

LAS FORMAS POLIOMIELITICAS DE LA VERRUGA PERUANA

J. O. TRELLES y A. ARANÍBAR Z.

En el curso de la Enfermedad de Carrión, cuando la bartonella compromete el sistema nervioso central, sólo en muy contadas ocasiones se verifica la agresión directa de la médula espinal. Los cuadros de mielitis bartonelósica sólo han podido ser objeto de observación clínica, porque en general evolucionan hacia la mejoría y curación; y aun cuando la presencia de bartonelas en el L.C.R., ha sido señalada en casos de meningoencefalitis verrucosa, en los cuadros medulares no se pudo efectuar tal comprobación, ni hacer el estudio anatómico respectivo para la plena confirmación de la localización lesional de la bartonerlosis en la médula espinal.

La etapa clínica se inaugura con la magistral descripción por Ernesto ODRIOZOLA y Juan Cancio CASTILLO de un caso de mielitis aguda difusa. Los trabajos de Dámaso ANTUNEZ, en 1913, sobre ciertas peculiaridades sintomáticas de la verruga en el departamento de Ancash, permiten entrever, en algunos casos, el compromiso medular. En años posteriores —y siempre a título de rarezas— J. B. LASTRES (1936), publica la observación clínica de un caso en el que destacaba un síndrome de poliomiелitis anterior aguda de probable etiología verrucosa; y M. MENDEZ y P. ANGLAS (1939), presentan una observación clínica, efectuada en el Servicio de uno de nosotros, también de forma poliomiелítica anterior aguda, pero esta vez a diferencia del caso de Lastres, la enferma quedó portadora de secuelas deficitarias. Aquí se plantea la posibilidad de la etiopatogenia verrucosa o la disyuntiva de una enfermedad de Heine-Medin, pero sobre todo en el caso de MENDEZ, se abre el debate en el sentido de la no reversibilidad de las lesiones, o su paso a la cronicidad o a la cicatrización sin remisión de síntomas, que no es frecuente observar en la clínica de los cuadros bartonelósicos en general, cuando la infección ha pasado. Reavivando

estos mismos problemas, en 1943 LASTRES y ANGLAS describen un caso clínico de paraplejía inicialmente hipotónica y luego espasmódica, con alteraciones ligeras de la sensibilidad y sin trastornos esfinterianos, de curso crónico, que atribuyen a la verruga, por haberse establecido durante la fase histioide.

Como se ve, por la literatura precedente, se ha podido sospechar la existencia de estos síndromes medulares, y particularmente de las formas poliomiélicas, con extremada rareza, —de estas últimas formas sólo dos casos—; y la etiopatogenia verrucosa, que les fue atribuida por sus autores, reposaba en la observación clínica de ciertas atipias sintomáticas con respecto a los cuadros medulares de curso similar y de etiologías mejor demostradas, pero sobre todo, en el hecho de haberse desencadenado en el curso de la enfermedad de Carrión, dejando siempre el interrogante de la posibilidad de estar en causa un agente infeccioso intercurrente en vez de la bartonella.

Hemos tenido oportunidad de observar el curso clínico de la misma enferma que fuera motivo de la publicación de MENDEZ y ANGLAS en 1939, ya mencionada. Se trataba de una niña de un año y dos meses de edad, al comienzo de la enfermedad, que teniendo una anemia de Carrión en período febril, presentó bruscamente una cuadriplejía flácida y atrófica, cuyas secuelas la redujeron a una invalidez casi completa, y luego de permanecer en tal estado, durante 25 años, fue víctima de una bronconeumonía a la que no pudo sobrevivir, debido en gran parte a su condición atrófica que comprometía en grado acentuado los músculos paravertebrales, llevando a una gran deformación de la columna, condición ésta que se añadía a la atrofia de los músculos coadyuvantes del acto respiratorio. Este penoso suceso nos proporcionó la ocasión fecunda de efectuar el estudio anatómico correspondiente. La autopsia y el examen histológico verificados han permitido conferir mayor solidez a la concepción etiopatogénica, nacida de la feliz intuición clínica de los investigadores que nos han precedido.

