

medades, por un lado, y las relaciones desencadenantes, por otro, son lo suficientemente importantes para encontrar indicada una minuciosa investigación en todos los casos de dermatomiositis para descartar o demostrar la presencia de la neoformación.

BIBLIOGRAFIA

- R. P. MCCOBS y H. MAC MAHON.—Med. Clin. North Amer., 31, 1148, 1947.
BY C. SHEARD JR.—Arch. Int. Med., 88, 640, 1951.
C. E. COTTE.—Am. J. Med. Sci., 224, 160, 1952.
MATEW J. BRUNNER y ROCCO V. LOBRAICO JR.—Ann. Int. Med., 34, 1269, 1951.
A. C. CURTIS, H. C. BLAYLOCK y E. R. HARRELL, JR.—Journ. Am. Med. Ass., 150, 844, 1952.
L. FORMAN.—Proc. Roy. Soc. Med., 44, 880, 1951.
E. S. MAZZEI y E. DAMENO, H.—Rev. Clin. Esp., 47, 15, 12, 1952.
J. H. TALBOTT y R. M. FERRÁNDIZ.—Collagen Diseases. Grune and Stratton. Nueva York, 1956.

ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO DEL
SISTEMA NERVIOSO EN UN CASO DE
DISTROFIA MIOTONICA (*)

A. LÓPEZ ZANÓN.

Clínica Médica Universitaria. Director: Profesor Doctor
C. JIMÉNEZ DÍAZ.Clínica Neurológica Universitaria de Hamburgo.
Director: Profesor H. PETTE.

Desde que la distrofia miotónica ha sido individualizada por STEINERT, se ha podido arrojar algo de luz sobre muchos aspectos inherentes al citado complejo sintomático; sin embargo, en lo que respecta a los datos anatomopatológicos en el sistema nervioso central y periférico, las comunicaciones de los distintos autores difieren mucho entre sí.

En la tabla adjunta hemos tratado de resumir comparativamente los trabajos anatomopatológicos más importantes.

El enfermo de cuarenta y cinco años Lü., Jo., presenta como antecedente que su padre y un tío paterno padecieron de distrofia muscular, muriendo de enfermedad intercurrente a los cuarenta y siete y cuarenta años, respectivamente. Otro hermano de ambos, que tiene sesenta y un años, está también afecto de distrofia muscular. Lü. no tuvo nunca mucha fuerza, fatigándose ya en la escuela primaria al hacer ligeros ejercicios gimnásticos. Por esta misma razón tuvo que abandonar el aprendizaje de diversos oficios, dedicándose a vendedor de periódicos, profesión que ejerció desde los veinticuatro a los cuarenta y un años (1950). Desde 1939 nota el paciente debilidad progresiva que, al principio, no le estorbaba grandemente; pero en diciembre de 1953, al ser dado de alta en el Hospital Ochsenzoll (donde estuvo ingresado, durante corto tiempo, para tratar una cistitis), se notó sin fuerzas para andar. Desde entonces

guardó cama hasta que, falto de cuidados, ingresó nuevamente en Ochsenzoll. En diciembre de 1954 es trasladado al Servicio del profesor PETTE, en Eppendorf.

El enfermo se presenta bien orientado en espacio y tiempo; colabora bien. Excepto la falta de fuerzas, no aqueja otras molestias que la pérdida de potencia y desaparición de la libido desde hace cinco años. Es un sujeto, en buen estado de nutrición, con calvicie frontal. La coloración de piel y mucosas es normal; no existen edemas. Las extremidades son desproporcionadas, excesivamente cortas y gráciles, con relación al tronco. Los genitales externos son de pequeño tamaño y el testículo derecho no está descendido. La exploración física no arroja datos patológicos en los pulmones. El corazón está enormemente dilatado a la palpación y percusión, el ritmo es absolutamente irregular, no existiendo soplos; se hace el diagnóstico de arritmia completa (comprobado electrocardiográficamente). Tensión arterial, 120/95 mm. Hg. El abdomen es blando e indoloro a la palpación; no se palpan ni percuten aumentados hígado ni bazo.

