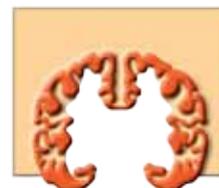


Poliomielitis

Encefalitis letárgica

Las enfermedades que fueron...

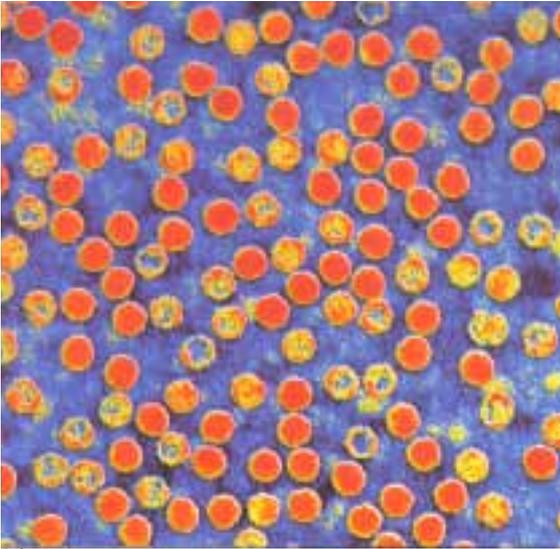


SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE NEUROLOGÍA



MAH SEN
Museo Archivo Histórica
de la Sociedad Española de Neurología

Poliomielitis



Poliovirus

La poliomielitis es una enfermedad infecciosa producida por un poliovirus, el cual lesiona y destruye las neuronas del asta anterior de la médula espinal y su homólogas del tronco cerebral.

Otros enterovirus, como el Echo y Coxsackie, pueden originar encefalitis o meningoencefalitis, ocasionalmente parálisis transitorias, que solo excepcionalmente quedan permanentes.

En las últimas décadas, gracias a los programas de inmunización, la poliomielitis ha desaparecido de los países desarrollados; en España no se ha registrado un solo caso desde 1965. Por dicho motivo, incluimos dicho proceso entre “las enfermedades que fueron”.

Con el estudio de la poliomielitis se comprueba que una enfermedad con alta incidencia y prevalencia comporta una reacción de la opinión pública que fuerza a la administración para que adjudique los recursos económicos necesarios para la investigación y tratamiento de la enfermedad.

La asistencia de los enfermos, con problemas respiratorios, impulsó a la creación del pulmón de acero y posteriormente a las técnicas de respiración asistida con presión positiva. Estos ingenios asistenciales y los cuidados continuos que requerían los enfermos de poliomielitis son, sin duda alguna, el germen de las actuales unidades de cuidados intensivos existentes en todos los hospitales.

Los primeros casos de poliomielitis.

El primero documento iconográfico sugestivo de poliomielitis data de 1400 años a.C. En una estela funeraria del Antiguo Egipto se representa al sacerdote Ruma ha-

ciendo una ofrenda. El pictograma muestra la extremidad inferior derecha atrofica, con el pie equino péndulo. El enfermo se apoya en un báculo.

Hipócrates (c.460-c.377 a.C.) cita en sus obras varios casos de paraplejia epidémica, cuya etiología puede atribuirse a la poliomielitis.

En 1834, John Badham publicó en la London Medical Gazette un artículo titulado ‘Paralysis in Childhood. Four remarkable cases of Suddenly Induced Paralysis in the Extremities’. El autor describe tres casos de parálisis súbita de músculos de la extremidad inferior y un caso de parálisis muscular en la extremidad superior. Badham resalta diversos rasgos comunes en sus enfermos: edad inferior a los tres años, pródromos de naturaleza cerebral como somnolencia, anisocoria y buen pronóstico quod vitam.



Jakob von Heine (1800-1879)

En 1840, Jakob von Heine, médico de Cannstatt interesado en la ortopedia, describió clínicamente la poliomielitis y en especial las deformaciones que producen sus secuelas.

Uno de los primeros estudios anatomopatológicos de la poliomielitis lo realizaron en 1866 Vulpian y Prévost. Los autores practicaron la necropsia de una interna de la Salpêtrière, quien presentaba en su asta anterior medular una intensa atrofia y gliosis.

Aunque no se produjeron grandes epidemias, la poliomielitis probablemente no fue una enfermedad poco frecuente. La primera valoración neurológica la realizó Charcot en 1870. En sus lecciones sobre las enfermedades del sistema nerviosos, Charcot denominó al cuadro clínico miopatía espinal o miopatía de origen espinal,



Poliomielitis



Edmé Félix Alfred Vulpian (1826-1887).

resaltando como rasgo clínico más característico de la enfermedad la amiotrofia.

Charcot describió las lesiones anatómicas: amiotrofia sin infiltración grasa y atrofia del asta anterior de la médula con intensa despoblación neuronal. Escribe en sus lecciones:

“...la lesión de las células nerviosas motoras —ya mencionadas por Vulpian y Prévost— es un hecho constante en la parálisis espinal infantil, de ella se derivan los principales síntomas de la enfermedad, particularmente la parálisis y la atrofia muscular”.

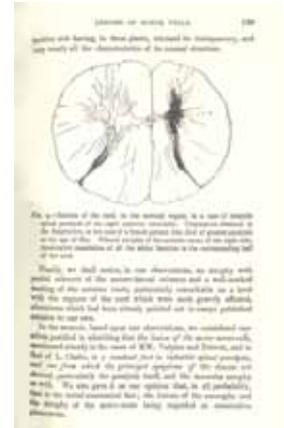
Charcot igualmente al estudiar la parálisis espinal del adulto escribe:

”...es evidente que ciertos casos de parálisis espinal aguda observadas en el adulto son, desde el punto de vista clínico, equiparables a la parálisis espinal de los niños”.

Los casos estudiados hasta el momento correspondían a niños o adultos fallecidos por distintas causas, los cuales habían padecido la poliomyelitis muchos años antes de su muerte. Fue muy notable la observación de Roger (1871) y Damaschin (1881), que describieron la anatomía patológica de la médula en niños fallecidos en la fase aguda de la enfermedad, comprobando la naturaleza inflamatoria de la lesión del asta anterior de la médula.



Jean-Martin Charcot, (1825-1893), Lectures on the Diseases of the Nervous System.



La poliomyelitis enfermedad epidémica.

Probablemente una de las primeras consideraciones del carácter epidémico de la poliomyelitis se debe a Karl Oskar Medin el cual, en 1887, describió una epidemia en Estocolmo, resaltando el carácter infectocontagioso de la enfermedad y su mayor incidencia en los niños.

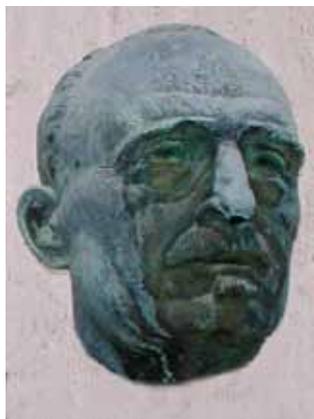
La poliomyelitis clásicamente se denomina enfermedad de Heine Medin debido a la aportación clínica y carácter epidemiológico que realizaron estos autores.

Pierre Marie en su monografía *Leçons sur les maladies de la moëlle* (1892) realizó una minuciosa descripción de la clínica de la poliomyelitis, destacando la fiebre como signo inicial, junto manifestaciones gastrointestinales, con aparición posterior de manifestaciones neurológicas, como parálisis, somnolencia y convulsiones.