Sin embargo, tal afirmación en base del estudio anatómico no sigue un camino ya trazado, como hubiera podido ser en el caso de observar las lesiones en el momento de su curso agudo, en que probablemente existirían los rasgos histopatológicos descritos — en las meningoencefalitis— por MONGE; MACKEHENIE y colaboradores; P. WEISS; ENCINAS; TRELLES y colaboradores, pues en esta oportunidad se trata de secuelas, es decir, lesiones residuales de un cuadro que brotó en inflamación aguda, breve y luego se apagó 25 años atrás.

Los datos de la observación anatomoclínica que vienen a continuación tienen el carácter de una comunicación preliminar. Una expo-

sición más detallada sobre el estudio detenido que requiere este tema, que consideramos de gran importancia, será motivo de una publicación posterior. Pero hemos querido reunir algunos aspectos interesantes de ese conjunto y ofrecer su publicación en homenaje al Centenario de la Facultad de Medicina de Lima, que ahora conmemoramos.

OBSERVACION CLINICA.—

Enferma de 26 años de edad, con antecedentes normales hasta el comienzo de la enfermedad actual.

La enfermedad actual empieza cuando tenía un año y dos meses de edad, en Lima, luego de haber estado, 4 meses antes, en la quebrada de Huan-chay (Ancash) —que es zona verrucógena— con un cuadro general, febril, cefalea, astenia, anorexia, palidez y adelgazamiento, que dura un mes y luego, en los últimos días del período febril, amanece con una cuadriplejía flácida y atrófica y se afectan también los músculos del cuello imposibilitando el sostenimiento de la cabeza y su motilidad. Días después presenta un brote verrucoso miliar, sangrante, difuso, que le dura 3 meses y desaparece, no habiendo mejorado en lo mínimo los trastornos neurológicos que pasan al período de secuelas. Los miembros paralizados y el tronco sufren atrofia muscular y adoptan actitudes viciosas : la enferma queda reducida a una invalidez casi completa. No hubo alteraciones esfinterianas. El psiquismo fué normal. Esporádicamente tuvo crisis diarreicas, de 10 a 15 días de duración, que cedían al tratamiento casero. Ingresa al Hospital Santo Toribio de Mogrovejo en 1939.

Al examen clínico : enferma mal conformada, miembros pequeños en relación al eje céfalo-troncal y a la edad, la cabeza aparece desproporcionadamente grande y la pelvis pequeña en relación al sexo y a la edad.

Facies un tanto asimétrica, con signos de hemiatrofia facial izquierda y paresia facial periférica de grado ligero en ese lado. Actitud : prácticamente inmóvil en decúbito dorsal, xifoescoliosis dorsal derecha, lordosis y xifoescoliosis lumbar izquierdas, miembros en actitudes fijas, con tendencia general a la flexión; pies en actitud de zambo-equinismo con acortamiento, por contractura, de los tendones aquilianos. Motilidad activa : cuadriplejía, parálisis del esternocleidomastoideo y trapecio bilaterales, de los músculos paravertebrales, paresia de los abdominales. Tono muscular : hipotonía generalizada, aunque en muchos segmentos las actitudes viciosas fijas y la alteración articular consecuente imponen límite a los desplazamientos pasivos; tríceps sural pseudohipertónico por desbalance muscular. Arreflexia osteotendinosa en los miembros, arreflexia cutáneo-abdominal y postural; no hay reflejos de automatismo medular ni otros de índole patológica. Trofismo: atrofiyas musculares prácticamente generalizadas, con deformaciones y actitudes viciosas ya descritas. Coordinación inexplorable. Sensibilidad objetiva: normal en todos sus aspectos. Pares craneales: paresia facial periférica izquierda, hipoaclusia de transmisión aérea en el lado izquierdo, atrofia y parálisis del esternocleido mastoideo y trapecio bilaterales, lengua un tanto aplanada y adelgazada. Bradilalia. Sin alteraciones psico-patológicas.

