

ESTUDIO Y CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES INFLAMATORIAS MEDULARES (MIELITIS), CON ESPECIAL REFERENCIA A LOS DATOS CLÍNICOS

Dr. C. OLIVERAS DE LA RIVA

Introducción

AL ocuparnos, hace algunos años, en un trabajo sobre mielitis (1), del estudio anatomopatológico de las mismas, insistíamos en la evolución que ha experimentado en los últimos tiempos el concepto de enfermedad inflamatoria del sistema nervioso. En la actualidad admitimos una enfermedad del S. N. como inflamatoria cuando en el aspecto histopatológico cumple los siguientes requisitos:

A) Una reacción vascular precoz e intensa, con infiltraciones perivasculares (manguitos) de linfocitos, polinucleares, células cianófilas y cebadas, alojados en las invaginaciones piales-aracnoideas que rodean los vasos del neuroeje (origen de las pleocitosis del L. C. R.). En determinadas inflamaciones (gran malignidad) los elementos inflamatorios rebasan los espacios perivasculares para invadir el parenquima.

B) Modificaciones activas y precoces de la microglia con la formación de células en bastoncito y de acúmulos nodulares de elementos microgliales. Los autores alemanes PETTE (2) y SPATZ (3) insisten en la importancia de estas formas de reacción microglial, en especial en las enfermedades inflamatorias primarias del S. N.

El hallazgo de estas modificaciones con escasa o nula destrucción del parénquima nervioso habla en favor de enfermedad inflamatoria. La dificultad estriba en que enfermedades inflamatorias pueden dar lugar secundariamente a destrucciones tisulares y, a su vez, enfermedades que en forma primitiva son degenerativas, pueden ocasionar en forma secundaria reacciones inflamatorias discretas (inflamaciones sintomáticas de SPIELMAYER (4).

Desde el punto de vista clínico, tampoco existen datos patognomónicos para catalogar como inflamatoria una enfermedad medular, pero existen un conjunto de síntomas, que cuando se presentan todos ellos o bien un grupo parcial, es presumible tal naturaleza. El comienzo más o menos brusco, la presencia de fiebre al comienzo o en el curso de la afección, alteraciones del L. C. R. (aumento de proteínas totales, aumento

de las globulinas, modificación del cociente albumino-globulina, pleocitosis y alteraciones en las curvas coloidales).

El seguir este criterio anatomo-clínico, que no es el método ideal para la clasificación de enfermedades, pero que a falta de conocimientos etiológicos más exactos nos acogemos a él como norma taxonómica menos imperfecta, ha impuesto unas limitaciones al epígrafe de las mielitis, quedando desglosadas un vasto grupo de enfermedades medulares, entre las cuales citamos, como más importantes, las antiguas mielitis funiculares de HENNEBERG, o mejor llamadas por SPIELMAYER mielopatías funiculares o mielosis funiculares, que corresponden a las llamadas por los autores ingleses y americanos degeneraciones combinadas subagudas de la médula espinal, "Subacute combined degeneration of the spinal cord", cuyo arquetipo es el de la anemia perniciosa, y otras formas menos conocidas son la ergotínica, pelagrosa, latírica, etc.; lo propio sucede con las mielomalacias de origen vascular (cuando la enfermedad vascular es de carácter degenerativo). Estas separaciones se han visto compensadas por la inclusión de otras enfermedades de más reciente descripción y de evidente índole inflamatoria; tales son las formas mielíticas de la encefalomielitis aguda diseminada idiopática, las mielitis para-infecciosas y vacuнаles y determinadas formas de polineuritis con participación medular.

Clasificación de las mielitis

Existe un concepto de "mielitis transversa" que ha perjudicado en forma notoria el conocimiento y el diagnóstico de este grupo de enfermedades. Al catalogar como tal una enfermedad inflamatoria de la médula espinal, el médico se limita a establecer el diagnóstico de una interrupción transversa y funcional de la médula espinal, en un determinado nivel, y no profundiza el diagnóstico etiológico ni anatómico; tal como se emplea en la práctica el diagnóstico de mielitis transversa, no tiene más valor que el de un diagnóstico sindrómico, que puede ser el resultado de enfermedades tan dispares como la hematomielia, una mielopatía funicular, una mielitis parainfecciosa, un absceso epidural espinal complicado con una meningomielitis, un glioma intramedular, etc.

Para establecer una clasificación de las mielitis con fines didácticos y prácticos, debemos realizar una primitiva separación entre enfermedades inflamatorias primitivas del SN. y secundarias (Véase cuadro adjunto).