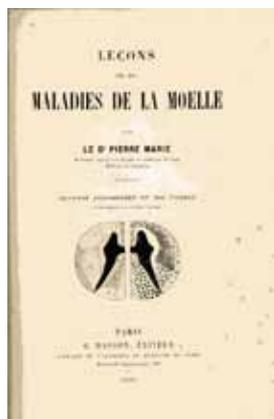
Curiosamente, el autor no menciona la presencia de signos meníngeos ni de algias musculares. Resalta que la parálisis muscular se establece 12 o 14 horas después del comienzo del cuadro, siendo la topografía extensa y variada. En un segundo periodo de regresión, algunos de los músculos paralizados recuperan su función; en los restantes la parálisis es definitiva. Se afectan casi siempre los músculos de las extremidades inferiores, la parálisis de los músculos inervados por los núcleos motores del tronco cerebral es excepcional. En el periodo tardío de la enfermedad se instauran deformaciones siendo las más frecuentes: el pie equino-varo, el pie cavo y la escoliosis. La parálisis es flácida con arreflexia, aparición rápida de amiotrofia con posterior detención del desarrollo óseo de la extremidad afecta. Marie resalta la naturaleza infecciosa de la enfermedad y su carácter epidémico. En los Estados Unidos de Norteamérica la primera epidemia se declaró en 1894 en Caverty, estado de Vermont.



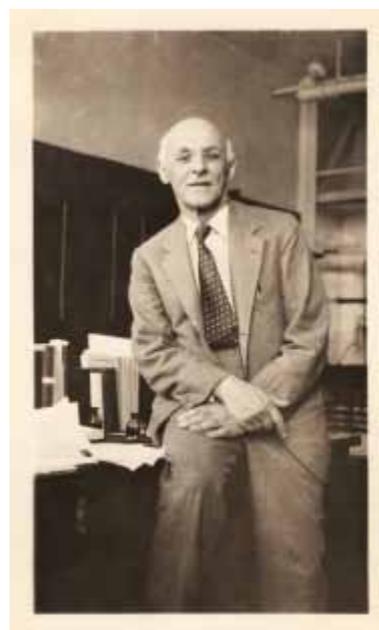
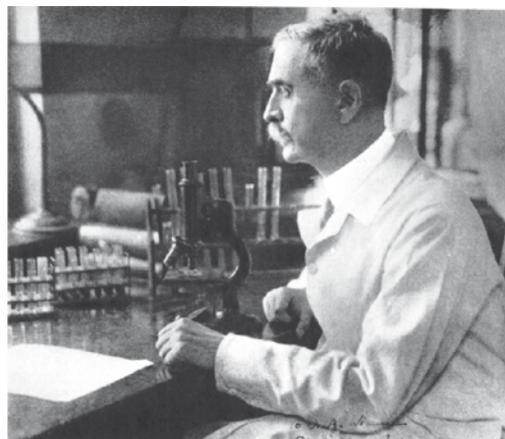
Poliomielitis



Karl Oskar Medin (1847-1928)



Leçons sur les maladies de la moëlle (1892)



Karl Landsteiner (1868-1943)

Simon Flexner (1863-1946). Smith College. Sophia Smith Collection. Florence Rena Sabin Papers.

Constantin Levaditi (1874-1953)

La naturaleza infecciosa de la poliomiélitis fue demostrada en 1909 por Karl Landsteiner y Erwin Popper. Estos autores transmitieron la enfermedad al mono, inoculando en el peritoneo del animal una suspensión de médula espinal de un enfermo fallecido de poliomiélitis. Posteriormente, los mismos autores transmitieron la enfermedad de un mono a otro utilizando como material de transmisión emulsiones de la médula o exudados nasofaríngeos de animales infectados.

La misma experiencia fue efectuada posteriormente por S. Flexner y P. Lewis en el Instituto Rockefeller de Nueva York y en Viena por Leiner y von Wiesner.

En 1910, A. Netter y C. Levaditi, así como S. Flexner y P. Lewis, comprobaron que la inoculación intracerebral del virus incubado invitro con suero de enfermos convalecientes no producía la enfermedad. El mismo virus en pocos días desencadenaba la enfermedad si no era neutralizado. “La neutralización se obtenía mezclando el virus cultivado con suero de pacientes. La posterior inoculación de este suero no producía la enfermedad en los animales de experimentación”. Levaditi descubrió la presencia de anticuerpos específicos en el suero de enfermos de poliomiélitis “La neutralización no se producía al introducir el virus de la polio en el suero de pacientes de encefalitis epidémica y otras enfermedades infecciosas”.

Cuadro y formas clínicas de poliomiélitis.

Russell J. Blattner de Houston (Texas) destacó la existencia de cuatro tipos de reacción a la infección por el virus de la polio:

1) Infección asintomática, en algunos casos con febrícula y molestias gastrointestinales. El enfermo puede adquirir inmunidad.

2) Poliomiélitis abortiva, presentando el enfermo un cuadro inespecífico de infección leve. El cuadro puede



Poliomielitis



Russell J. Blattner

progresar con fiebre alta, cefalea, rigidez de nuca, intranquilidad y dolor muscular en el tronco y extremidades. Esta variedad de polio es imposible de diagnosticar por solo criterios clínicos.

3) Poliomiélitis no paralítica. Es una meningitis aséptica con pleocitosis en el LCR, inicialmente polinuclear y después linfocitaria. La infección es superada sin presentación de parálisis.

4) Poliomiélitis paralítica, con parálisis asimétrica, arreflexia, sin alteraciones de la sensibilidad y rápida presentación de amiotrofia. Se afectan preferentemente los músculos de las extremidades inferiores, con menor frecuencia los de las superiores y aun menos la musculatura de inervación bulbar. El periodo paralítico se caracteriza por dolor muy intenso en los músculos afectados, la parálisis generalmente es de topografía diseminada. El tronco cerebral puede afectarse simultáneamente con la médula y, en algunos casos, de forma aislada. La altura de las lesiones en el tronco cerebral puede causar parálisis de los músculos intercostales y del diafragma. Esta topografía lesional origina trastornos respiratorios, unas veces por la parálisis muscular y otras por el acúmulo de secreciones orales debido a la intensa disfagia. No pocas veces se presentan conjuntamente ambas circunstancias. La topografía lesional medular alta y bulbar es la que produce la muerte de los enfermos de polio.



Prof. Dr. Adolf Strümpell

Adolf von Strümpell (1853-1925)

La primera forma bulbar de poliomiélitis la describió A. von Strümpell en 1880. Bremer, en 1900 en Nueva York, describió probablemente la primera epidemia de esa forma clínica. Describió 43 casos bulbares entre 400 enfermos de poliomiélitis. Un estudio completo de la poliomiélitis bulbar lo publicó en 1931 W. G. Scott Brown. El autor señala que las formas bulbares se presentan en edades más avanzadas que las formas espinales; éstas últimas son más frecuentes por debajo de los 5 años de edad. Aporta 15 casos de polio, 7 de ellos bulbares, resaltando que 4 de estos 7 enfermos habían sido amigdalectomizados poco antes de sufrir la enfermedad.

En 1949, W. Ritchie Russell resaltó, del estudio clínico de 100 enfermos de poliomiélitis, la influencia de los traumatismos y la actividad física en la evolución del cua-

dro clínico cuando dichos acontecimientos se producen en los primeros días de la infección. Por ello se aconsejaba, en época de epidemia, a toda persona que sufría un cuadro inespecífico de malestar, abstenerse de actividad física durante varios días, con la finalidad de paliar la gravedad de la parálisis, si ésta llegaba a presentarse. El traumatismo de una inoculación intramuscular fue resaltado por Peach Rhodes, Gray y especialmente por Brandford, como un factor que podía agravar la evolución clínica.

En 1956, F. Plum describió varios casos que, junto a la parálisis muscular, presentaban alteraciones de la sensibilidad. El estudio anatómico demostró que, en estos casos de polio, el virus lesionaba el asta anterior de la médula y en menor grado la posterior, justificando los trastornos de la sensibilidad.