En el examen clínico general: Aparato Respiratorio: ausencia de murmullo vesicular o alejamiento del mismo en el hemitórax derecho que está abovedado, con escasa motilidad así como el contralateral, por la escoliosis. Exámenes auxiliares: nada de importancia actual.

Luego de 25 años de evolución, en que las secuales clínicas permanecieron estacionarias, aunque con modificaciones en la actitud de los miembros y tronco, dependientes del compromiso atrófico secundario, de origen nervioso, de las masa musculares, la enferma falleció de bronconeumonía.

EXAMEN ANATOMICO.—

En el presente trabajo vamos a referirnos solamente a los hallazgos más importantes, que son los que se efectuaron a nivel de la médula espinal: en los vasos sursocomisurales y sus ramas y en las motoneuronas de las columnas grises anteriores. Se corroboró, además, el diagnóstico de la afección respiratoria terminal.

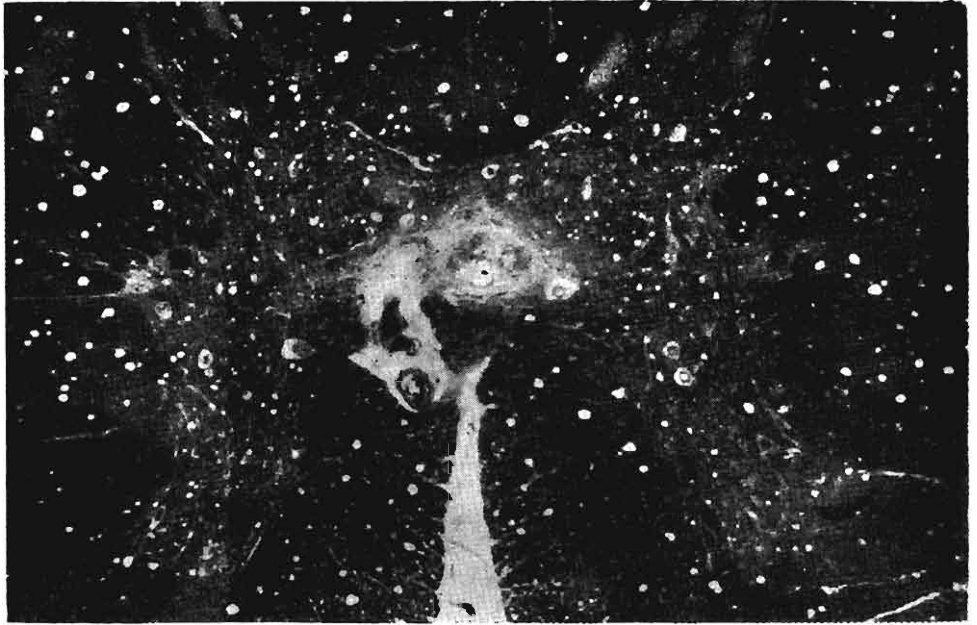


Fig. 1. MEDULA. D6. Arteria y vena comisurales derechas con paredes engrosadas; cavitación perivascular que destruye las comisuras anteriores, blanca y gris. Coloración: Loyez. 35x.

Examen macrocópico.—Médula: ligeras adherencias ventrales de la dura. A los cortes transversales, en diversas alturas, aspecto atrófico ligero de las astas anteriores. Al examen con lupa destacan las arterias surcocomisurales, que aparecen engrosadas, dilatadas, con marcada estasis sanguínea y en la disposición anatómica, que les es tan característica, de dirigirse en casi to-

dos los segmentos medulares íntegramente hacia uno u otro lado, es decir, hacia una sola asta anterior medular y territorios aledaños.

Examen microscópico.—Se estudiaron cortes transversales de 5 segmentos: C4, C7, D12-L1 y L4. El examen preferencial inmediato se orientó hacia el estudio de las arterias surcocomisurales y de sus ramas, que desde las primeras láminas mostraban marcadas alteraciones.