Estudio clínico de las mielitis

Siguiendo la clasificación presentada, iniciaremos el estudio clínico y conceptual por el grupo de las enfermedades inflamatorias primarias de la médula espinal. En este grupo destaca, por su importancia, la *poliomielitis anterior aguda* o *enfermedad de Heine Médin*, cuyo diagnóstico no suele ofrecer grandes dificultades; aparece, bien en forma de casos

esporádicos, bien en brotes epidémicos; la enfermedad se contrae, posiblemente, por dos mecanismos: el virus patógeno es inhalado por la mucosa nasal y asciende a través de las fibras del nervio olfatorio, para pasar al hipotálamo y descender a la medula espinal afectando las astas posteriores de la medula (la invasión hipotalámica da lugar al cuadro hipertérmico, y la afectación de las astas posteriores, al cuadro doloroso generalizado de la fase inicial); pasa por fin a las astas anteriores de la medula, donde existen en la máxima concentración, en torno a las células ganglionares; el virus tiene un selectivo tropismo hacia las mismas, en especial de los engrosamientos lumbar y cervical, y son estas neuronas las

-
- | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|---|---|--|-----------------------|---|---|------------------------------|--|--|-----------------------------|--|--|---|--|--|--------------------------------|--|--|
| A. Enfermedades inflamatorias primarias de la medula espinal. | } | <ol style="list-style-type: none"> 1) Enfermedad de Heine Medin o poliomiелitis anterior aguda. 2) Polirradiculoneuritis con participación meningo medular (GUILLAIN-BARRÉ-RONDIN) o neuritis (ARING-ROSEMAN). 3) Encéfalomielitis aguda diseminada idiopática (REDLICH-FLATAN-PETTE). 4) Mielitis zosterianas. | | | | | | | | | | | | | | | |
| B. Encefalomielitis para infecciosas o vacunales. | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| C. Enfermedades inflamatorias secundarias de la medula espinal. | } | <table border="0" style="margin-left: 20px;"> <tr> <td style="vertical-align: middle;">Mielitis sifilíticas.</td> <td style="font-size: 2em; vertical-align: middle;">}</td> <td style="vertical-align: middle;"> Meningomielitis gomosa.
 Mielitis tipo Erb. </td> </tr> <tr> <td colspan="3" style="padding-top: 5px;">Meningomielitis tuberculosa.</td> </tr> <tr> <td colspan="3" style="padding-top: 5px;">Mielitis metastática focal.</td> </tr> <tr> <td colspan="3" style="padding-top: 5px;">Mielitis secundaria a un absceso caliente del espacio epidural.</td> </tr> <tr> <td colspan="3" style="padding-top: 5px;">Meningomielitis melitocócicas.</td> </tr> </table> | Mielitis sifilíticas. | } | Meningomielitis gomosa.
Mielitis tipo Erb. | Meningomielitis tuberculosa. | | | Mielitis metastática focal. | | | Mielitis secundaria a un absceso caliente del espacio epidural. | | | Meningomielitis melitocócicas. | | |
| Mielitis sifilíticas. | } | Meningomielitis gomosa.
Mielitis tipo Erb. | | | | | | | | | | | | | | | |
| Meningomielitis tuberculosa. | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Mielitis metastática focal. | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Mielitis secundaria a un absceso caliente del espacio epidural. | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Meningomielitis melitocócicas. | | | | | | | | | | | | | | | | | |
-

que presentan las lesiones más graves (destrucción y muerte a neuronofagia); además el virus se esparce en forma difusa y en menor concentración por otras regiones del neuro eje (corteza cerebral, tronco encefálico, leptomeninge, etc.), especialmente en las fases iniciales, lo que ocasiona delirio, confusión mental, estupor y signos meníngeos más o menos intensos. La difusión del virus por las estructuras nerviosas ha sido estudiada recientemente por HURST y FAIRBROTHER (5); la otra posible puerta de entrada del virus es la vía gastrointestinal, según han comprobado HOWE y BODIEN (6) y el virus asciende a través de las fibras vagales a la medula.

El diagnóstico de la poliomiелitis lo basamos, en el comienzo agudo febril, con síntomas respiratorios o gastro intestinales, asociados en for-

ma frecuente a signos meníngeos más o menos evidentes y dolorimiento general (hiperpat); transcurridas de doce a treinta y seis horas (rara vez más) del comienzo de la enfermedad, aparecen las parálisis con todas las características de las lesiones del asta anterior de la medula (hipotonía, arreflexia tendinosa, atrofia muscular con reacción eléctrica de degeneración). Las parálisis y las atrofas musculares se instauran con gran rapidez, para dar paso a las contracturas; el LCR. nos revela pleocitosis de 50-500 células, en un principio polinucleares y más adelante linfocitos; la intensidad y gravedad de las lesiones neuronales están en concordancia con las parálisis y las atrofas musculares, y las podemos determinar, una vez pasada la fase aguda, por medio de la exploración eléctrica (indagación de la reacción de degeneración e investigación de la cronaxia). Otros dos datos muy valiosos para el diagnóstico son: la ausencia de alteraciones objetivas de la sensibilidad y la distribución de las parálisis en forma miotómica.

