

Las aportaciones españolas a la clínica neurológica

Los pasados días 25 y 26 de julio de 2011 el Museo Archivo Histórico de la Sociedad Española de Neurología celebró el curso 'La Historia de la Neurología: de Cajal al archivo de la SEN' en la XXIV edición de los cursos de verano de El Escorial.

Una de las principales conclusiones en este foro de opinión, en el que participaron especialistas de diferentes disciplinas, fue la de reivindicar el pasado y el legado de la Neurología española.

Por este motivo, el Museo Archivo Histórico de la Sociedad Española de Neurología quiere presentar las contribuciones españolas originales en la clínica neurológica, con la voluntad de recuperar las figuras, su peso específico en el ámbito internacional y su proyección social.

Si bien el estudio de la evolución de la disciplina debe ir más allá de las individualidades, es necesario presentar las figuras de la Neurología española de proyección internacional y hacer notar que sus aportaciones no se configuraron como una excepción, sino como una consolidación en el desarrollo de la especialidad en España.

CRÉDITOS

Comisario: Dr. Miquel Balcells Riba, Director del Museo

Organización: Museo Archivo Histórico de la SEN

Coordinación y diseño gráfico: Vanessa Cisteré

Diseño y producción: Lluís Bretones



LA PELAGRA GASPAR CASAL (1680-1759)

Gaspar Casal nació el 31 de diciembre de 1680 en Santa Susana de Mercadal, Girona. Estudió en la Universidad de Sigüenza, obteniendo el título de bachiller y ejerciendo su profesión en diversas ciudades como Medinaceli, Atienza y Madrid.

Finalmente se instaló en Oviedo en 1717, alcanzando un gran prestigio profesional y siendo nombrado médico municipal de esta ciudad, así como médico de los hospitales municipales. Posteriormente fue nombrado médico de cámara del rey Fernando VI.

HISTORIA NATURAL, Y MEDICA DE EL PRINCIPADO DE ASTURIAS.

OBRA POSTHUMA,
QUE ESCRIBIÓ EL DOCT. D. GASPAR
Casal, Medico de su Magestad, y fu Proto-
Medico de Castilla, Academico de la
Real Academia Medica
Matritense, &c.

LA SACA A LUZ

EL DOCT. JUAN JOSEPH GARCIA
Sevillano, Medico de Familia del Rey
nuestro Señor, Ex-Examinador de su Real
Proto-Medicato, Medico que ha sido de los
Reales Hospitales, y actual de el Real Sitio
de Buen Retiro, Academico de la Real
Academia Medica Matritense, y de
la Real de Oporto, &c.

CON LICENCIA: En Madrid, en la Oficina de Manuel Mar-
tin, Calle de la Cruz. Año de 1762.
Se hallará en la Libreria de Don Francisco Manuel de Mena,
Calle de las Carretas.

La pelagra fue descrita por Gaspar Casal en 1735 y publicada en 1762, después de su muerte, en un capítulo dentro de su obra Historia natural y médica del Principado de Asturias. La enfermedad era conocida con el nombre de Mal de la Rosa; posteriormente en 1771 el italiano Frapolli la denominó Pele Agra –piel rugosa–, epónimo que evolucionó a Pelagra.

La pelagra, hasta el primer cuarto del pasado siglo, era un cuadro endémico en determinadas áreas del globo como América del Sur, áreas del medio Oeste de los EEUU y algunas regiones de Europa. Abundantes casos se registraron en los campos de prisioneros durante la II Guerra Mundial (1939-1945).

El cuadro obedece a un déficit de ácido nicotínico (el ácido nicotínico no es una vitamina, puesto que se forma en el organismo por metabolización de triptófano) y es debido a un régimen alimenticio rico en maíz, que posee un bajo contenido en triptófano y sustancias precursoras del ácido nicotínico; no obstante la ausencia de pelagra en determinadas áreas con dieta rica en maíz demuestra la existencia de otros factores ajenos a la dieta con este cereal; la causa obedece a un déficit más complejo.

Muchas han sido las causas a las que se ha atribuido el origen de la enfermedad (Casal la atribuyó a una causa dietética). Goldberger (1915) y Wheeler (1920) relacionaron esta enfermedad con un déficit alimentario, asociando la pelagra con la lengua negra, cuadro clínico que afecta a los perros y que tiene manifestaciones semejantes a las de la pelagra.

Clínicamente la enfermedad se caracteriza por lesiones cutáneas, mucosas y en caso evolucio-

nados por manifestaciones neurológicas y psiquiátricas; muchas de éstas últimas son debidas a una carencia alimenticia más amplia.

Las lesiones cutáneas consisten en una dermatitis bilateral y simétrica que se localiza en las áreas de la piel expuestas al sol. Las lesiones evolucionan a una hiperqueratitis con pigmentación oscura que se localiza preferentemente en el dorso de las manos y de los pies, así como en la zona anterior del cuello, lesión que Casal consideró patognomónica y se conoce como "Collar de Casal". La descamación de las lesiones se produce periódicamente, dejando una depresión en la piel que adquiere una coloración rosada, por la cual se la denominó Mal de la Rosa. Las mucosas se afectan y es característica la presencia de glositis, estomatitis, vaginitis y diarrea. La acloridia y la anemia son frecuentes.