En los 5 segmentos estudiados, los vasos surcocomisurales anteriores y las ramas que de ellos dependen, principalmente en el lado arterial, muestran sus paredes sumamente engrosadas, gran dilatación de la luz y marcada estasis sanguínea (fig. 1), en algunos puntos verdaderas trombosis, tanto arteriales como venosas, en el mismo territorio surcocomisural. En los restantes territorios vasculares existe también engrosamiento angioparietal, pero no hay marcado aumento de la luz ni trombosis, aunque algunos vasos están semi-ocluídos por la proliferación parietal. En algunos puntos hay también focos de microhemorragias (fig. 3).

El estudio de la pared arterial (fig. 4) permite apreciar un aumento general del espesor, a expensas de todas las capas parietales aunque predominantemente adventicial. La proliferación endotelial es en general ligera, la capa elástica interna pronunciada a las coloraciones argénticas, la muscular más bien un tanto atrófica e invadida por la proliferación adventicial a cé-

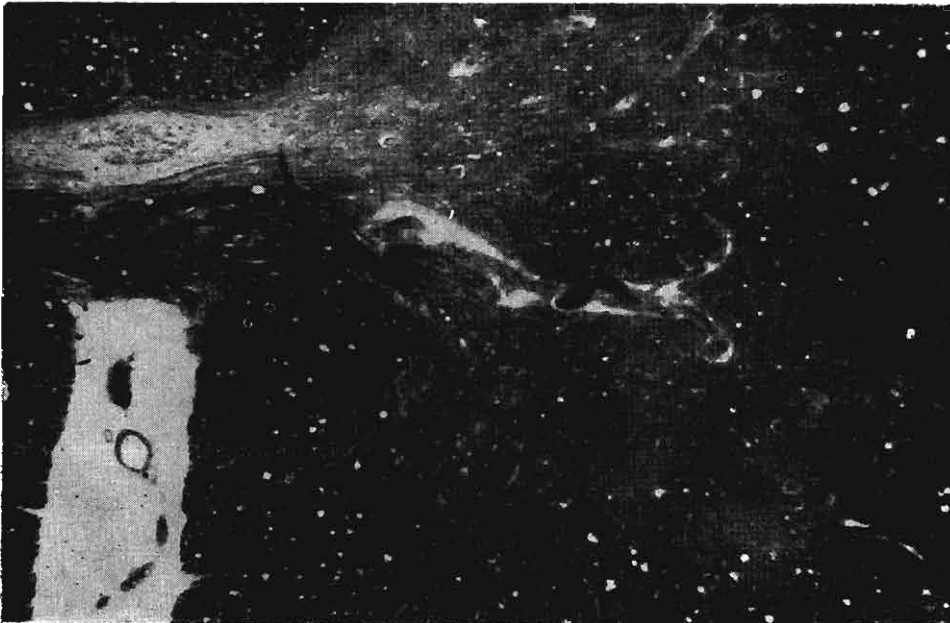


Fig. 2. MEDULA. L4. Arteria y vena paracentrales y ramas de III orden, izquierdas, para los núcleos laterales; paredes engrosadas, marcada éstasis sanguínea. Coloración: Loyez. 30x.



Fig. 3. MEDULA. C7. Arteria y vena paracentrales derecha: dilatación, engrosamiento parietal, éstasis sanguínea, microhemorragia, cavitación perivascular destructiva. Coloración: Masson-Pollak. 85x.



Fig. 4. MEDULA. C7. Arteria surcal anterior y sus ramas paracentrales dilatadas, marcada éstasis sanguínea. En la rama derecha: mayor engrosamiento parietal, proliferación adventicial en capas dislaceradas, proliferación endotelial, menor permeabilidad que la porción vascular troncal e izquierda. Venas paracentrales: marcada éstasis sanguínea. Coloración: Masson-Pollak. 185x.



Fig. 5. MEDULA. L4. Asta anterior izquierda. Lesiones involutivo-atróficas de las motoneuronas, más intensas en los grupos mediales que en los laterales (donde se aprecia mejor irrigación). Coloración: Nissl. 35x.