Exploración neurológica.—El cráneo es indoloro a la presión y percusión. No existe dolor al presionar sobre los puntos de salida del trigémino. Por parte de los nervios craneales no se observa otra anomalía que una marcada debilidad en la musculatura inervada por el trigémino motor, facial y espinal. En general, la fuerza muscular segmentaria está extremadamente disminuida, conservándose relativamente algo mejor en la musculatura del tronco que en la de las extremidades. Se observa clara reacción miotónica al golpeteo de la lengua y eminencia tenar. Los reflejos osteotendinosos están conservados, aunque débiles; asimismo los abdominales y cremasterino izquierdo; plantares en flexión. Sensibilidad intacta en todas sus cualidades. La coordinación, difícil de explorar por el estado del paciente, parece ser normal. La marcha no puede explorarse. La exploración oftalmológica demuestra, bilateralmente, una turbidez blanco-grisácea del cristalino, irradiada en forma de estrella hacia la periferia, y predominando en la cristaloides posterior.

Otras exploraciones complementarias suministran los siguientes datos: Metabolismo basal, de —9,2 por 100; glucemia, de 84 mg. por 100; gonadotropina D, 6,6 UR. en las veinticuatro horas, y la eliminación diaria de 17-cetosteroides es de 12,81 mg.

La combinación de distrofia muscular con fenómenos miotónicos y los trastornos endocrinos y característica catarata permiten hacer el diagnóstico de distrofia miotónica.

Previo compensación del estado circulatorio, un tratamiento con 25 mg. de ACTH, cuatro veces al día, es seguido de una moderada mejoría del estado general y función muscular. Al cabo de doce días se presenta una ligera elevación de la temperatura que, en veinticuatro horas, sobrepasa los 39 grados. La fiebre cede rápidamente con un tratamiento de penicilina-estreptomina, el paciente manifiesta encontrarse mejor cuando, de modo repentino, sobreviene la muerte.

Sección (datos facilitados por el Instituto Patológico de Eppendorf).—“El bazo presenta, macroscópicamente, hiperplasia de la pulpa y el estudio histológico moderado aumento de las células reticulares. En el corazón, de coloración morena, con moderada dilatación de las cavidades, se ven varios pequeños infartos septales. Moderado enfisema pulmonar; pequeño infarto hemorrágico en el lóbulo inferior izquierdo. Cirrosis hepática atrofica de pequeños nódulos. Hiperemia renal. Marcada atrofia testicular con desaparición absoluta del tejido formador de semen e hiperplasia difusa de las células intersticiales de Leydig. Atrofia de las suprarrenales con ensanchamiento absoluto y relativo de la glomerular. Hipófisis con hiperemia del lóbulo anterior; predominio de células cromóforas y eosinófilas; algunos quistes coloides en la zona limitante con el lóbulo posterior. La musculatura esquelética muestra notable grado de atrofia con hipertrofia del tejido adiposo.”

(*) El estudio de este caso nos ha sido posible por amabilidad del “Privatdozent” doctor H. KALM, “Oberarzt” de la Clínica, cuyos consejos nos han sido de inestimable valor para la redacción de este trabajo.

T A B L A

AUTORES		Corteza cerebral	Núcleos grises centrales	Tronco cerebral y cerebelo
STEINERT.	<i>Dtsch. Z. Nervenhek.</i> , 37, 58, 1909.	Normal.		
HOFFMANN.	<i>Münch. Med. Wschr.</i> , 519, 1919.			
HITZENBERGER.	<i>Wschr. Psychiat.</i> , 47, 249, 1920.	Normal.		
ADIE y GREENFIELD.	<i>Brain</i> , 46, 73, 1923.			Normales.
MEIL y KESCHNER.	<i>Z. Neur.</i> , 108, 687, 1927.		Degeneración neuronal en los núcleos vegetativos en torno al tercer ventrículo.	Degeneración celular en los núcleos vegetativos de la tuberancia y del bulbo.
GUILLAIN, BERTRAND y ROQUES.	<i>Ann. de Med.</i> , 31, 180, 1932.	Lesiones difusas en el hemisferio izquierdo.	Estado lacunar.	Lesiones de endarteritis en los vasos perivasculariales en el dominio linfocitario.
BIELSCHOWSKY, MAAS y ORTERTAG.	<i>Vol. Jub. Marinesco</i> , 71, 1933.	Alteraciones arterioescleróticas. Alteraciones de las células ganglionares.	Neuronofagia, "espectros" celulares y procesos de reacción glial.	Normal.
KESCHNER y DAVIDSON.	<i>Arch. Neur. Psychiat.</i> , 30, 1,259, 1933.	Normal.	Tumefacción de las neuronas del tálamo e hipotálamo (núcleos supraóptico y paraventricular).	Células pigmentadas y glia en el locus caeruleus y en los núcleos de Burdach. Tumefacción en las células de Purkinje.
WOHLFART.	<i>J. Neuropathol.</i> , 10, 109, 1951.			
DEN HARTOG y JAGER	<i>Arch. Neur. Psychiat.</i> , 66, 178, 1951.		Imágenes no claras de degeneración celular; neuronofagia y satelitosis en el núcleo supraóptico.	Afectación moderada de las células de Purkinje.
WRAGE y MERTENS.	<i>Frankfurt. Z. Pathol.</i> , 66, 4, 1955.	Ligera hiperemia.	Normales.	Normal.