La causa de muerte de los enfermos de polio no alcanzaba el 25% de los mismos. La muerte se producía en los casos con parálisis de los músculos o del centro respiratorio y con parálisis a nivel bulbar.

En 1929, Philip Drinker y Louis Shaw idearon un respirador para los enfermos de poliomiélitis bulbar. Se trataba de un pulmomotor, que consistía en una caja de acero en la que era introducido el enfermo. En la caja se creaba una presión negativa de 25 a 10 cm de agua. Dicha presión producía la expansión del tórax y al cesar la presión se provocaba la espiración.

Inicialmente el pronóstico de estos enfermos que combinaban parálisis respiratoria con bulbar era nefasto. Los enfermos morían por aspiración de secreciones, que originaban infecciones pulmonares y atelectasias de repetición. Colocando al enfermo en decúbito prono con la extremidad cefálica en gravitación, se intentaba el drenaje al exterior de las secreciones. En 1953, Lasset en Dinamarca aplicó un respirador con presión positiva por un tubo endotraqueal, al tiempo que con un balón insuflable se bloqueaba el descenso de las secreciones al árbol bronquial.

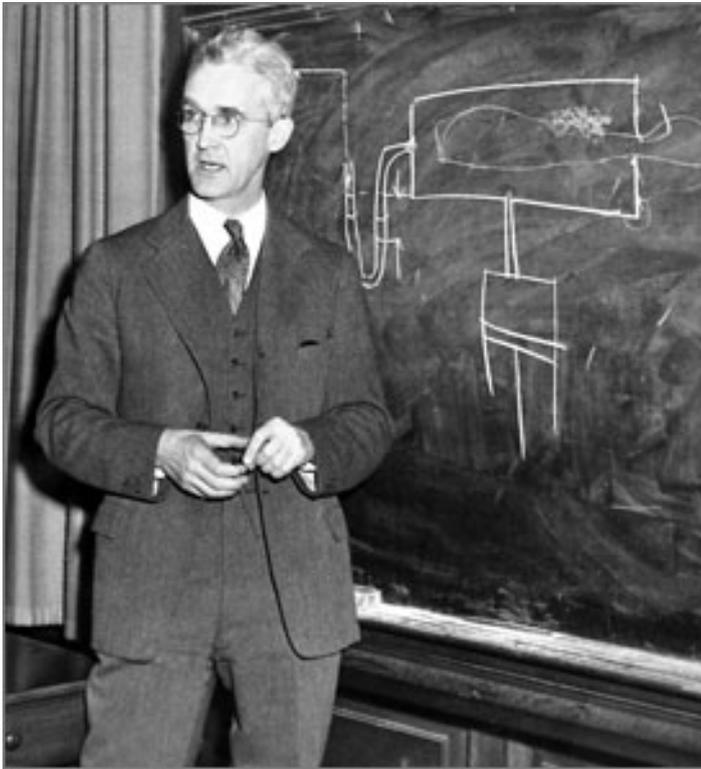
La solución final: la inmunización.

La gran incidencia y las epidemias de poliomiélitis que afectaron durante la primera mitad del siglo XX a los países con mayor desarrollo socioeconómico impulsó la investigación a gran escala con aportación de importantes sumas de dinero. En 1935, en Estados Unidos, el presidente Franklin D. Roosevelt, afecto de secuelas de poliomiélitis, creó una Comisión para el estudio de la enfermedad.

Este mismo año W. J. Elford, con el microscopio elec-



Poliomielitis



1

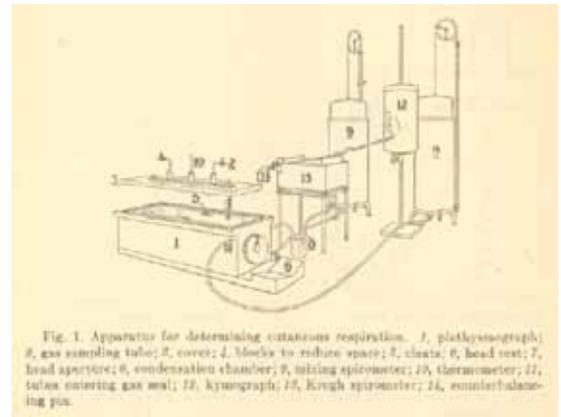
1. Philip Drinker (1928). Children's Hospital Boston Archives.

2. Modelo del pulmón de acero de Drinker y Shaw testado en gato. "Cutaneous Respiration of the Cat." American Journal of Physiology. 85 (1928): 158-167. Historical Collections & Services, Claude Moore Health Sciences Library, University of Virginia.

3. Modelo para albergar 4 pacientes (ca. 1932). Archives of Children's Hospital Boston.

4. El Presidente Franklin D. Roosevelt fundó, junto a Basil O'Connor, la National Foundation for Infantile Paralysis en 1938 para impulsar el estudio de la vacuna. March of Dimes Birth Defects Foundation.

5. Virus de la polio en tejido de riñón de mono. (1948) National Museum of American History. John Enders's Lab.



2.



3.



4.



5.

Poliomielitis



1.



2.



4.



3.



5.

1. Jonas Salk (1914-1995), March of Dimes Birth Defects Foundation.
2. Los botes de las vacunas y jeringuillas de 5 cc usadas por Jonas Salk en los ensayos clínicos de 1954-1955. National Museum of American History. John Enders's Lab.
3. Albert Bruce Sabin (1906-1993)
4. Campaña de vacunación de 1954. March of Dimes Birth Defects Foundation
5. Algunos de los miles de niños que recibieron la vacuna gratis durante las semanas posteriores al anuncio esperando en filas separadas. Memphis Commercial Appeal.



Poliomielitis

trónico, describió la morfología y tamaño del virus. Se aislaron tres cepas del poliovirus, denominadas respectivamente: Brunhilda, por el nombre del simio en que se aisló, Lansing tomada del nombre de la ciudad del estado de Michigan donde se aisló la cepa y finalmente la cepa Leo, nombre del niño afecto de poliomiélitis de cuya faringe se aisló el virus.

En 1950 se registraron en Estados Unidos 33.344 casos de poliomiélitis; esta incidencia hizo que la opinión pública presionara a la administración para la solución del problema. En 1951 se dedicó un presupuesto de 1.370.0000 dólares para la investigación de esta enfermedad, Un exponente del trabajo intensivo realizado fue el sacrificio de 30.000 simios en los laboratorios de experimentación.

Entre 1930-1945 en Estados Unidos se hizo famosa una mujer, Elisabeth Kenny, llamada la “hermana Kenny”, siendo la abanderada del movimiento social de la lucha antipoliomielítica. Apostaba por métodos terapéuticos en oposición a los indicados por los médicos, originándose diversos debates en los medios de comunicación. Esta figura fue un exponente de la preocupación social por las terribles epidemias de que sufría el país.

En 1951, Jonas Edward Salk, de la Universidad de Pittsburg, obtuvo una vacuna con virus inactivado. La prueba se efectuó en 1954, vacunándose 1.830.000 niños con un coste de 7.500.000 dólares. Fue la mayor prueba inmunizadora de la historia de la medicina. El resultado fue satisfactorio, reduciéndose la incidencia de la enfermedad en un 90%. Al poco tiempo se comprobó que la inmunización era temporal y se precisaban revacunaciones sucesivas.

En 1957, Albert Bruce Sabin cultivó virus de la poliomiélitis, ensayando sus mutaciones en monos. Obtuvo virus “debilitados”, que fueron la base de su vacuna.

La vacuna, administrada por vía oral, producía anticuerpos permanentes. La vacunación masiva fue un éxito. En la década de los años 50 del pasado siglo la incidencia de la polio en Estados Unidos era de 30 casos por 100.000 habitantes. Después de la inmunización por la vacuna Sabin, se registraron únicamente 10 casos anuales en todo el país.