Fig. 6. Asta anterior contralateral, de la misma lámina de la fig 5: alteraciones análogas de las motoneuronas pero más intensas.

lulas alargadas y superpuestas a veces en capas dislaceradas, que en conjunto dan una primera impresión de colagenosis meningo-adventicial que ocupa los espacios de Virchow-Robin.

Es notable también, en el estudio de los vasos tomados longitudinalmente, la manifiesta apariencia de la rama paracentral, arterial y venosa, en su trayecto sobre la sustancia gris comisural y del asta anterior correspondiente que, en algunos segmentos (fig. 2) es nítida hacia la base del asta anterior, en virtud del engrosamiento parietal y se comporta como si decapitase la formación gris, la que se encuentra algo atrofiada; y en otros, principalmente en la comisura anterior, la gran dilatación de los espacios de Virchow-Robin ha fraguado verdaderas cavidades en torno de los vasos (fig. 3). En algunos segmentos se encuentran estadios iniciales de este proceso de cavitación, con una red gliótica algo rala en torno de los vasos.

En la sustancia gris destacan de inmediato las alteraciones de los elementos ganglionares en las astas anteriores, que ostentan alteraciones de tipo involutivo-atrófico en grado diverso. Puede apreciarse que el compromiso es mayor en los núcleos mediales que en los laterales, sobre todo en la médula cervical y lumbar (figs. 5 y 6). En estas regiones se observa marcada atrofia celular, elementos pequeños, alargados, algunos de forma lanceolada, con discreta tigrolisis y excentricidad nuclear. En algunos sitios hay marcada rarefacción y los contados elementos que persisten ostentan severa atrofia. Esto último acontece notablemente en los núcleos medio-dorsales (fig. 7).

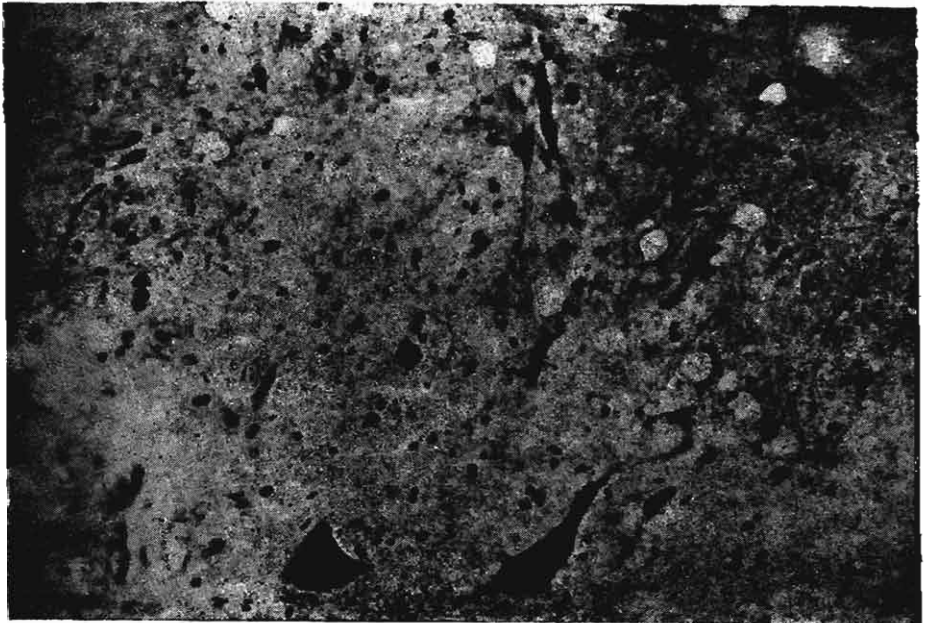


Fig. 7. Enfoque a mayor aumento (225x) del grupo celular medio-dorsal de la fig. 6: marcadas alteraciones involutivo-atróficas, de tipo esquémico, de las motoneuronas, en contraste con las del grupo medio-ventral.