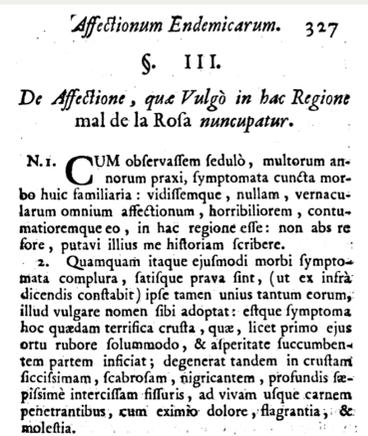
Las manifestaciones neurológicas aparecen cuando el proceso está muy evolucionado. El cuadro consiste en fatiga, apatía, insomnio, desorientación, confusión, delirio, claros signos de polineuropatía, temblor, rigidez, sordera, ataxia y paraparesia. El cuadro finaliza con demencia y ocasionalmente crisis convulsivas. La muerte se produce por un problema intercurrente como neumonía o alteraciones autonómicas.

Autores como Jollife, Bowman (1940) y Spillane (1947) han descrito cuadros neurológicos de presentación aguda, calificados de encefalopatía por déficit de ácido nicotínico. El enfermo presenta estupor, con reflejo de prehensión y succión, así como rigidez. Estos casos se presentan en ancianos, afectados de diversas patologías y con déficits polivitamínicos. Manifestaciones clínicas parecidas a la pelagra se presentan en el síndrome carcinoide y en la enfermedad de

Hartnup, debida a un déficit de mala absorción yeyunal del triptófano. Éste es metabolizado por la flora del colon, formando cuerpos indólicos que son eliminados por la orina, dando lugar a aminoaciduria.

El trastorno del metabolismo del triptófano impide que éste se transforme en ácido nicotínico, produciéndose un déficit del mismo. En el caso de síndrome carcinoide debido a la formación de un tumor –argentafinoma–, se produce un aumento de la metabolización del triptófano y por ello un déficit de ácido nicotínico, que origina las lesiones cutáneomucosas.

La observación de Casal puede considerarse como la primera aportación española a la clínica neurológica.



Portada y fragmento de la primera edición de Historia Natural y Médica del Principado de Asturias (1762).

Extracto:

“De la afección que en esta provincia se llama vulgarmente mal de la rosa... de tal modo, que por más que el resto de la piel de los metacarpos y metatarsos sea áspera, arrugada y velluda, como acontece a menudo en las personas ancianas, aquella parte donde estaba la costra aparece limpia, tersa y sin arrugas, pero algo más rebajada o deprimida que la restante piel. Es verosímil que de este color rosado y esta brillantez de las cicatrices, haya provenido la designación de mal de la rosa”.

Descripción de la dermatitis alrededor del cuello, lesión que reconoce patognomónica, que en clínica se denomina collar de Casal.

“Otro signo visible aparece en esta clase de enfermos, aunque no en todos, y es una aspereza costrosa de un color ceniciento oscuro en la parte antero-inferior del cuello que, a guisa de collar, se extiende de un lado a otro de la cerviz... En su parte central, un apéndice de igual anchura descende sobre el esternón hasta la mitad del torax”.

Sintomatología:

“Los síntomas propios de esta enfermedad, e inseparables de ella:

1. Una vacilación constante de la cabeza que, sin perdonar a ningún enfermo, en algunos de ellos suele ser tan acusada que no pueden estar ni un solo instante sin una agitación irregular de todo su cuerpo... iba de aquí para allá, como una caña azotada por un fuerte vendaval, con tal violencia que, de no andar lista a cambiar los pies para apoyarse a cada instante, se hubiera derrumbado la máquina entera de su microcosmos (indudablemente el autor se refiere a trastornos psíquicos como confusión, delirio y demencia).

2. Un ardor doloroso en la boca acompañado de vesículas en los labios y de suciedad en la lengua.

3. Una molesta debilidad de estómago y gran cansancio de todo el cuerpo, especialmente de las piernas, de donde proviene una desusada inercia y pereza (posiblemente debida a una polineuropatía).

4. Unas costras en los metacarpos y metatarsos, así como aquella que da a los enfermos la apariencia de que llevan un collar.

5. Aquel ardor o incendio que les quema, sobre todo hallándose en la cama (síntoma de polineuropatía).

6. Aquella sensibilidad o delgadez de los tejidos que no es capaz de resistir el calor ni el frío”.

En casos de larga evolución, Casal observa cuadro confusional y demencia:

“... muchos casos graves de la enfermedad de la rosa degeneran en locura o mejor dicho en melancolía, y a esta nueva fase, a los infelices enfermos... abandonando sus casas, van vagando por los montes y lugares solitarios y ello ha acontecido más de una vez, mueren en desesperación”.

En relación a la causa de la enfermedad Casal escribe:

“El maíz o mijo de Indias es el principal alimento de casi todos los que están aquejados de esta afección... muy raramente comen carnes frescas; más rara vez las comen saladas, puesto que casi todos los que tienen esta enfermedad son labriegos pobres”.