Nervios craneales	Médula espinal	Raíces y nervios	Simpático	Otros datos patológicos
	Afectación del cordón posterior en los engrosamientos cervical y lumbar y en la región dorsal.	Afectación de las raíces posteriores en las regiones dorsal y lumbar. Nervios normales.		
	Normal.	Normales.		
Hiperpigmentación del núcleo VII par; imágenes de retracción celular.	Hiperpigmentación de las células, que tienen aspecto hialino, están retraídas, sin sustancia tigroide. Pocas neuronas en asta anterior.			
	Normal.	Infiltrados perivasculares de células redondas en las raíces anteriores y posteriores.		
	Degeneración de las neuronas del asta lateral en la región dorsal.			Espongioblastoma temporal izquierdo. Meningitis tuberculosa.
Trigéminos y trigéminos en el III par.	Palidez del cordón anterolateral. Degeneración del fascículo espino-olivar; atrofia evidente del asta anterior; raramente cromatolisis.	Raíces normales.	Plexo solar normal.	Degeneración unilateral de la vía piramidal que parte del hemisferio izquierdo.
Retracción y retracción de las XII par.	Pocas neuronas en el asta lateral de la región dorsal; acúmulos de elementos gliales.	Tumefacción, borrosidad y engrosamiento de la mielina.		Neoplasia fibromatosa en el nervio radial.
Retracción de las neuronas del III par. Picnosis núcleo del XI par.	Picnosis y retracción en la región cervical. Destrucción neuronal y aumento de la glía en la región dorsal. Hemorragias en la sustancia gris dorsal.			Espongioblastoma en el ventrículo lateral derecho.
	Normal.	Normales.	Normal.	
Retracción del VII par, prácticamente desaparecido; núcleo XI par con pocas células y picnosis; núcleo del XII degenerado.	Picnosis, tigrolisis, retracción, pobreza neuronal del asta anterior.	Desmielinización difusa de las raíces anteriores. Nervio normal.		
	Ligera hiperemia.			Tejido de granulación en las meninges que rodean al tallo pituitario.

Examen microscópico de un fragmento de músculo ().*—Se trata de un pequeño corte, en la dirección longitudinal de las fibras, y coloreado con hematoxilina-eosina. En tanto que el sentido del corte nos permita hacer un diagnóstico exacto, podemos concluir que existe una pérdida total de la estriación transversal, un notable aumento del número de núcleos y oscilaciones en el calibre de las distintas fibras, lo que en unión al aumento del tejido adiposo intersticial nos autoriza a hablar de una enfermedad primariamente muscular.

El cerebro, previamente fijado en formol, ha sido examinado macroscópicamente, observándose antiguos focos contusivos en ambos lóbulos frontales y temporales y pequeñas zonas de hemorragia subaracnoidea. En cortes frontales se ve solamente hiperemia de grado moderado.

EXAMEN MICROSCÓPICO.

A) *Sistema nervioso central.*—Los diversos fragmentos fueron incluidos en celoidina y coloreados por los métodos de Nissl, Klüver-Barrera y Bodian. En la sustancia blanca subcor-



Fig. 1.—En la zona subcortical la glia está aumentada y el tejido que rodea los vasos presenta aspecto laxo (celoidina y violeta de cresilo).

tical (fig. 1) se observa un aspecto laxo del tejido cerebral, en torno a los vasos de pequeño y mediano calibre, con acúmulos anulares de células gliales (predominantemente oligodendroglia). La glia está aumentada de modo difuso y, en especial, en las zonas subcorticales.

En un corte frontal del diencefalo, practicado a la altura de la parte media del núcleo rojo, ya con la lupa pude ver varios focos hemorrágicos en el suelo del tercer ventrículo (fig. 2), entre ambos núcleos rojos, que se mostraban muy pobres en células. A mayores aumentos, sobre todo con la coloración de Nissl, se pone de manifiesto la presencia de macrófagos cargados con hemosiderina.