La observación detenida y comparativa de las astas anteriores permite apreciar que hay una ligera *asimetría* en las alteraciones celulares involutivas consignadas (figs. 5 y 6) y que las lesiones son más intensas en las zonas donde hay mayores lesiones vasculares.

PROBLEMA ETIOPATOGENICO.—

El punto de mayor interés en la presente observación es, indudablemente la interpretación etiopatogénica. El enfoque puramente clínico en los dos casos hasta hoy publicados —el de Lastres y el que ahora nos ocupa, publicados por Méndez y Anglas— ha dejado planteados numerosos interrogantes. ¿Se trataba de una enfermedad de Heine-Medin intercurrente? Pero el criterio clínico se inclinaba hacia la etiología bartonelósica, que no podía dejarse de lado. Y se aceptó tal presunción etiológica con reservas, ante los numerosos problemas irresueltos. ¿Es que la bartonella podía comportarse como agresora selectiva o preferencial de la substancia gris anterior de la médula, en determinadas condiciones patogénicas, tal como el virus de las encefalitis, tipo Heine-Medin? La bartonellosis, en los casos anatómicos de meningoencefalitis, había mostrado su mayor predilección por el ataque a los vasos de la substancia gris, pero primordialmente siempre del lado mesenquimal, sin documentos en favor de una agresión directa a los elementos ganglionares, o mediando una reacción glial intensa de tipo neuronofágico. ¿Las lesiones vasculares primitivas podrían explicar el substrato anatomopatológico selectivo de estas formas poliomiélicas?

Es indudable que en el caso presente, la observación directa de las lesiones ha permitido despejar alguna de estas incógnitas. Las modificaciones histológicas de las arterias surcocomisurales y de sus ramas tienen, a nuestro juicio, mucho valor en el mecanismo fisiopatogénico que ahora consideramos.

Para comprender mejor la etiopatogenia de las lesiones encontradas, es necesario recordar algunos hechos anatomofisiológicos importantes en relación con la circulación en la médula espinal. A este respecto hay que citar los trabajos de ADAMKIEWICZ en 1882, pero sobre todo los efectuados en 1889 por KADYI, en 1908 por TANON y en 1939 por SUH y ALEXANDER y por HERREN y ALEXANDER. De tales estudios interesa retener las siguientes nociones :

1.—Para la mejor calificación de la magnitud del calibre vascular, SUH y ALEXANDER dividen a los vasos medulares en 7 órdenes : I, capilares; II, precapilares; III, pequeños vasos intramedulares; IV, vasos paracentrales o comisurales, intramedulares; V, vasos surcales an-

teriores, troncos comunes surcales anteriores y vasos meníngeos perimedulares; VI, troncos anteriores o posteriores; y VII, vasos radiculares importantes (Fig. 8).

2.— De las arterias y venas radiculares, tanto anteriores como posteriores, una para cada raíz nerviosa, tan sólo tienen importancia irrigatoria intramedular, en cada cadena longitudinal anterior o posterior, aproximadamente 5 a 10 vasos, ya que los demás en razón de su pequeño calibre, y comprobaciones experimentales, carecen de importancia funcional en este respecto.