Dermatitis on the back of a man's neck caused by chronic pellagra. Watercolour by A.J.E. Terzi, ca 1925. Wellcome Library, London.



Imágenes gentileza del Prof. Castells.

ENFERMEDAD DE LAFORA

GONZALO RODRÍGUEZ LAFORA (1886-1971)

Gonzalo Rodríguez Lafora nació en Madrid en 1886 (desde el comienzo de su carrera profesional, omitió su primer apellido). Durante los estudios de licenciatura en medicina, estableció relación con Simarro y Madinaveitia, iniciando con ello sus primeros pasos en la neuropatología. Licenciado en medicina en 1907, perfeccionó durante 1908 su formación neuropatológica con Achúcarro y Gayarre. En 1908 se trasladó a Berlín trabajando en La Charité con Ziehen y en la clínica neurológica de Oppenheim. Amplió sus conocimientos de neuropatología con Brodman y Vogt. Posteriormente se trasladó a Munich, trabajando en la Nervenlinik de Kraepelin y completando su formación neuropatológica con Alzheimer. Lafora finalizó su formación clínica en París, asistiendo a los servicios de Déjerine y Pierre Marie.

En mayo de 1910 acude a Washington, al Government Hospital for Insane, propuesto por Achúcarro, quien desde 1908 se ocupaba del Servicio de Neuropatología. El nombramiento contó con el apoyo de Alzheimer. Allí trabajó hasta septiembre de 1912.

Durante su estancia en Washington, estudió en 1911 un caso de epilepsia mioclónica familiar, describiendo el cuadro clínico del proceso, el carácter hereditario autosómico recesivo y el hallazgo de inclusiones de cuerpos amiláceos en las neuronas, formulando la hipótesis de que la enfermedad era un trastorno metabólico congénito. Publicó este caso en Alemania, y amplió su estudio en colaboración con Glueck.

Inicialmente la escuela alemana, en especial Stümer, así como Alzheimer, dudaron de la veracidad del trabajo de Lafora y Glueck. Los autores remitieron preparaciones microscópicas a estos científicos. Fue un médico alemán, Alfons Maria Jakob, quien confirmó la veracidad del trabajo de Lafora y denominó la enfermedad con su nombre.

De regreso a España, Cajal organizó para él una sección dentro de su Laboratorio, dedicada a la fisiología experimental del sistema nervioso, en el que se realizaron numerosos trabajos de investigación.

En 1925 fundó el Instituto Médico Pedagógico y el Sanatorio Neuropático en Carabanchel Bajo. Finalmente ganó por oposición la dirección del departamento de psiquiatría del Hospital Provincial.

Durante la Guerra Civil española se exiló a México, trabajando en la universidad de la capital. Regresó a España en 1947, cuando su expediente de depuración fue revisado, tras lo cual se reincorporó al servicio que había dirigido en el Hospital Provincial de Madrid, siendo nombrado jefe de servicio de neuropatología del Instituto Cajal.

La enfermedad de Lafora es un cuadro neurológico que se inicia en la segunda década de la vida, es de carácter hereditario de forma autosómica recesiva.

Clínicamente se caracteriza por la presentación de mioclonías, crisis parciales del lóbulo occipital, crisis generalizadas y demencia progresiva. La enfermedad ocasiona la muerte en pocos años de evolución. El diagnóstico puede confirmarse por biopsia cutánea, en zonas con presencia de glándulas apocrinas, como la región axilar. La presencia de cuerpos de Lafora es determinante para el diagnóstico.

Los cuerpos de Lafora consisten en acúmulo de glicógeno anormal, con cadenas periféricas lineales muy largas. Cerca del 80 % de casos son debidos a una mutación en el gen EPM2. Este gen codifica laforina, que es una fosfatasa. El gen NHLRC1 codifica la malina, una E3 ubicuina ligasa, que determina la degradación de laforina.

El diagnóstico patológico se realiza por la presencia de la inclusión de los llamados cuerpos de Lafora en el cerebro, músculos, hígado y piel.

Portada del artículo de Gonzalo Rodríguez Lafora y Bernard Glueck. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie, Vol. 6, No. 1. (13 December 1911), pp. 1-14.



Segundo Congreso Internacional de Neurología. Londres, 29 julio - 2 agosto 1935. G. R. Lafora en el centro de la imagen, primera fila.



