómica, con respecto a otros procesos encéfalo-mielíticos, resulta así erizada de dificultades.

La consideración de la encefalitis epidémica en estos procesos se refiere más bien al arduo problema etiológico que al clínico y aun al anatómico, en cuanto que las formas bajas y la lesión de los nervios ópticos no son infrecuentes en esta enfermedad.

Los esfuerzos de individualización de las encefalitis y encéfalo-mielitis en su triple aspecto etiológico, anatómico y clínico, son hasta el momento infructuosos y los trabajos de PETTE, REDLICH, SPATZ, WIMMER, WOHLWILL, MARBURG, NONNE, GUILLAIN, MARINESCO, V. BOGAERT, etc., y entre nosotros los de RODRÍGUEZ ARIAS, SÁNCHEZ BANÚS, VILLAVERDE, y los propios, se han reducido en realidad a establecer los términos del problema.

El interés de nuestro caso estriba precisamente en su atipia y viene a comprobar una vez más que, por el presente, la falta de una correlación pato-biológica, morfológica y clínica y la gran variedad de los cuadros sintomáticos, hacen imposible el encasillado de la mayor parte de los casos en entidades nosológicas, que son realmente artificiosas y de carácter provisional.

RESUM

Descriuen els autors en una nota clínica un cas de encèfalo-mielitis disseminada, interessant per la seva atípia, que un cop més ve a comprovar que la manca de correlació pato-biològica, morfològica i clínica i la gran varietat dels quadres simptomàtics fan impossible la classificació de la major part dels casos en entitats nosològiques que són en realitat artificials i provisionals.

RÉSUMÉ

Les auteurs décrivent un cas d'encephalomyélite disséminée, tellement atypique qu'il démontre encore une fois que l'absence d'une corrélation patho-biologique, morphologique et clinique et la grande variété des cadres symptomatiques font impossible la classification des cas dans des entités nosologiques, lesquelles sont en réalité artificielles et de caractère provisionnel.

SUMMARY

The authors describe a case of disseminated encephalomyelitis. This case, so very different from the typical ones, proves once more that the lack of a clinical, morphological and pathobiological correlation and the great variety of symptoms renders impossible any classification of these cases into definite nosological entities, which in reality, are artificial and provisional in character.