La enfermedad que se presta a mayor confusión con la poliomiелitis anterior aguda es la *polirradiculoneuritis* con participación medular (GUILLAIN BARRÉ) (7). También ha sido designada, en forma impropia, como *neuronitis*, por ARING y ROSEMAN (8). Esta enfermedad se caracteriza por una primordial afectación del SN. periférico, raíces espinales, ganglios raquídeos y leptomeninge (existe un estudio muy completo, desde el punto de vista anatomoclínico, realizado por ROUDIN) (9). Las características clínicas diferenciales con la poliomiелitis son: la frecuente participación de los nervios faciales, la instauración más lenta de las parálisis, la presencia de alteraciones objetivas de la sensibilidad, la existencia en el LCR. de un marcado aumento de albumina (2-3 gramos por litro) y la escasez o ausencia de reacción celular (la disociación albúmino-citológica en esta enfermedad fué demostrada por GUILLAIN BARRÉ).

El diagnóstico diferencial entre ambas enfermedades tiene una gran importancia práctica, porque la polirradiculoneuritis es una enfermedad benigna, con evolución favorable y que no suele dejar secuelas. (Se han descrito algunos casos de esta enfermedad con evolución fatal por un síndrome de Landry, evolución que también puede observarse en determinados casos de poliomiелitis.)

Las formas mielíticas de la *encefalomiелitis aguda diseminada idiopática* no son excepcionales; nosotros hemos publicado un estudio anatómico-clínico de un caso, que puede servir como arquetipo (1). Los pacientes de diversas edades suelen presentar una evolución por brotes; a veces el brote inicial es muy agudo e intenso y ya no existe recuperación y la enfermedad se inicia en forma de una sección de la medula (mielitis transversa). Existe febrícula o fiebre en el curso de los brotes y signos inflamatorios en el LCR. Como las lesiones predominan en la substancia blanca (desmielinización, degeneración axonal, infiltración perivascular de células redondas), las lesiones tienden a situarse en torno a pequeñas

venas y existe escasa reacción proliferante de la neuroglia fibrosa. Encontramos paresias espásticas con signos piramidales patológicos, alteraciones de la sensibilidad de tipo cordonal (frecuente participación de la sensibilidad del cordón posterior), trastornos esfinterianos, etc.; por exploraciones detenidas encontramos la difusión de las lesiones en relación con la distribución de los focos patológicos; podemos encontrar signos por parte del nervio óptico y alteraciones cerebello-vestibulares. Por todo ello deducimos el gran parecido de esta enfermedad con la esclerosis múltiple, cuyas formas agudas son de difícil diferenciación clínica y anatómica. En la encefalomiелitis aguda diseminada son posibles remisiones y el pronóstico es siempre incierto por lo que se refiere a su posible forma de evolución.

En íntima relación con la enfermedad estudiada en el apartado anterior tenemos las formas mielíticas de las *encefalomiелitis parainfecciosas* y *vacunales*, cuya sintomatología es equiparable; lo propio sucede al estudiar la fenomenología morbosa por la vertiente histopatológica. Es posible que la infección o vacunación modifique la reactividad del organismo humano y abra camino al virus neurótrofo o, mejor dicho, leucótrofo. En favor de esta hipótesis existen las observaciones clínico-epidemiológicas de acúmulo de accidentes encefalo-mielíticos vacunales, en determinadas épocas, que son frecuentes brotes epidémicos de las formas llamadas idiopáticas; la delimitación de ambos grupos de enfermedades no la podemos precisar en forma definitiva.

Entre las enfermedades inflamatorias secundarias de la médula espinal, empezaremos el estudio por la *miелitis focal séptica*, que es muy rara y puede presentarse en el curso de una sepsis, al implantarse un émbolo séptico en una arteriola medular, dando lugar a un infarto o reblandecimiento séptico que puede abocar al absceso de la médula.

El diagnóstico se hace por el comienzo fulminante, en forma de interrupción funcional de la médula, asociado a un cuadro séptico.

La *meningomiелitis sífilítica* se caracteriza, desde el punto de vista anatómopatológico, por presentar lesiones en la leptomeninge de tipo específico (gomoso) o inespecífico, asociadas a lesiones arteriales (endoarteritis de HEUBNER) y síntomas degenerativos secundarios.

El diagnóstico se hace por la anamnesis de la infección; por la existencia de posibles alteraciones específicas pupilares o papilares, y serología positiva en sangre y LCR.

Estas formas son menos frecuentes que las cerebrales.