Extracto:

“... se trataba de un muchacho de dieciséis años. Herencia de alcohólicos y epilépticos. Retraso intelectual en la escuela. En 1908 empezó a tener ataques epilépticos. En 1909 se iniciaron las mioclonías en los músculos oculares y labios, extendiéndose luego a los músculos de los miembros y tronco. Más tarde empezó a observarse en el enfermo disminución de la agudeza visual, dolores punzantes en los ojos, parestesias en el lado izquierdo del cuerpo y de la lengua. Hacia final de 1909 padeció neumonía, quedando después unas parestesias en la mitad superior del cuerpo y trastornos vasomotores variables. La disminución de la visión siguió progresando (ya no podía leer ni escribir) y también la pérdida de la memoria y de la inteligencia... se observó: hipertonia general, mioclonías constantes y generalizadas, reflejos tendinosos exaltados, exageración de la excitabilidad mecánica de los músculos, sobre todo del lado derecho, doble Babinski, marcado signo de Romberg, movimientos oculares normales, pupilas con reacción normal, edema papilar doble, propulsión de los ojos, visión muy disminuida, dolores punzantes oculares, disminución de la audición, más acentuada en el lado izquierdo, parestesias del lado izquierdo del cuerpo y lengua. En el orden psíquico, irritabilidad, gran disminución de la memoria y retención, desorientación y falta de consciencia de la enfermedad psíquica; al final aparecieron demencia, verbigeración, perseveración y ecolalia. Diariamente se observaban uno a más ataques epilépticos”.

Finalmente el enfermo murió tras un estado epiléptico mioclónico. La autopsia mostró:

“... la presencia de cuerpos amiláceos en las células de la corteza cerebral y de los núcleos grises centrales... abundando especialmente en la corteza visual”.

Lafora comenta que los cuerpos amiláceos se tiñen con distintos colorantes, lo que permite afirmar que:

“Todas estas reacciones no dejan duda sobre la naturaleza amilácea de estos cuerpos. Es pues muy probable que los cuerpos amiláceos sean simplemente producto de trastornos

metabólicos del sistema nervioso que afectan a ciertas células nerviosas”.

Basándose en experimentos neurofisiológicos propios, no publicados, afirma:

“... el síndrome mioclónico se produce por alteraciones en las vías cerebelo-rubro-estriadas, lo mismo si aquellas (lesiones) son de una naturaleza o de otra, y que los cuerpos amiláceos intracelulares sólo determinan el síndrome mioclónico cuando se localizan en este sistema, pudiéndose observar casos con abundantes cuerpos amiláceos... que no presentan el síndrome mioclónico por conservar quizá indemne el sistema estrio-rubro-cerebeloso”.

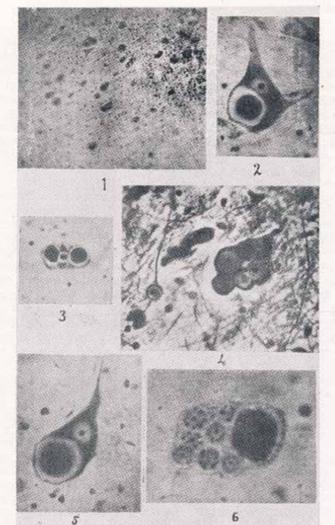
Finalmente, sobre la etiología de los cuerpos amiláceos, dice Lafora “...no son el resultado de la fatiga o agotamiento de las células nerviosas por las contracciones mioclónicas, ya que aparecen en casos sin tales contracciones, y que en otros síndromes hiperkinéticos no se comprueban”.



Government Hospital for Insane [Washington, D.C., ca 1910 - 1925] Library of Congress Prints & Photographs Div. Washington D.C.



Ilustraciones del artículo "Beitrag zur histopathologie der myoklonischen Epilepsie" (1911). Fig. 2 Pequeña célula ganglionar de la capa granulosa interna del cerebro con un corpúsculo amiloide. Fig. 8. Células ganglionares.



LISTA 1.—Anatomía patológica de la epilepsia mioclónica: 1. Grupo de células nerviosas de los núcleos bulbares conteniendo cuerpos amiláceos.—2. Célula del núcleo del hipocampo con un cuerpo amiláceo.—3. Célula del bulbo con tres cuerpos amiláceos.—4. Otra con cuatro cuerpos amiláceos.—5. Otra con un cuerpo amiláceo.—6. Célula del núcleo del vago con ocho cuerpos amiláceos.

Rodríguez Lafora, Gonzalo: "Las mioclonías y los cuerpos amiláceos en las células nerviosas (prioridad de su descubrimiento)". Archivos de Neurobiología. 1973, n° extraordinario 50 aniversario, p. 321-339.

LATIRISMO

CARLOS OLIVERAS DE LA RIVA (1914-2007)

El Dr. Oliveras de la Riva tenía una formación clínico-anatómica excelente, al estilo de los neurólogos anglosajones y franceses de su tiempo. Clínicamente se formó con el Dr. Rodríguez Arias, catedrático de Neurología de la Universidad Autónoma de Barcelona. Su formación neuropatológica la realizó en el Instituto Cajal de Madrid, bajo la dirección de Fernando de Castro; ampliando sus conocimientos, en el año 1947, con el profesor Bailey, director del Instituto Neurológico de la Universidad de Illinois.

Juntamente con el Dr. Ley observó 19 casos de latirismo en 1941, en los años posteriores a nuestra Guerra Civil. La primera comunicación la realizaron en una sesión de la Academia y Laboratorio de Ciencias Médicas de Catalunya y Balears; publicada posteriormente, en junio de 1941, en la Revista Clínica Española con el título "Primera comunicación sobre una epidemia de Latirismo".