La poliomiélitis ha desaparecido en los países industrializados. La OMS certificó su erradicación en los primeros años del siglo XXI.

La poliomiélitis en España.

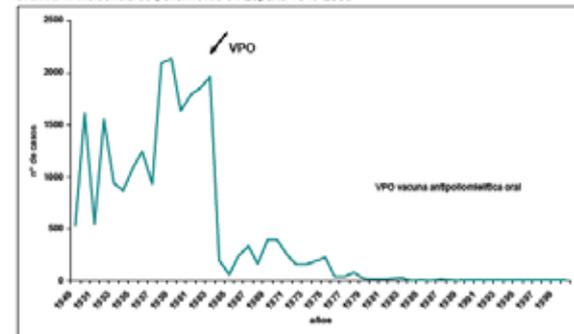
La primera epidemia de poliomiélitis registrada en España fue en Valls, provincia de Tarragona, en 1896 y pos-

teriormente en Fraga (Huesca) en 1917. En Barcelona, en 1917, se registraron 57 casos de poliomiélitis. Desde 1931, los datos de la incidencia fueron altamente fiables y demostrativos, al crearse los servicios públicos de higiene y sanidad, con el registro sistemático de las enfermedades infecciosas.

Datos epidemiológicos.

La declaración obligatoria de los casos de parálisis infantil se instaura por el Real Decreto de 10 de Enero de 1919, relativo a la prevención de las enfermedades infecciosas. No obstante, hasta finales de la década de 1930 no se organizó sistemáticamente.

Gráfica 1. Incidencia de poliomiélitis en España 1949-2000



Fuente: Centro Nacional Epidemiología

Organización de la asistencia sanitaria.

Como respuesta a la demanda social y médica, apareció la Orden ministerial de 23 de abril de 1951, por la que se crea el Servicio contra la Poliomiélitis, y en la que se daban las bases para hacer más eficaz la lucha contra la poliomiélitis y se dictaban las oportunas órdenes para la organización de un centro dedicado a este fin. Mediante esta orden se creaba en el Hospital Niño Jesús de Madrid un Servicio de Poliomiélitis, que fue centro de referencia nacional, dependiente directamente de la Dirección General de Sanidad. Este Servicio constaba de una parte ambulatoria y otra de hospitalización.

Posteriormente se organizó una red de pulmones de acero en todas las provincias y se crearon servicios de hospitalización para adultos y niños. Aparecieron nuevos centros de readaptación en Madrid y Barcelona y en determinadas instalaciones como los Sanatorios Marítimos de la Malvarrosa (Valencia) y Pedrosa (Cantabria).

Para el tratamiento de la poliomiélitis en la fase aguda, se disponía de centros en Madrid, Barcelona, Santander y Granada. En el caso de Barcelona existían dos hospitales con atención especializada al poliomiélico, el Hospital Clínico y el Hospital de Infecciosos, actual Hospital

Poliomielitis

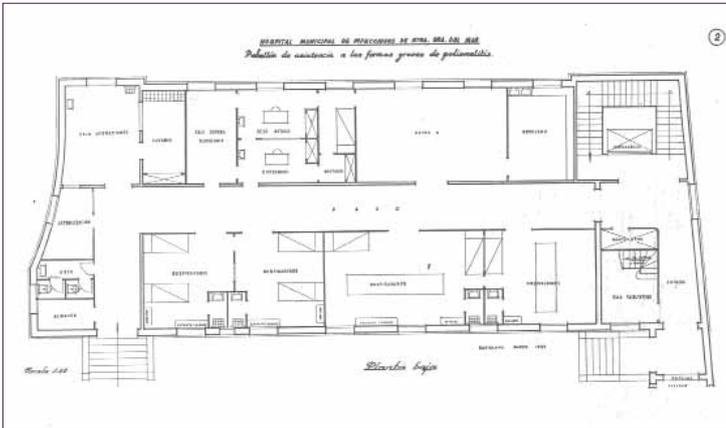


Fig. 8. — Enorme desviación del pie en varo hasta tal punto que durante la deambulación se apoya en el suelo por el maléolo externo.



Fig. 9

Fig. 9. — Deformidades esqueléticas correspondientes a la figura anterior.



Fig. 10

Fig. 10. — En este caso la parálisis afectó principalmente los músculos del tronco; como consecuencia se puede apreciar una manifiesta escoliosis. Para hacerle más evidente se embadurnaron con tintura de yodo los puntos cutáneos correspondientes a las apófisis espinosas.

BARBAQUER - CASTAÑER. — Parálisis Infantil

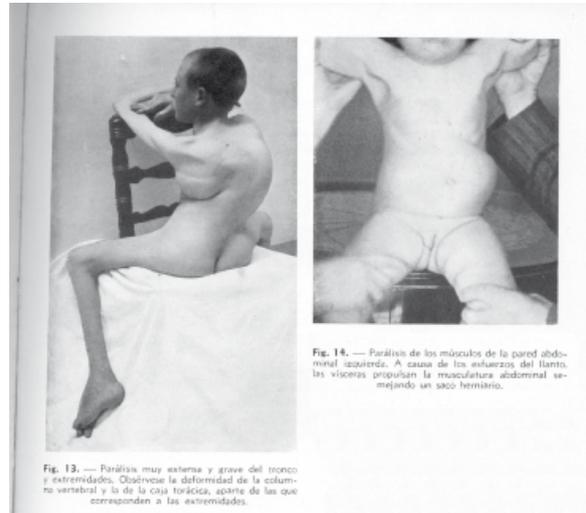


Fig. 13. — Parálisis muy extensa y grave del tronco y extremidades. Obsérvese la deformidad de la columna vertebral y la de la caja torácica, agone de las que corresponden a las extremidades.

Fig. 14. — Parálisis de los músculos de la pared abdominal superior. A causa de los anseos del hemo, las vísceras propulsan la musculatura abdominal semejando un saco herniario.

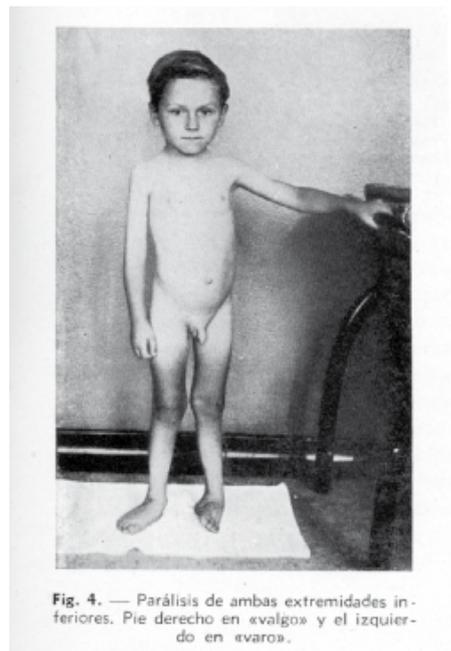


Fig. 4. — Parálisis de ambas extremidades inferiores. Pie derecho en «valgus» y el izquierdo en «varus».

Plano de la planta baja del Pabellón de asistencia a las formas graves de poliomiélitis. Hospital Municipal de Infecciosos de Nuestra Señora del Mar. Aspecto parcial de la sección de fisioterapia.

Iconografía de la obra Parálisis infantil: poliomiélitis anterior aguda. (Barcelona, 1945)

Poliomielitis

del Mar, donde se instaló el primer pulmón de acero de Barcelona.

Se estableció por todo el territorio nacional una red de pulmones de acero, hasta un total de 120 respiradores en el año 1958, y se planeaba la posibilidad crear equipos respiradores móviles que pudieran desplazarse hasta los lugares más apartados.

Los Dres. B. Rodríguez Arias y C. Soler-Dopff presentaron un Plan de asistencia general a los poliomiélticos (fase aguda y período de rehabilitación) en las Instituciones de Barcelona (IV Reunión Bianual de la Sociedad Española de Neurología. Salamanca, abril 1957).