Otro corte, a nivel de los tubérculos mamilares, demuestra un claro aumento de las células gliales y acúmulos laxos de células, en su ma-

yor parte linfocitos, en las paredes vasculares.

A nivel del infundíbulo, el corte frontal permite ver, en el tálamo, un aumento en el conte-

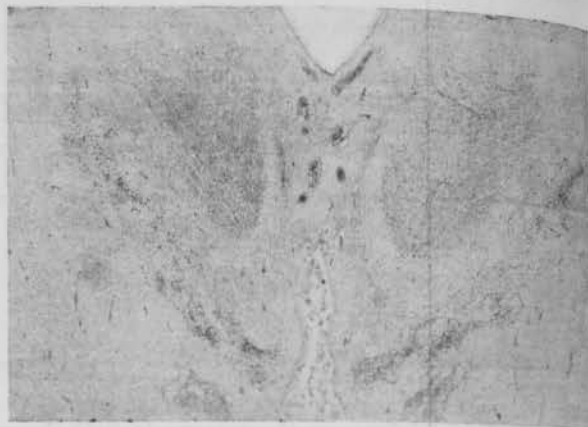


Fig. 2.—Hemorragias en el suelo del tercer ventrículo (celoidina y violeta de cresilo).

nido lipofuscínico de las células ganglionares y en el número de las gliales.

Un corte transversal en el bulbo, a la altura de los núcleos de Goll y Eurdach y la oliva, muestra aumento en el pigmento lipofuscínico de las neuronas de la sustancia reticular: estas células aparentan ligeramente tumefactas. Existe aumento en la proporción de células gliales y es segura una ligera infiltración linfocito-plasmocitaria de las paredes vasculares, sobre todo a nivel de la raíz descendente del trigémino.

A distintos niveles de la médula espinal se pone de manifiesto el escaso número de neuronas presentes en las astas anteriores (fig. 3) y laterales; asimismo, en la región lumbar, la columna de Clarke es también extremadamente

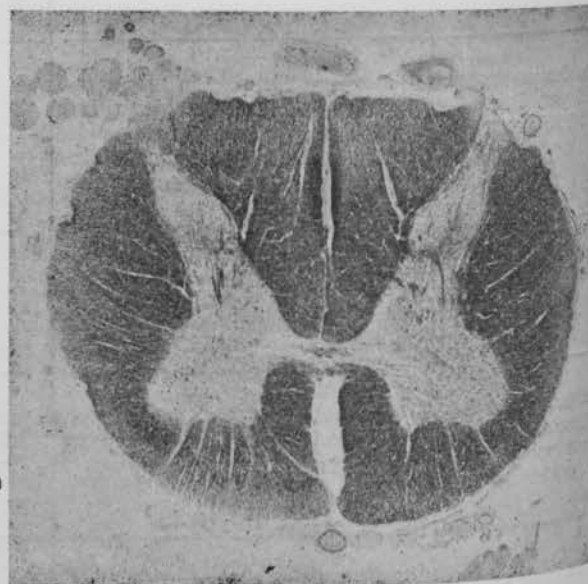


Fig. 3.—Inclusión en celoidina, método de Klüver-Barrera. Vista panorámica de un corte transversal a nivel del segmento lumbar: se observa disminución del número de neuronas de las astas anteriores.

(*) Agradecemos la cesión de este preparado al "Privatdozent" doctor KRACHT, "Oberartz" del Instituto Patológico.

pobre en células. En los segmentos lumbares inferiores, las neuronas se presentan tumefactas y muy ricas en lipofusina. En general, se observa un aumento en el número de células gliales y la presencia de infiltrados linfocitarios en las paredes de los vasos.

B) *Sistema nervioso periférico.*—En los preparados coloreados con Nissl y con Klüver-Barrera puede reconocerse claramente una proliferación de las células endoneurales y de Schwann (figs. 4 a y 4 b), así como infiltración

edad del paciente, y su génesis queda para nosotros sin aclarar.