La experiencia clínica sobre el latirismo proporcionó el tema de su tesis doctoral "Estudio clínico y epidemiológico del latirismo en Cataluña" (1941), en la que estudió 107 casos, dos de ellos con estudio anatomopatológico. En la literatura previa solo constaba un caso con estudio anatómico realizado en 1926 por Filmonoff. Posteriormente el mismo autor publicó el estudio neuropatológico de dos casos clínicos en Trabajos del Instituto Cajal de Investigaciones Biológicas (CSIC, 1944).

El latirismo es un cuadro neurológico sistematizado que se caracteriza clínicamente por la aparición subaguda de dificultad para la marcha, la cual se realiza de forma digitigrada -con apoyo selectivo de la parte anterior de la planta y dedos del pie-. El paciente manifiesta sensación de parestias en las extremidades inferiores, impotencia, micción imperiosa y en ocasiones incontinencia. Con menos frecuencia puede presentarse temblor intencional en las extremidades superiores, que puede entorpecer la manipulación.

La exploración neurológica muestra una marcha paraparética, exaltación de reflejos rotulianos y aquileos, signo de Babinski, con frecuencia clonus en la rótula y en el pie, así como espastici-

dad. No hay alteraciones objetivas de la sensibilidad. En algunos casos se observa leve temblor intencional en las extremidades superiores.

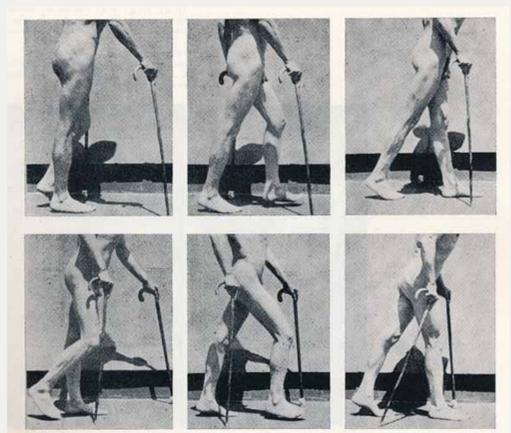
Actualmente el latirismo únicamente se encuentra en países subdesarrollados, cuyos habitantes sufren dietas carenciales, con alimentación predominante de harina de almortas. En la última década del pasado siglo, en Bangladés y en Etiopía el latirismo afectaba al 2,5% de la población. La enfermedad se presenta en zonas donde la hambruna es prolongada, zonas afectadas por sequías o inundaciones periódicas, situaciones ambientales que comportan escasez de trigo y la alimentación está básicamente compuesta de almortas.

Las almortas o *Lathyrus sativus* son muy ricas en Beta-N- Oxyal-Amino-Alanina, sustancia antagonista de los receptores de Glutamato. Con acción tóxica selectiva sobre el haz cortico-espinal, por alteración de la fosforilación oxidativa mitocondrial. La enfermedad es irreversible, auto-limitándose con la retirada de la sustancia tóxica.

La anatomía patológica muestra degeneración selectiva del haz cortico-espinal con pérdida de fibras mielinizadas a nivel de la médula, degeneración que se localiza a nivel de los segmentos dorsales inferiores, lumbares y sacros.

En casos de larga evolución pueden encontrarse lesiones degenerativas en el asta anterior de la medula (Hirano, 1967) y excepcionalmente en las células de Betz. Spencer considera que las lesiones del latirismo corresponden a una axonopatía central de localización distal.

La selectividad de las lesiones se ha interpretado de diversas maneras; así Spielmayer cree en un mecanismo vascular, dada la precaria vascularización del engrosamiento dorso-lumbar de la médula en relación con otros sectores de la misma. Edinger y Brower opinan que la vía piramidal más moderna filogénicamente y ontogénicamente, sería la más labil ante los ataques de diversas noxas.



Latirismo. Puede observarse la progresiva rigidez de piernas del paciente. En el latirismo rara vez se afecta la médula cervical.



Caso nº 1. Alteración de las envolturas mielínicas.

Extracto:

Caso nº1. "J.O.O. de 21 años, sin antecedentes patológicos, visitado en abril de 1941. Dos meses antes presentó las siguientes molestias: en febrero de 1941 presentó molestias consistentes en dificultad para la deambulacion... marcha arrastrando la punta de los pies, desgastando la parte anterior del calzado; simultáneamente le aparecieron calambres nocturnos en la musculatura de las pantorrillas y disuria que se manifestaba en forma de micciones imperiosas y a veces involuntarias".

"5 meses antes de contraer la enfermedad... comenzó a comer almortas en cantidad de 500-750 gramos diarios".

En la exploración se detectó:

"... el tono muscular francamente aumentado en las extremidades inferiores, con pérdida considerable de fuerza en las mismas, más acentuada en los grupos musculares flexores y aductores... los reflejos cutáneo abdominales y cremastéricos están presentes, los rotulianos se encuentran muy exaltados y son de respuesta policinética, con gran ampliación de la zona reflexógena. Los aquileos son, igualmente, muy vivos, los cutáneo plantares dan una respuesta en flexión dorsal. Hay clonus de pie y rótula. Las pruebas de Barré y Mingazzini revelan una rápida claudicación... la marcha es posible con la ayuda de un bastón, es de tipo paretoespástica, arrastrando solo la punta de los pies, el talón en el aire, la pierna en ligera flexión sobre el muslo y con tendencia a colocar un pie delante del otro (marcha digitigrada y con esbozo en tijera)".