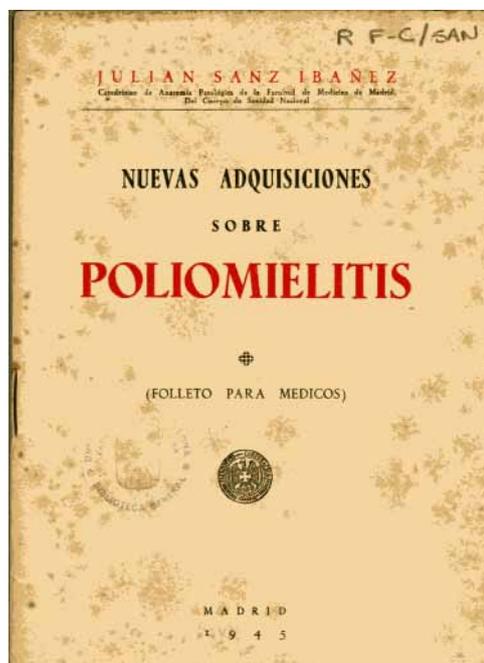
Actividades científicas.

La incidencia de la poliomielitis en España fue notoria a partir de 1940, prueba de ello es el interés de los profesionales sobre este tema. Como muestra relatamos la monografía publicada en 1945 por los Dres. Barraquer Ferré y Castañer con el título Parálisis infantil. Igualmente cabe señalar el trabajo de Sanz Ibáñez La poliomielitis experimental (CSIC, 1944).

En 1958 (28-30 de septiembre) se celebró en Madrid el V Symposium Europeo sobre la poliomielitis; en el mismo los Dres. Sales Vázquez y Ballús desarrollaron la ponencia “Los problemas psicosociales de la poliomielitis y sus principios asistenciales”.

En el estudio de la poliomielitis destacaron los Dres. Sales Vázquez y Espadaler, aportando el diagnóstico y tratamiento de 1000 casos personales; creándose para el tratamiento de estos enfermos un centro de rehabilitación con piscina adecuada en el Hospital Clínico de Barcelona.

Cabe señalar la figura del Dr. Santos Palazzi, cirujano ortopeda del Hospital del Sagrado Corazón de Barcelona, que fue uno de los primeros en aplicar la cirugía ortopédica en estos niños. Igualmente, creó un centro socioasistencial para los niños poliomiélticos con secuelas graves en el Hospital de San Lázaro de Terrassa. En este centro, los niños en régimen de seminternado realizaban sus estudio de enseñanza primaria al tiempo que recibían tratamiento rehabilitador.



Portada de Nuevas adquisiciones sobre poliomielitis (Madrid, 1945)



Encefalitis letárgica



Constantin von Economo

Esta enfermedad, también conocida con el epónimo de encefalitis de Von Economo, debe su nombre al profesor Constantin von Economo (Braila 1876-Viena 1931), neurólogo austriaco cuyas aportaciones más importantes las realizó en el campo de la citoarquitectura y funciones corticales, así como en la neurofisiología del sueño. Una súbita y prematura enfermedad privó a las neurociencias de uno de sus más importantes baluartes de finales del siglo XIX y principios del XX.

Constantin Economo nació en el seno de una familia aristocrática, de ascendencia griega, en Braila, pueblo de Valaquia en Rumanía. Valaquia es conocida en la Historia por ser el territorio que defendió el príncipe Vlad Tepes ante la invasión de los turcos. Su victoria fue seguida de un cruel escarmiento, empalando a casi 10.000 prisioneros turcos, lo que le valió el nombre de Vlad “el Empalador”. Posteriormente sería conocido como Vlad Drácula (“conde Drácula”), de quien –por cierto- nunca se ha comprobado que bebiera la sangre de sus víctimas, aunque haya sido uno de los personajes de la literatura de terror más famosos de la Historia (recomendamos la lectura de Los vampiros a la luz de la medicina, editorial Neuropress 1995, tesis doctoral de nuestro compañero Juan Gómez-Alonso).

Compartiendo por lo tanto su origen noble con el personaje real que inspiró al autor del “conde Drácula”,

aunque con unas mucho más edificantes aficiones, Constantin Economo heredó el título de Barón en 1901, por lo que la partícula “von” antepuesta a su apellido tiene un uso tan correcto como legítimo, al contrario que muchos otros personajes que utilizaron este atributo como mero signo de distinción, pero sin derecho oficial para ello (el propio Ludwig Beethoven, alemán de origen holandés usaba el “von” -o “van”, de origen holandés pero de igual significado- sin reconocimiento legal, dado que como hijo de un músico no tenía antecedentes de nobleza).

El Barón Constantin von Economo, además de ser un maestro de las neurociencias, fue un experimentado aeronauta y aviador (fotografía tomada en 1919). Se cualificó inicialmente en el pilotaje de globos aerostáticos y en 1908 fue uno de los primeros tripulantes aéreos austriacos de aeroplanos, obteniendo el primer diploma internacional de piloto en Austria. Organizó encuentros aeronáuticos internacionales y promovió la construcción de aeródromos en Viena, encomendándosele incluso la presidencia honoraria del Aeroclub de Austria, que él mismo había ayudado a fundar. Seis meses antes de morir en 1931, durante la celebración del 30 aniversario de su fundación, dimitió voluntariamente de este cargo. Demostró su destreza como piloto militar de caza durante la Primera Guerra Mundial, participando con distinción en las operaciones aéreas de la frontera Sur del Tirol.

Como anécdota, hay que remarcar que Von Economo no demostró interés alguno por la medicina hasta que leyó el libro Genio y Figura de Césare Lombroso. Tras acabar los estudios preuniversitarios con premio extraordinario, su padre había ya establecido que estudiaría ingeniería, por lo que pasó dos años matriculado en la Escuela de Ingenieros vienesa hasta que la autoridad paterna finalmente cedió y consintió que finalmente se dedicara a la Medicina. El propio Von Economo reconoció posteriormente que aquellos fueron unos años absurdamente dilapidados.

En cuanto a sus estudios médicos, tras graduarse y pasar un año en la Clínica Universitaria de Viena, bajo la tutela de Hermann Nothnagel, siguió su formación en París, donde estudió Psiquiatría con Maignan y Neurología con Pierre Marie. Posteriormente, completó su formación en Estrasburgo y Munich, con Emil Kraepelin y finalmente se estableció en Viena, donde fue discípulo y colaborador de Julius Wagner-Jauregg, al que no sustituyó en la Cátedra de Psiquiatría y Neurología de la Universidad de Viena, para poder así dedicarse mejor al campo de la observación clínica y experimental, es decir, la investigación en su más pura esencia.