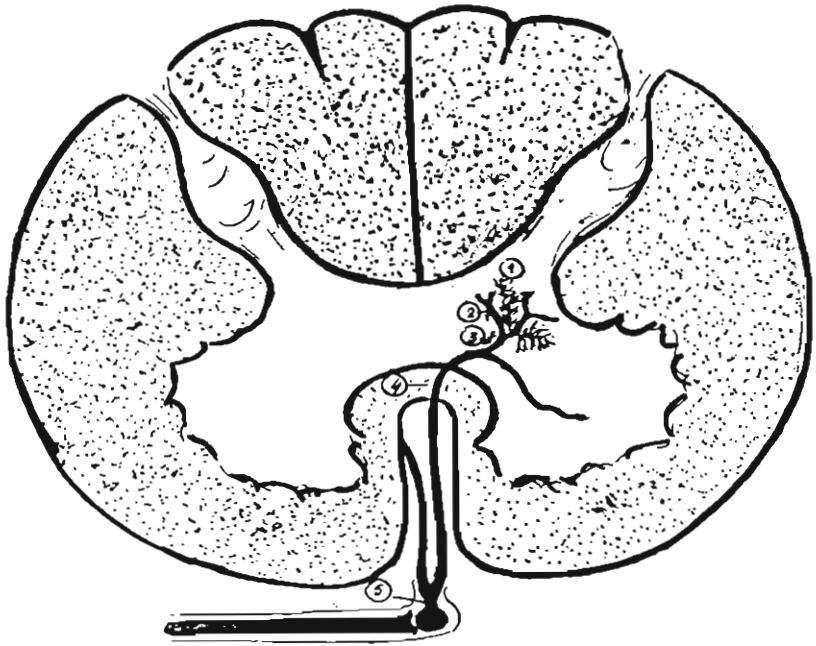


Fig. 8. Esquema para indicar la clasificación de Suh y Alexander, referente a la magnitud del calibre de los vasos peri e intramedulares.

3.— Cada arteria surcocomisural anterior irriga una sola asta anterior, la hemicomisa gris anterior, muchas veces la base del asta posterior, la columna de Clarke y la sustancia blanca que rodea esta zona gris, incluyendo parte del cordón piramidal posterior y anterior. Todo este territorio es unilateral (Fig. 9).

4.— La vena surcocomisural drena el contenido circulatorio proveniente de un territorio análogo al de la arteria, aunque generalmente

bilateral y respecto al asta anterior, sólo de los núcleos mediales (Fig. 10).

5.— El territorio aledaño del surcocomisural corresponde : adelante a los vasos dependientes de la vasocorona perimedular y en la región posterior a los dependientes de las espinales posteriores. De tales fuentes puede provenir una circulación supletoria limitada, cuando la circulación en los vasos surcocomisurales anteriores está perturbada o suprimida y, más importante, de los segmentos supra e infrayacentes en virtud de las anastomosis longitudinales efectuadas principalmente a partir de la arteria y vena paracentrales, y en el mismo segmento, de la vena anastomótica centro-dorsolateral de Suh y Alexander. Tales suplencias trans-segmentarias son más viables en las porciones medulares lumbar y cervical que en la dorsal donde la irrigación es en general más pobre, dependiendo de la importancia de las correspondientes arterias y venas radicales.



Fig. 9. Diagrama que muestra la circulación arterial peri e intramedular, de acuerdo con Herren y Alexander, para un segmento dado de la médula.

Teniendo en cuenta las nociones anatomofisiológicas precedentes y los hallazgos histológicos efectuados, podemos establecer las siguientes consideraciones de orden etiopatogénico :

1º Las alteraciones vasculares, evidentemente de orden degenerativo, que hemos encontrado, representan una angiopatía muy singular que, a la reflexión, guarda concordancia con la lesión aguda vascular de la bartonellosis en el sistema nervioso, panarterítica en esencia y de

la cual representa una expresión residual. El mayor compromiso de las arterias surcocomisurales y de sus ramas guarda estrecha relación con la lesión mayor y más inmediata que sufren estos vasos en los cuadros agudos a infecciones hematógenas —como es la enfermedad de Carrión— por su mayor importancia irrigatoria con respecto a los restantes vasos medulares, como trató de demostrar PIERRE MARIE en la enfermedad de Heine-Medin. La actual congestión y éstasis sanguínea deben atribuirse a la afección terminal.

La angioarquitectura medular observada, fundamentalmente de los vasos surcocomisurales anteriores y principalmente arteriales, concuerda con las descripciones efectuada por los autores ya mencionados y puede observarse en el caso presente con particular nitidez, en virtud del engrosamiento angio parietal y la estasis sanguínea, que permitieron su visibilidad a la lupa en el examen macroscópico.