"... a los tres días de ingresado presentó un fuerte dolor de puñalada abdominal, falleciendo cuando se le iba a intervenir". La autopsia determinó que la causa de la muerte fue una invaginación intestinal.

Estudio neuropatológico. Examen macroscópico del neuroeje:

Caso nº 1. Configuración externa del cerebro y de la médula normal. Los cortes transversales de la médula lumbar macroscópicamente mostraban "... una pequeña zona pálida en el espesor del cordón lateral... que por su situación ya nos informa macroscó-

píamente el padecimiento de la vía piramidal".

Caso nº 2 "... se encontró en los cortes transversales de los últimos segmentos de la médula dorsal y del engrosamiento lumbar la misma alteración macroscópica que en el caso anterior".

El autor estudia la alteración de las envolturas mielínicas.

Caso nº 1. "... en los segmentos correspondientes al engrosamiento lumbar observamos la aparición de discretísimos focos degenerativos, formados por gotas de grasa agrupadas en pequeños acúmulos y situados en la parte posterior del cordón lateral... a gran aumento, podemos apreciar todos los detalles de esta lesión degenerativa. Obsérvese la falta de numerosos tubos y la presencia de numerosas vacuolas que contribuyen a dar el aspecto de un campo cribiforme, es el status spongiosus de los autores franceses".

Caso nº 2 "... se puede observar, en los segmentos correspondientes al engrosamiento lumbar, mucho más pálida, especialmente en las inmediaciones del asta posterior, y repleta de numerosas gotas de grasa".

En un apartado del dictamen, el autor afirma la presencia de corpúsculos amiláceos en las zonas degeneradas y escribe:

"... nos llamó la atención la presencia, en los focos degenerativos, de unos corpúsculo esparcidos en forma desordenada y que rebasaban también la lesión focal. Sus características morfológicas y afinidades histoquímicas nos inducen a interpretarlos como corpúsculos amiláceos".

Compartiendo la opinión de Lafora, Achúcarro, Obersteiner y Rio Hortega da su conformidad sobre la no especificidad de los cuerpos amiláceos y sobre la diversidad de su origen. Sobre las lesiones de la adventicia, escribe el autor:

"Las alteraciones adventiciales, como las que nosotros hemos visto que existen en el latirismo, han sido señaladas también por Sturmer como causa importante en la génesis de los cuerpos amiláceos,

a causa de un retardo en la circulación plasmática".

En los focos recientes, escribe el autor:

"... se observan algunos astrocitos fibrosos con el núcleo intensamente picnótico, al mismo tiempo se encuentran otros mucho más alterados. En los focos degenerativos antiguos se aprecia el comienzo de una reacción cicatricial por parte de los astrocitos".

En lo referente a los axones señala:

"... se observan cilindroejes alterados y en algunos puntos interrupciones de los mismos. La tardía afectación de los cilindroejes nos explica la posibilidad de algunas mejorías. También encontramos alteraciones de las fibras nerviosas de la sustancia gris. La afectación de la sinapsis recae singularmente en las neuronas del asta anterior, fenómenos todos que debemos considerar como secundario a la interrupción de la vía piramidal".

El autor muestra su sorpresa al encontrar la lesión en las neuronas medulares, en contraposición a las manifestaciones clínicas:

"El tipo de lesión neuronal corresponde a una dispersión de los grumos de Nissl, en forma de gruesos grumos en la zona superficial del protoplasma y aspecto pulverulento en la parte central, constituyendo a modo de una gran vacuola completamente pálida".

Dado que los dos casos eran sujetos jóvenes, el autor rechaza la hipótesis, defendida por Spielmayer, de que el lipopigmento es una muestra del envejecimiento, se interpreta como:

"... una perturbación del metabolismo celular causado por la noxa latírica... llama la atención que los núcleos medulares más intensamente afectados por este proceso son precisamente los que tienen a su cargo la innervación de los grupos musculares, en los que aparecen los calambres y contracturas dolorosas".

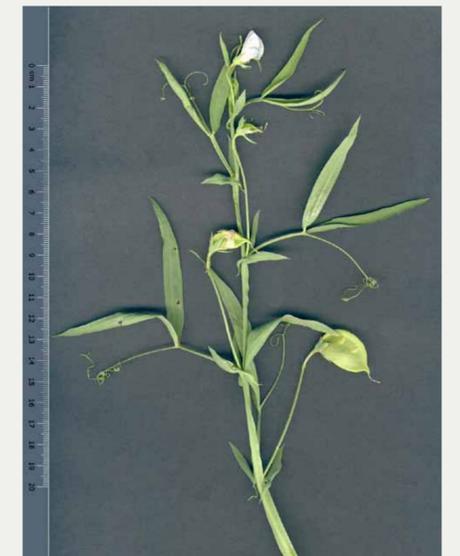
En el artículo se hace un comentario final, en el que el autor afirma:

"Conocemos su etiología -del latirismo- la acción lesiva de las almortas que contienen una noxa pató-

gena para la médula espinal... destaca por otro lado la importancia de un factor endógeno, ya que solamente una minoría de los que reúnen las condiciones etiológicas reseñadas contraen la enfermedad; en nuestra experiencia oscilan entre 1 a 3 %".