Encefalitis letárgica

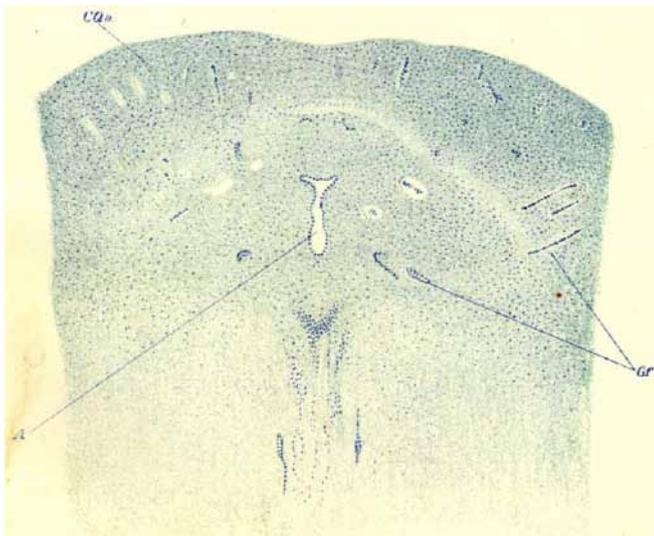
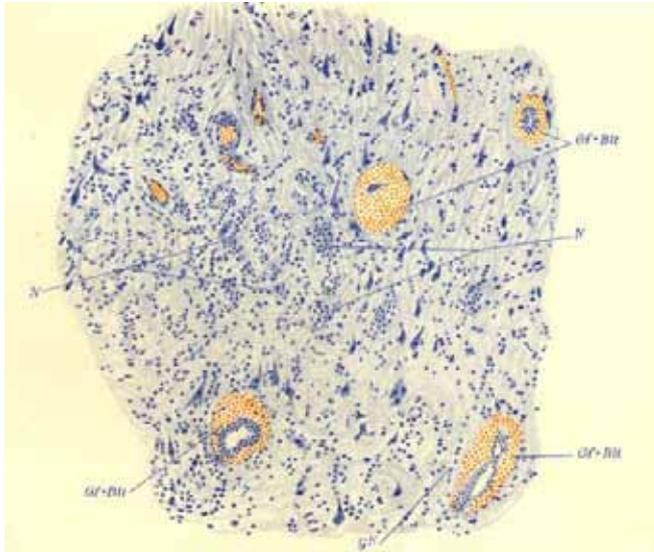


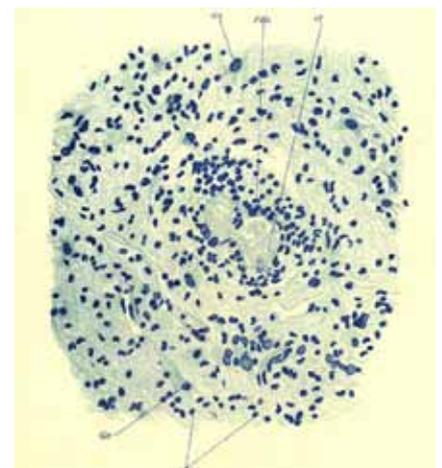
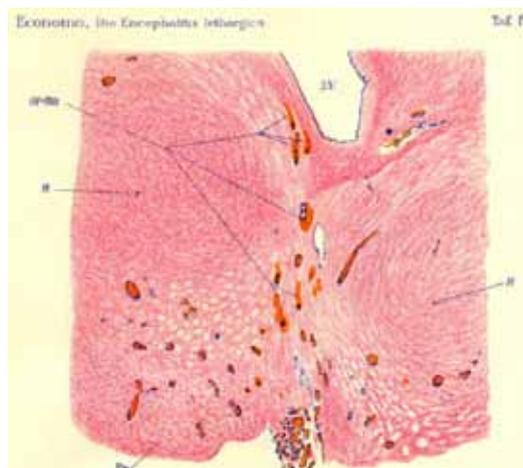
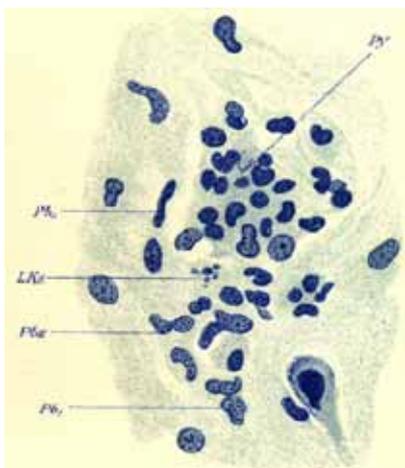
Fig. 1. Célula piramidal en el prosencéfalo (caso 4, tironina, x700)
 Fig. 2. Región interpeduncular (caso 4, hematoxilina-rosina, x31/3)
 Fig. 3. Pared del tercer ventrículo (caso 1, azul de metileno, x230)
 Fig. 4. Corteza cerebral (caso 5, tionina, x60)
 Fig. 5. Colliculi superior (caso 5, tionina, x4)

von Economo C. Die Encephalitis lethargica. Franz Deuticke, Leipzig-Wien. 1918.

Sus dos trabajos más importantes son “La Encefalitis Letárgica: sus secuelas y su tratamiento” (título original Die Encephalitis lethargica, Editorial Deuticke, Viena, 1917-18) y los estudios sobre la arquitectura celular del cerebro publicados bajo el título Die Cytoarchitektonik der Hirnrinde des erwachsenen Menschen, auténtica obra maestra de la Histología moderna.

Como citara von Economo en el prólogo de la última edición alemana, aparecida en 1929, “han transcurrido una docena de años desde que, en una comunicación hecha el 17 de abril de 1917 a la Sociedad Vienesa de Psiquiatría y Neurología, bajo el título de “Encefalitis Letárgica”, establecí una nueva entidad nosológica tanto clínica como anatomopatológicamente; poco tiempo después logré, en colaboración con Wiesner, aportar la demostración experimental de que se trataba de una nueva enfermedad epidémica desconocida”.

Los primeros casos descritos por von Economo se producen a finales del año 1916. Corresponden a pacientes ingresados en la Clínica Psiquiátrica de Viena. En todos se observaba un estado prodrómico similar al de un cuadro gripal (síntomas respiratorios de vías altas, mialgias y fiebre), seguidos rápidamente de manifestaciones neurológicas, destacando una especial tendencia al sueño. Pero como posteriormente informaría el propio von Economo, los síntomas podían ser muy variados, afectando múltiples territorios nerviosos. El autor, en la publicación de su trabajo, se refiere incluso a la ausencia del síntoma que define la enfermedad: “... de los 13 casos que constituyeron el objeto de mi primera comunicación, 7 pertenecían a la forma somnolenta y los 8 restantes ofrecían otros síntomas del cuadro variable de la encefalitis letárgica, pero sin sueño”.



Encefalitis letárgica



Wiener klinische Wochenschrift

Begründet von weß. Hofrat Prof. H. v. Bamberger

Herausgegeben von

O. Chlari, F. Chvoetel, F. Dimmer, V. R. v. Ebner, A. Froh, v. Elzeberg, B. Exner, E. Finger, Alexander Fraenkel, Ernst Fuchs, M. v. Gruber, Julius v. Hochneegg, F. Hochstetter, A. Kolisko, H. Meyer, J. Moeller, H. Obersteiner, Richard Paltauf, A. Polltzer, Clemens Froh, v. Pirquet, Gustav Riehl, J. Schaffer, A. Scharfetter, F. Schauta, I. Tandler, C. Toldt, I. v. Wagner, Anton Weichselbaum und E. Werthelm

Organ der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien

Redigiert von Prof. Dr. Alexander Fraenkel

Verlag von Wilhelm Braumüller, k. k. Universitäts-Verlagsbuchhandlung, Gesellschaft m. b. H. VIII/4, Wickenburggasse 18
Telephon 17.818.