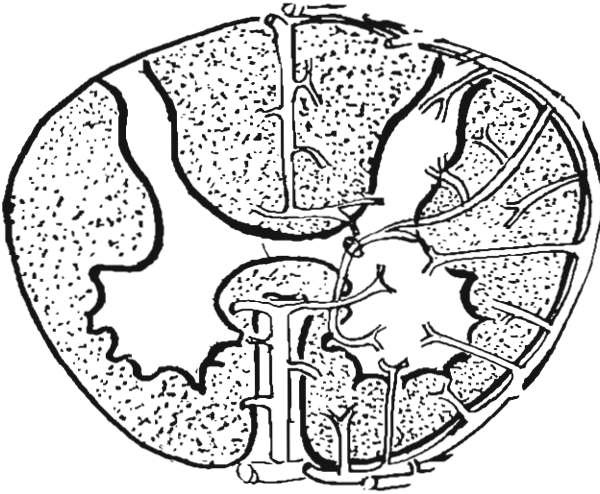


Fig. 10. Diagrama que muestra la circulación venosa peri e intramedular, para un segmento cualquiera, de acuerdo a Herren y Alexander.

El estudio de los vasos de II y III orden, de la clasificación de Suh y Alexander, permite advertir que el compromiso es tanto del lado arterial como venoso, y que es decididamente predominante en el territorio que estos mismos autores y otros asignan a los vasos surcocomisurales anteriores.

2º Las lesiones vasculares guardan estrecha relación con las lesiones neuronales isquémicas observadas, pues éstas son mayores en los territorios mediales, que son directamente dependientes de las ramas de los vasos ya señalados, en tanto que son ligeras o nulas hacia la periferia de este territorio, es decir, en la columna de Clarke, núcleos la-

terales del asta anterior y funículos ántero-laterales, sitios éstos mucho menos afectados por la isquemia derivada de la angiosis descrita más arriba, en virtud de la circulación supletoria a expensas de los vasos centripetos que emite la vasocorona arterial y en virtud de un mejor avenamiento por los vasos menos afectados, subordinados del tronco venoso medio posterior, vasos póstero-laterales y los que desaguan en la corona venosa perimedular.

.3º Las alteraciones neuronales de orden involutivo-atrófico son pues modificaciones secundarias, desarrolladas en condiciones isquémicas, agudas inicialmente, pero largamente mantenidas; no tienen la intensidad que correspondería a una enfermedad de Heine-Medin con un compromiso muscular tan difuso, en el sentido de ser atrofiaciones celulares que sucedieron a una degeneración aguda por agresión directa del virus o por marcada neuronofagia. Además el compromiso es mayor en los núcleos mediales, y sobre todo en los mediodorsales, que en los laterales, donde hay grandes posibilidades de circulación supletoria, conforme acabamos de anotar.

El examen anatómico practicado permite afirmar que, en algunos casos, las lesiones vasculares bartonelósicas del sistema nervioso pueden derivar hacia una angiosis residual importante, que impide el curso regresivo de los síntomas, que no es lo frecuente, por determinar el compromiso isquémico involutivo neuronal, en grado más o menos intenso. Esta "angiosis verrucosa residual" no es sino la reliquia del ataque agudo vascular de la infección bartonelósica, que tiene un carácter predominante angiopolioclástico —como se desprende de los estudios histológicos en la meningoencefalitis verrucosa— y que no es sino la expresión más clara, en el sistema nervioso, de la definida tendencia del complejo etiopatogénico de la enfermedad de Carrión por la agresión primordial del mesénquima.

RESUMEN.—

Se presenta el primer caso anatomoclínico de poliomiélitis anterior aguda bartonelósica, en período de secuelas, y se hace la discusión etiopatogénica pertinente que emana de los hallazgos anatómicos obtenidos a nivel de la médula espinal, que consisten fundamentalmente en una lesión residual de las arterias surcocomisurales anteriores y el compromiso isquémico e involutivo neuronal en el territorio de las astas anteriores que corresponden a la topografía de estas arterias. Estas lesiones permiten explicar la fisiopatogenia del cuadro clínico.