Lathyrus sativus. Fotografía de Steve Hurst (ARS Systematic Botany and Mycology Laboratory, Francia)



Lathyrus sativus © 2003 Área de Botánica, Departamento de Biología, Universitat de les Illes Balears. Nombre común en castellano: Almorta. Alverjón. Arvejo cantudo. Arvejote. Bichas. Cicércula. Diente de muerto. Gujía. Muela. Pedruelo.

SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

EDUARDO TOLOSA COLOMER (1900-1981)

Licenciado en medicina en 1922, inició sus primeros pasos neurológicos con Barraquer Roviralta, ampliando su formación clínica en París con Guillain, Foix y André Thomas entre otros. Igualmente amplió estudios en Madrid con Castro, Lafora y Sanchís Banus.

A instancias de Barraquer Roviralta decidió dedicarse a la neurocirugía. Su formación neuroquirúrgica la inició en el Hospital de Sant Pau con Puig Sureda y con Corachan; posteriormente completó su formación en París con Clovis Vicent y entre 1930 y 1932 amplió su formación con Foerster en Breslavia, con Olivecrona en Estocolmo y con Penfield en Montreal.

De regreso a Barcelona, en 1934, fue profesor agregado de neurología en la Universidad Autónoma de Barcelona; posteriormente fue director del servicio de neurocirugía en el Instituto Neurológico Municipal y del Hospital de Sant Pau.

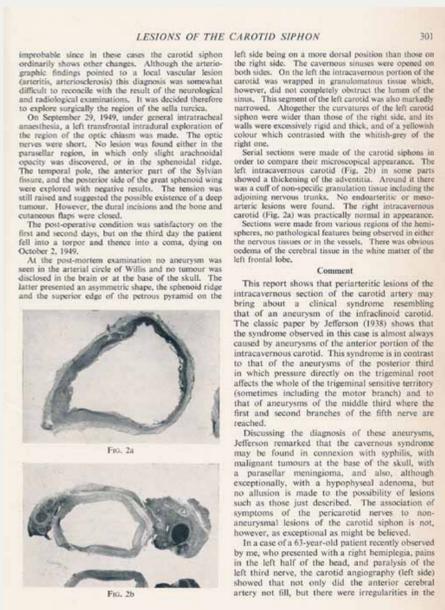
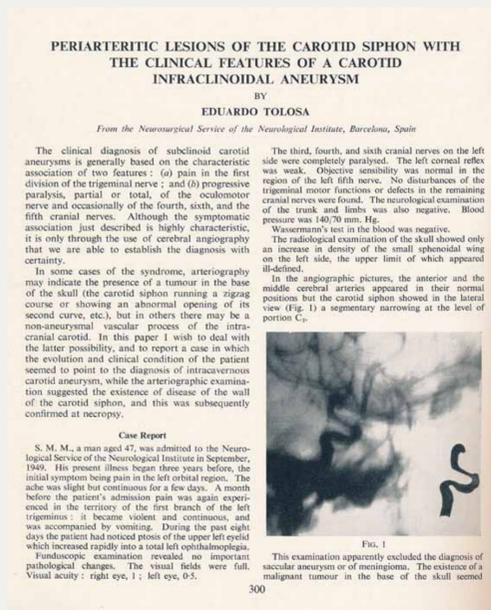
Como escribió el Dr. Tolosa, la neurocirugía en Cataluña nació bajo la iniciativa de un neurólogo clínico: "... lo mismo que Babinski en Francia, el cual consideró como su mayor timbre de gloria el haber mostrado el camino a seguir a De Martel y Clovis Vincent, creo que fue sin duda alguna Barraquer Roviralta el primero que entrevió, en España, las brillantes posibilidades que el futuro reservaba a la neurocirugía".

El Dr. Eduardo Tolosa aportó a la bibliografía internacional el estudio clínico y anatomopatológico de un enfermo, con el título 'Periarteritis lesions of the carotid siphon with the clinical features of carotid infraclinoidal aneurysm' (J.Neurol.Neurosurg.Psychiat, 1954,17:300-302).

El autor inicia el artículo resaltando que la clínica de los aneurismas subclinoideos son a) dolor en la primera rama del trigémino y b) parálisis progresiva, total o parcial, del motor ocular común, que en ocasiones también se acompaña de parálisis de los pares craneales IV y VI.