XXX. Jahrg.

Wien, 10. Mai 1917

Nr. 19

INHALT:

1. Originalarbeit I. Aus der psychiatrischen Klinik in Wien. (Vorstand: Hofr. Prof. J. Wagner v. Jauregg.) Encephalitis lethargica. Von Priv.-Doz. C. v. Economo, Assistent der Klinik. S. 687.
2. Aus der k. u. k. II. Medizinischen Chirurgengruppe der Klinik von Eiselsberg. (Kommandant: Reg.-Arzt Dr. Johann Philippowicz.) Ueber Komplikationen bei Lungenschmerzen, Drucken des Brustkorfes, Pleurodynie und der Embryonalbildung. Von Reg.-Arzt Dr. J. Philippowicz, a. a. Assistent der Klinik Köttner, früher Operateur der Klinik von Eiselsberg. S. 688.
3. Aus dem Institut für Anatomie und Histologie in Prag (Hradčany). Beobachtungen an Hamaralgie und Skarabekmalen. Von Priv.-Doz. Dr. Emil Zák. Wien. S. 692.
4. Aus dem Laboratorium der Ludwig Spielger-Stiftung in Wien. (Vorstand: Prof. Dr. Sigmund Frankel.) Ueber die angebliche Vererbung des Ektodermgelenkes im Spielger bei Syphilis. Von Franz Fátzer. S. 695.
5. Aus dem pathologischen Institut des städtischen Krankenhauses in Triest. Vorstand: Professor Dr. Enrico Ferrari. Die Bruchgasse Syphilisreaktion. Von acad. med. Lorenzo Lorenzenti, derzeit Assistent am Instituto. S. 696.
6. Referate: Die Nebenleiden. Von Max Landau f. Allgemeine Bakteriologie und Sterilisationslehre für Aerzte und Pharmazeuten. Von Dr. E. Leubenthaler. Ref. Jos. Knecht.
7. Aus verschiedenen Zeitschriften.
8. Verzeichnisse Nachrichten.
9. Verhandlungen Ärztlicher Gesellschaften und Kongresse.
10. Mitteilungen aus dem orthopädischen Spital in Zagreb (Direktor Dr. B. v. Spill). Eine seltene distrophierte Syphilis. Von Abt.-Chirurg, Leit.-Oberarzt Dr. J. Mihelich, Chirurg in Split, Dalmatien. — IK. Demonstrationabend im k. u. k. Generalspital Nr. 2 in Wien.

Aus der psychiatrischen Klinik in Wien. (Vorstand: Hofrat Prof. J. Wagner v. Jauregg.)

Encephalitis lethargica.

Von Priv.-Doz. C. v. Economo, Assistent der Klinik.

Seit Weihnachten hatten wir an der psychiatrischen Klinik Gelegenheit, eine Reihe von Fällen zu beobachten, die keiner unserer gebräuchlichen Diagnosen entsprechen, untereinander jedoch eine gewisse Ähnlichkeit in ihrer Entstehungsort und Symptomatologie bieten, die dazu drängt, sie zu einem Krankheitsbilde zusammenzufassen. Es handelt sich, wenn ich so sagen darf, um eine Art Schlafkrankheit von zwar meist schleppendem Verlauf, deren erste Symptome aber gewöhnlich akut mit Kopfschmerzen und Uebelkeit einsetzen, dann tritt ein Zustand von Somnolenz, oft mit lebhaften Delirien gepaart, ein, aus dem der Patient sich leicht erwecken läßt und ziemlich geordnet Auskunft zu geben, die Situation richtig zu erfassen, Aufträge korrekt zu befolgen, zu gehen und stehen vermag, sich selbst überlassen aber wieder in seinen Schlafunruhezustand verfällt. Diese deliröse Somnolenz kann nun progressiv, rapid oder im Laufe einiger Wochen zum Tode führen oder aber sie dauert mit stundenweisen, tagweisen oder noch größeren Schwankungsperioden der Tiefe der Bewußtseinsstörungen, welche von einfacher Schläfrigkeit bis zum ersten Koma und Jenseits gehen kann, wochenlang, ja monatelang unverändert an oder aber es tritt allmählich eine Besserung ein, die Patienten sind aber dann noch lange psychisch geschwächt. In den leichtesten Fällen, in welchen bloß kurz Schlafstichigkeit bestand, kann dieselbe bald schwinden,

so daß eventuell bestehende Lähmungserscheinungen, die wir gleich später besprechen wollen, das Krankheitsbild beherrschen.

Gleich zu Beginn, in den ersten Tagen der Erkrankung schon, stellen sich einzelne meningale Reizsymptome, doch niemals in sehr ausgeprägter Weise ein (eine geringe Nackensteifigkeit oder bloß Druckempfindlichkeit des Nackens, Kopfschmerzhaftigkeit des Schädels, Druckempfindlichkeit der Bulbi, nur selten eine Andeutung von Kernig).

Die Krankheit kann unter Fiebererscheinungen und auch ganz afebril verlaufen. Einen bestimmten Typus weist die Temperatur nicht auf. Das eventuelle Auftreten des Fiebers und seine Intensität scheint von keiner Wirkung auf den Verlauf und die Symptome der Krankheit zu sein, sogar die Tiefe das somnolent-delirösen Zustandes ist vom Fieber ganz unabhängig und wir haben eine fiebernde Patientin gesehen, die im Ausgübe, da sie einmal fieberfrei war, lebhafter deliriert als vorher.

Zu den allgemeinen Symptomen gesellen sich in der Regel auch Lähmungserscheinungen, sowohl im Gebiete der Hirnnerven, als auch der Extremitäten, besonders die Augenmuskeln sind oft betroffen. Die leichte Pupille, die noch als physiologische Lidchwere der Somnolenz gedeutet werden kann und die noch durch eine energische Anstrengung des Patienten überwandbar wird, geht allmählich in eine paralytische Pflanz über, oft verbunden mit einer peripheren oder lokalen Lähmung der übrigen Äste des Oculomotorius. Auch Paresen der anderen Augenmuskelnerven kommen vor, ebenso wie Parosen sonstiger Hirnnerven und Lähmungen der Extremitäten mit Reflexstörungen. Die Augenmuskellähmungen können auch als erstes Symptom das Krank-

OXFORD MEDICAL PUBLICATIONS

ENCEPHALITIS LETHARGICA ITS SEQUELAE AND TREATMENT

BY

CONSTANTIN VON ECONOMO

PROFESSOR OF PSYCHIATRY AND NEUROLOGY IN THE UNIVERSITY OF VIENNA

TRANSLATED AND ADAPTED BY

K. O. NEWMAN, M.D.

PATHOLOGIST TO THE OXFORD COUNTY AND CITY MENTAL HOSPITAL OXFORD

With 21 Illustrations

Die Cytoarchitektonik der Hirnrinde des erwachsenen Menschen

Von

Prof. Constantin Freiherr von Economo

in Wien

Constantin von Economo (ca. 1914).

Portada de Encefalitis letárgica: sus secuelas y tratamiento. Traducción de K.O. Newman (Oxford University Press. Londres, 1931) de Die Encephalitis. Viena, 1929.

Encephalitis lethargica. Wiener Klinische Wochenschrift. 30, 581-585. 1917.

Portada de Die Cytoarchitektonik der Hirnrinde des Erwachsenen Menschen. 1925.



Encefalitis letárgica

En su descripción anatomopatológica hace referencia a una inflamación, en focos múltiples, de la sustancia gris sin tendencia a la necrosis, en especial del mesencéfalo, con infiltración vascular, hemorragias anulares, infiltración tisular y enfermedad de la neurona. Esa aptencia topográfica explicaría la abundante presencia de síntomas oculomotores y extrapiramidales.

Precedentes históricos.

Entre los antecedentes históricos, existieron grandes epidemias conocidas entre los siglos XVII y XIX, que podrían haber sido casos de encefalitis letárgica aún desconocida por entonces. En los años 1673-75 se declaró en Londres una epidemia que Sydenham definió como una fiebre comatosa, que nada tenía que ver con la somnolencia que acompaña a los estados febriles, y cita: “Nec ita profundos, nec perinde epidemicus uique erat is qui hanc febrem comitabatur”. Albrecht von Hildesheim, en el año 1695, describió un caso esporádico de posible encefalitis letárgica con síntomas oftalmopléjicos (De febre lethargica in strabismo utriusque oculi desinente). En los años 1889 y 1890 tuvo lugar una epidemia de gripe, observándose un año después el nona (epidemia de encefalitis después de la infección viral) en Italia. En el año de 1905, Kleist relata un grupo de casos clínicos, en pacientes de la Clínica Psiquiátrica de Halle, en los que predominaban la febrícula, los delirios, la hiperquinesia seguida de aquinesia, que von Economo relacionaría posteriormente con la enfermedad de la encefalitis letárgica.