Una forma peculiar de la neurosífilis medular, de la cual en la actualidad disponemos de un paciente en tratamiento, es la *miелitis de Erb*.

Es una enfermedad muy poco frecuente; aparece unos 7-10 años después de la primoinfección y se caracteriza, clínicamente, por una paraparesia espástica con trastornos de esfínteres, y es de comienzo insidioso y progresivo y con escasa o nula participación de manifestaciones obje-

tivas de la sensibilidad; los reflejos cutáneos abdominales suelen estar conservados (diferencia con la esclerosis múltiple) y en nuestro caso se encuentra una discreta anisocoria, con desredondeamiento pupilar, rigidez pupilar completa y atrofia óptica incipiente en una papila. Estos síntomas oculares no son frecuentes en la enfermedad, pero cuando se presentan constituyen un valioso dato para el diagnóstico. En el LCR. encontramos serología positiva y escasa reacción de células y albúmina.

La base anatómica de la enfermedad parece ser una endoarteritis del sistema coronal de la medula espinal con anoxia medular y degeneración de las vías piramidales, que se instaura en forma lenta.

Otra forma de mielitis, cuyo diagnóstico tiene gran importancia con el objeto de instaurar las medidas terapéuticas oportunas e impedir las lesiones irreparables medulares, es el *absceso caliente del espacio epidural espinal*; esta enfermedad se presenta en el curso de un proceso piógeno o bien es complicación de una osteomielitis vertebral; también puede presentarse de un modo aparentemente idiopático. *¡Cuántas de las llamadas mielitis transversas han enmascarado verdaderos abscesos epidurales, con el consiguiente perjuicio para el enfermo!* El diagnóstico clínico lo basamos en los siguientes síntomas: 1) Comienzo súbito con fiebre alta, contractura de la musculatura paravertebral e intensas radiculalgias (duración de esta fase, de tres a siete días). 2) Retención urinaria con debilidad en la extremidades inferiores y parestesias en las mismas (duración, de dos a cuatro días). 3) Aparición de paraplejía flácida y anestesia completa, que se instaura de modo definitivo. 4) Aparición de úlceras por decúbito, decauperación general, infección urinaria, etc.

Otros datos complementarios para el diagnóstico nos lo facilitará la punción lumbar y exploración manométrica que nos revelará un bloqueo espinal. Si logramos establecer el diagnóstico durante los dos primeros estadios de la enfermedad, la única indicación terapéutica será la operatoria, para impedir la irrupción séptica hacia la medula con la consiguiente meningomielitis purulenta, la cual corresponde a los dos últimos estadios descritos de la enfermedad. (Esta descripción anátomo-clínica la basamos en nuestra propia observación, ya publicada con detalle) (1).

No vamos a entrar en detalles en lo que se refiere a la meningomielitis tuberculosa y melitocócica; en ambas el diagnóstico lo haremos al presentarse el curso de ambas enfermedades, y es común la frecuente participación vertebral.

Bibliografía

- (1) C. OLIVERAS DE LA RIVA.: Contribución al estudio anátomo-clínico de las mielitis. Medicina Clínica. 9: 72-86. 1947.
- (2) PETTE, H.: Die Akut Entzündlichen Erkrankungen des Nervensystem. Edit. Georg Thieme. Leipzig, 1942.
- (3) SPATZ, H.: Enzephalitis. Handbuch des Geistes Krankheiten. Tomo II, 1937
- (4) SPIELMAYER.: Histopathologie des. Nervensystem. Berlin. Julius Springer, 1922.

- (5) HURST y FAIRBROTHER.: Citados por GRINKER BUCY. Neurology. CHARLES C. THOMAS. Springfield. Illinois, 1949.
- (6) HOWE y BODIAN.: Neuropathological Evidence on portal of entry problem in human poliomyelitis. Bull. Johns. Hopkins. Hosp. 69: 183-187, 1941.
- (7) GUILLAIN BARRÉ.: Strohl. Sur un syndrome de rediculo neurite avec hiperalbuminose do L. C. R. sans réaction cellulaire. Remarques sur les caractères cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Soc. Méd. H p. Paris. pág. 1462, 1916.
- (8) ARING y ROSEMAN.: Infectious polyneuritis. Medicine 20, 463, 1941.
- (9) ROUDIN. B.: Les polyradiculoneurites généralisées avec dissociation albumino-citologique. Edit. Librairie Maloine. Paris, 1936.



AMIDO-NARISOL

4 GR.
SULFAMIDA
POR %

Amido Sulfol Soluble "Esteve".....8 grs.
(Sulfamida 4 grs.)
Cl. Efedrina.....1 "
Suero Hipertónico.....100 "



LABORATORIO FARMACÉUTICO
LUIS JIMENEZ CORRAL
SAN ELÍAS, 17 :: BARCELONA