El diagnóstico se reafirma con el estudio angiográfico, y cuando éste no revela la presencia de aneurisma, deben buscarse otras etiologías. En el estudio angiográfico de su enfermo, comprueba la ausencia de aneurisma; aspecto que resalta el interés clínico

Extracto:



El estudio post-mortem demostró:

"... la ausencia de aneurisma en el polígono de Willis, así como de un tumor cerebral o en la base del cráneo. Se encontró una asimetría en el borde superior del esfenoides y en el borde superior de la pirámide petrosa del lado izquierdo, localizadas dorsalmente. Se abrió el seno cavernoso de ambos lados. La carótida izquierda, en su trayecto intracavernoso, mostraba una envoltura de tejido granulomatoso que no obstante no obstruía completamente la luz del vaso. Este segmento de la carótida izquierda estaba severamente estenosado. La totalidad de la curvatura del sifón de la carótida izquierda era de la misma amplitud que el de la derecha, y sus paredes eran muy rígidas y gruesas; tenían un color amarillento que contrastaba con el blanco-grisáceo del lado derecho".

Se practicaron cortes seriados de ambos sifones, para comparar su aspecto microscópico:

"La carótida intracavernosa izquierda mostraba en algunas partes engrosamiento de la adventicia. A su alrededor había un revestimiento de tejido granular inespecífico que englobaba las terminaciones nerviosas. No se encontraron lesiones endoarteríticas ni mesoarteríticas. La carótida intracavernosa derecha mostraba un aspecto completamente normal. Se practicaron secciones de varias regiones de los hemisferios cerebrales, en ninguno de ellos se encontraron lesiones del tejido nervioso ni de los vasos. Había edema en la sustancia blanca del lóbulo cerebral izquierdo".

"Este caso muestra que una lesión periarterítica de la arteria carótida dentro del seno cavernoso puede simular un cuadro clínico igual al de un aneurisma de carótida infraclinoideo".

"... en un paciente de 63 años, visto recientemente, que presentaba una hemiplejía derecha y dolor en la mitad izquierda de la cabeza y parálisis del III par; la angiografía de la carótida

estudiado y con aportación de estudio anatomopatológico, justificaba plenamente la colocación de su nombre en primer lugar en el llamado Síndrome de Tolosa-Hunt, conocido en algunos tratados como Painful Ophthalmoplegia.

PAINFUL OPHTHALMOPLÉGIA

SUMMARY OF 6 CASES OF PAINFUL OPHTHALMOPLÉGIA

Case	Age at onset	Sex	Number of attacks	Side	Cranial nerves involved	Studies done	Cerebrospinal fluid	Explorad	Residual damage
V.H.	51	Female	5	Right	3,4,6,5*,2*	Angiography	Negative	No	None
S.W.	57	Female	1	Right	2,3,4,6,5*	Angiography	Negative	Yes	Yes 4th cranial nerve blind-right eye
W.S.	20 and 34	Male	2	Left	2,3,4,6	Angiography Pneumoencephalography	Negative	No	None with 1st attack Mild ptosis with 2nd attack
M.D.	53	Female	2	Left	3,4,6 (1st attack) 3 (2nd attack)	Angiography	Negative	No	None
J.R.	9 and 39	Male	2	Right	3 (both attacks) 3* (on 2nd also)	Angiography Biopsy of temporal artery	Negative	No	None
S.T.	15 and 22	Female	2	Right and left	3 (both attacks)	Angiography	Negative	No	None

*First division of the fifth cranial nerve

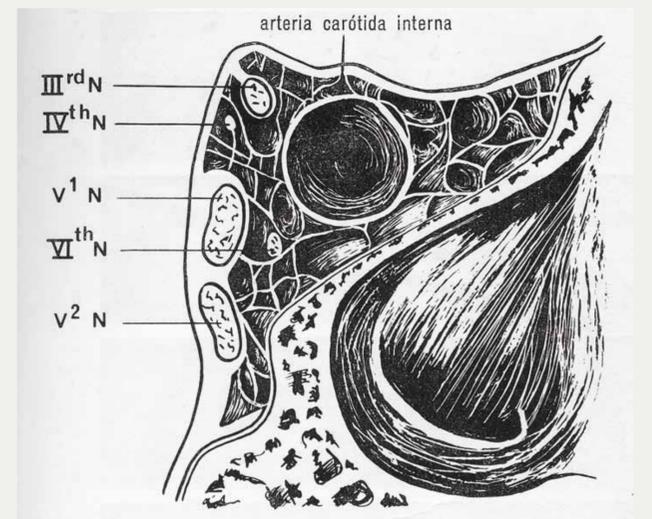


Parálisis izquierda del tercer par.

izquierda mostró ausencia de relleno de la arteria cerebral anterior y además irregularidades en el calibre del sifón, con varios segmentos estrechados... la participación del III par homolateral se ha comprobado en diversos casos de trombosis de carótida".

El autor sugiere que la parálisis de los oculomotores obedece al englobamiento de los mismos en el proceso inflamatorio que afecta al sifón, dado que la luz de la arteria es normal y las lesiones se limitan al territorio pericarotídeo. Al final del artículo escribe un resumen con las siguientes conclusiones:

"... se presenta un caso, con estudio post-mortem, que presenta periarteritis del sifón carotídeo y con un cuadro clínico que simula un aneurisma infraclinoideo de la carótida. La arteriografía muestra únicamente un estrechamiento del segmento C2 del sifón de la carótida, que no se diferencia esencialmente del espasmo vascular que puede observarse en casos de aneurisma intracranial".



Esquema del seno carotídeo.