A continuación, se extraen algunos fragmentos de la traducción española del profesor J. López Ibor sobre el texto original de von Economo, que por su interés se reproducen aquí:

“...Podemos aceptar, pues, como bastante seguro, que la encefalitis letárgica se presentó repetidas veces antes de la guerra, ya en forma de casos esporádicos, ya como epidemia, que siempre concentró sobre sí la atención durante breve tiempo, gracias a lo notable de la combinación de sus síntomas, a veces, más se fijó el vulgo que los médicos; y con nombres distintos como enfermedad del sueño, nona, fiebre letárgica o fiebre comatosa ha perdurado en la historia de la medicina. Smith Ely Jelliffe dice con razón que debemos preguntarnos a este respecto lo mismo que Charcot con respecto a la atrofia de Duchenne, a saber: cómo es posible que una enfermedad que existe desde los tiempos de Hipócrates haya sido descubierta hoy, o cómo es que se ha perdido el conocimiento de la misma a pesar de haberse observado repetidas veces. Yo creo que la razón está en que en los tiempos en que tuvieron lugar las epidemias de encefalitis no había progre-

sado suficientemente los conocimientos, especialmente en bacteriología, patología y anatomía para poder descubrir y comprender los fundamentos comunes de las proteiformes imágenes clínicas que ofrece.

Después que en 1916-17 en una pequeña epidemia de Viena demostré la unidad de esta enfermedad y con Wiesner demostré su transmisibilidad al mono, hubiera caído nuevamente en olvido (aunque fue confirmada por algunos médicos vieneses), si año y medio después Netter no hubiera descrito en París otros casos análogos, que reconoció como de la encefalitis letárgica por mí descrita y si, además, no se hubiere presentado en forma de tan fuerte epidemia después de la gran epidemia gripal. Hoy no existe ningún médico en el mundo que no haya visto algunos casos agudos o crónicos y apenas es posible que la encefalitis letárgica caiga otra vez en el olvido”.

La enfermedad en España (1918-36).

La encefalitis letárgica tuvo en España su pico de máxima incidencia entre los años 1919 y 20, tras la epidemia de gripe acontecida en 1918. La enfermedad centró, en aquellos años, la atención de gran cantidad de médicos españoles, pertenecientes sobre todo al campo de la neuropsiquiatría y también de la oftalmología, pediatría y entre los médicos militares. En febrero de 1919, el neurólogo César Juarros fue el primer médico español que planteó el diagnóstico de la enfermedad en casos descritos por él, aunque la ausencia de las correspondientes necropsias hizo que se pusieran en duda, como manifestó entre otros Gonzalo R. Lafora.

Los primeros pacientes se detectaron en Valencia, Madrid y Barcelona. Aunque el diagnóstico era algo incierto, a falta de un consenso claro, se pudieron presentar casos hasta en 40 de las provincias españolas, con una media de 2 a 6 por provincia. El 20 de mayo de 1920, aparece un Real Decreto, en el que se establece la declaración obligatoria de la enfermedad. No obstante, y a pesar del interés inicialmente suscitado entre las autoridades sanitarias, no existen estadísticas fiables del proceso en el territorio nacional. Los datos se verían además interrumpidos por la irrupción de la Guerra Civil en el año 1936. Juan Durich documentó, en un exhaustivo trabajo de 1930, los enfermos de encefalitis letárgica en las Islas Baleares, comprobando cómo apenas coincidían con las estadísticas oficiales, que con 8 casos, quedaban lejos de los 74 pacientes que él pudo observar. La enfermedad se distribuyó de forma bastante homogénea por todo el país. Existe un trabajo en el que se han extrapolado los resultados del autor, lo que significa que hubo un total de 1178 casos en 1919 y 1756 en 1920. Tras este período, descendieron



Encefalitis letárgica



1. Parkinsonismo postencefálico en un joven soldado de Melilla. Bravo JC. Síndrome extrapiramidal. *Med Ibera* 1924; 18: 917-20.

2. Parkinsonismo postencefálico en una mujer joven. Durich J. Estudio del síndrome de Parkinson y estados parkinsonianos con referencia a la encefalitis letárgica en las Islas Baleares. Madrid: Gráfica Universal; 1930.

3. Episodio de distonía paroxística postencefálica de cuello en un niño. El episodio de retrocolis se asociaba a trastorno paroxístico del ritmo respiratorio. El paciente adoptaba la postura de rodillas para evitar la caída hacia atrás Durich J. Estudio del síndrome de Parkinson y estados parkinsonianos con referencia a la encefalitis letárgica en las Islas Baleares. Madrid: Gráfica Universal; 1930.

4. Amiotrofia espinal considerada postencefálica. De Gispert I. *Encefalitis y atrofia muscular progresiva espinal*. *Clín Lab* 1934; 24: 453-6.

Imágenes cedidas por Revista de Neurología, aparecidas en el artículo 'Síndromes postencefálicos en la literatura médica española' I. Corral-Corral, C. Quereda Rodríguez-Navarro. *REV NEUROL* 2007;44:499-506

Encefalitis letárgica

drásticamente hasta los 496 del año 21 o los pocos más de 100 a partir de 1924. Hay que destacar además que la divulgación popular de “esta enfermedad del sueño”, provocó la aparición de un numeroso grupo de pacientes con “letargos psiconeuróticos”, es decir, histerismos de forma letárgica.

Lo cierto es que en España se establecieron dos corrientes de opinión: los que, como Marañón, pensaban que la encefalitis letárgica era una complicación nerviosa de la gripe, y los que en la línea de von Economo defendían la encefalitis letárgica como una entidad nosológica independiente. Así lo manifestaron, entre otros, G.R. Lafora, Rodríguez Fornos o Salvador Albasanz.

Situación actual.

La enfermedad desatada en forma de epidemia en amplias zonas del planeta supuso la defunción de unas 250.000 personas, provocando incapacidad crónica a otras tantas, en forma predominante de parkinsonismo postencefalítico, que acaeció de media unos 10 años después de la supuesta infección.

Aunque se le atribuyó una posible etiología vírica, nunca se ha detectado o identificado virus alguno relacionado con la enfermedad. El cuadro anatomopatológico muestra degeneración neuronal, con redes neurofibrilares en las neuronas sobrevivientes. En la actualidad se considera la encefalitis letárgica como una enfermedad parainfecciosa autoinmune, mediada por el estreptococo. La presentación súbita de la enfermedad, pudiera haberse debido a una mutación en este germen y cuando la mutación dejó de ser prevalente la enfermedad prácticamente se extinguió. La gripe pudo facilitar esa mutación, o en modo alguno, ayudó a propagar la enfermedad por todo el mundo.

Encefalitis letárgica en la gran pantalla.

Las enfermedades del sistema nervioso tradicionalmente han despertado mucho interés entre los directores y productores cinematográficos. Y es que los trastornos neuropsiquiátricos dan bastante juego en la pantalla, en el contexto actual de la civilización mediática y con el plus añadido del “morbo” que despierta entre los espectadores, ávidos de casos y cosas raras a las que prestar su atención. De entre la gran cantidad de películas dedicadas a las enfermedades neurológicas, una de ellas, “Despertares” (1990), basada en el libro de Oliver Sacks y dirigida por Penny Marshall, con guión de Steven Zaillian, trató el problema de la encefalitis letárgica desde la perspectiva de un neurólogo neoyorkino (Dr. Malcom Sayer), que a mediados de los 60 decide someter a un complejo experimento a un grupo de pacientes suyos afectados por esta misteriosa enfermedad. La película obtuvo tres nominaciones a los Oscar, a la mejor película, el mejor actor principal (Robert de Niro) y al mejor guión adaptado.