La pobreza en neuronas de las astas anteriores y núcleo rojo podría ser interpretada desde dos puntos de vista diferentes: el primero, más simple, sería aceptar un proceso degenerativo ascendente que, desde el músculo, a través del nervio, se extiende hacia el sistema nervioso central. Otra posibilidad podría ser la combinación de la enfermedad endocrino-muscular de Steinert con una entidad degenerativa de las

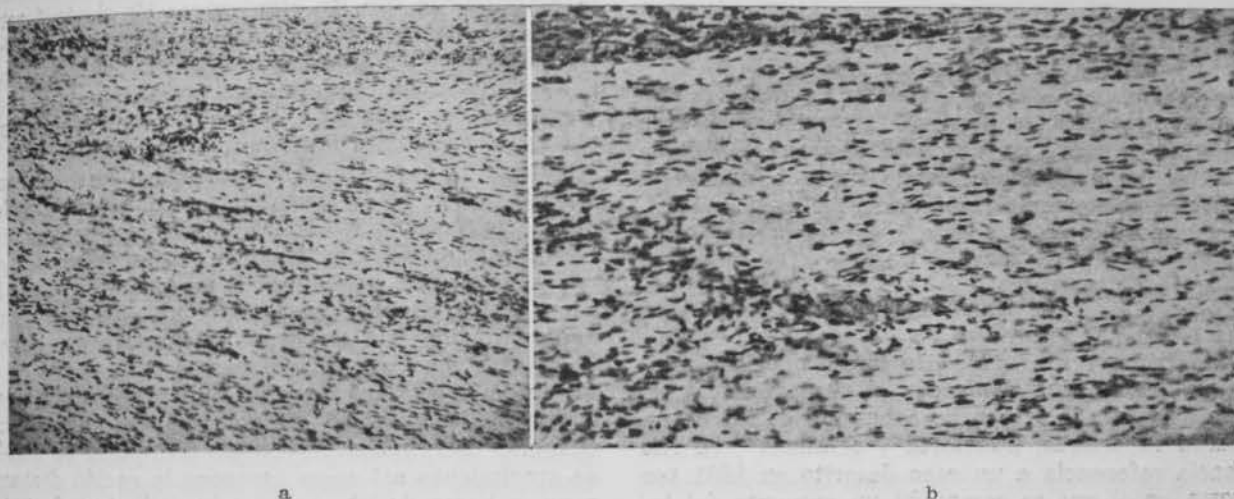


Fig. 4.—Plexo lumbo-sacro, inclusión en celoidina: a) Violeta de cresilo (objetivo 10, ocular 4). Acúmulos laxos de linfocitos en las paredes vasculares, aumento de las células del endoneurio y células de Schwann. b) Klüver-Barrera (objetivo 10, ocular 10). La mielina no se colorea: parcialmente está destruida (formación de Markbällen).

en las paredes vasculares (linfocitos, algunas células plasmáticas y escasos polinucleares). En la coloración por Klüver-Barrera se observa una falta de tinción de la mielina por el colorante azul (fig. 4 b). Por el método de Bodian se pone de manifiesto un descenso en el número de cilindroejes.

El estudio histológico de este caso nos ha permitido encontrar algunos datos de marcado carácter patológico, entre los que resaltan, en la médula espinal, la disminución del número de neuronas en las astas anteriores y laterales y la columna de Clarke; un aumento en el contenido glial, sobre todo oligoglial, a nivel de los núcleos grises centrales; numerosas pequeñas hemorragias en el suelo del tercer ventrículo que, a juzgar por el contenido en hemosiderina de los macrófagos, han aparecido en un período anterior a la agonía (que ha sido cortísima en nuestro caso); finalmente, a nivel de los nervios y raíces estudiados, la clara afectación de los cilindroejes y mielina juntamente con los infiltrados vasculares (predominantemente linfocitarios). Por lo expuesto, podemos concluir que, en la enfermedad, ha participado el parénquima nervioso.

Indudablemente, las lesiones halladas en la sustancia blanca subcortical son de carácter inespecífico, sin que se hallen en relación con la

neuronas; pero las lesiones del sistema nervioso central y periférico son demasiado discretas para que podamos hablar de la coexistencia de dos procesos, neurogénico y miogénico; además tampoco existe degeneración cordonal de la médula.

Respecto a los pequeños focos hemorrágicos hallados en el suelo del tercer ventrículo, sería interesante saber en qué medida estas hemorragias, ocurridas por lo menos algunas horas antes de la muerte, y que evidentemente contribuyeron al desenlace fatal, han sido producidas por la terapéutica con ACTH a que estuvo sometido el enfermo.

RESUMEN.

Se comparan brevemente las principales publicaciones sobre el estado del sistema nervioso en la distrofia miotónica.

Se expone un caso clínico de esta enfermedad y se describen los datos necrópsicos, haciendo especial hincapié en las lesiones del sistema nervioso central y periférico.

El estudio del sistema nervioso central y periférico, en nuestro caso, no demuestra alteraciones que puedan contribuir a aclarar la patogenia del síndrome de Steinert.