

male Zählungen ohne dass es weder im Ausstrich, in den versiegelten Präparaten noch im Test mit Sodium Metabisulfit zur Sichelförmigkeit der roten Blutkörperchen kam.

Bei zwei Brüdern des Vaters wurden Anzeichen einer Thalasämie Minor entdeckt, wie aus dem Vorhandensein von Target-Zellen im Ausstrich und die offenbare Erhöhung der Konzentration des säure-resistenten Hämoglobins (5 und 7 %) zu entnehmen war.

Die Elektrophorese der Hämoglobinlösungen wurde mit Filtrierpapier durchgeführt bei gleichzeitiger Kontrolle mit normalen Streifen. Die elektrophoretische Regel des Hb. des Kranken war S + F; das A Hb. war entweder überhaupt nicht vorhanden oder derart vermindert, dass es schwer festzustellen war. Der Hämoglobinstreifen wies tatsächlich auf das Vorhandensein von kleinen Mengen A Hb. hin, der Unterschied war jedoch keinesfalls bezeichnend genug um in Betracht gezogen zu werden.

Wenngleich eine Differentialdiagnose zwischen Sichelzellanämie und mikrodrépanozytischen Anämie ohne Untersuchung beider Eltern kaum möglich sein mag, da ja die elektrophoretische Regel bei beiden Erkrankungen oft nicht zu unterscheiden ist, so glauben wir doch, dass der Patient dem allgemein anerkannten Kriterium für die Diagnose der Drepanozytose-Thalasämie entspricht.

RÉSUMÉ

On décrit un cas de maladie microdrépanocytaire; le diagnostic d'hémoglobinopathie fut soupçonné cliniquement et confirmé par les études hématologiques du malade et de sa famille.

Le malade, de race noire descendant de père blanc et mère noire. Le père, de nationalité italienne, mourut, mais on suppose qu'il apporta le gène thalassémique. La mère transmet le gène de l'hémoglobine S. Un oncle, frère de la mère, également de race noire, révéla, au moyen du test de falciformation et règle électrophorétique, le tracé drépanocytaire.

Deux frères du malade présentaient des recensements normaux et leurs hématies n'expérimentaient pas la falciformation, par trois procédés différents: étendus, préparés scellés et test du metabisulfite sodique.

Deux oncles, frères du père, présentaient évidente thalassémie mineure à juger par la présence de Target cells dans les étendus et l'augmentation définie de la concentration d'hémoglobine alcali-résistante (5-7 %).

On réalisa l'électrophorèse des solutions d'hémoglobine sur papier de filtre en incluant, comme contrôleur, des courses normales simultanées. Le patron électrophorétique de la Hb. du malade fut S + F; la Hb. A était absente ou tellement diminuée qu'il fut difficile d'établir sa présence. En réalité la bande hémoglobinique suggérait la présence de petites quantités de

Hb. A, mais la différence n'était nullement suffisamment significative comme pour la prendre en considération.

Quoique le diagnostic différentiel entre l'anémie de cellules falciformes et l'anémie microdrépanocytaire soit peut-être impossible sans l'examen des deux pères, puisque la règle électrophorétique de ces deux maladies peut être indifférentielle, nous croyons que le malade correspond à l'idée admise pour le diagnostic de drépanocytose-thalassémie.

EL MAL PERFORANTE PLANTAR

Consideraciones sobre su etiopatogenia y tratamiento.

P. ALBERT LASIERRA.

Neurocirujano.

J. SÁNCHEZ ARROYO.

Ayudante del Servicio.

Servicio Regional de Neurocirugía de la Residencia "García Morato". Servicio de Neurocirugía de la cátedra de Patología Quirúrgica A. Profesor: Doctor GOMAR GUARNER. Sevilla.

INTRODUCCIÓN.

El mal perforante plantar no debe considerarse nunca como una entidad clínica única de etiología bien definida. La sífilis, en nuestros días, ha dejado de jugar un papel importante en clínica neurológica, pero no así en la mentalidad médica general, que sigue considerándola responsable de numerosos cuadros neurológicos de etiología poco clara. Por esta razón, hemos observado que ante casi todos nuestros enfermos afectados de mal perforante no se había planteado problema diagnóstico alguno, considerándolos siempre de origen luético. Aun cuando las reacciones serológicas, tanto en sangre como en líquido cefalorraquídeo, sean negativas, se sigue sometiendo a los enfermos a tratamientos anti-luéticos diversos con resultados nulos. En el presente artículo queremos sobre todo hacer resaltar que nuestra experiencia sobre el mal perforante plantar nos ha enseñado que en la actualidad no guarda relación alguna con la tabes dorsal. Así, en los últimos cuatro años hemos tenido ocasión de observar siete casos de mal perforante plantar, ninguno de ellos tabético, sobre cuya etiología y patogenia vamos a ocuparnos a continuación.

En la primera parte de este trabajo trataremos del mal perforante plantar de etiología bien definida; a este grupo pertenecen tres de nuestros casos, dos de ellos causados por hernias ma-

sivas discales que comprimían la cola de caballo, y un tercer caso producido por la enfermedad de Hansen.

En la segunda parte nos ocuparemos de los cuatro enfermos restantes, que presentaban un cuadro clínico de etiología no definida, conocido con el nombre de acropatía-últero-mutilante de los miembros inferiores.

MAL PERFORANTE DE ETIOLOGÍA DEFINIDA.

Ante toda lesión ulcerosa plantar de evolución tórpida deberemos pensar siempre en la posibilidad de una lesión *congénita* o *adquirida* de la cola de caballo. Las malformaciones congénitas de la región lumbosacra son de fácil diagnóstico cuando se trata de meningoceles o meningomieloceles, que se exteriorizan formando tumoraciones más o menos voluminosas; los trastornos tróficos que producen estas malformaciones en los miembros inferiores se acompañan de deformidades en los pies y parálisis de ciertos grupos musculares con incontinencia, en general, de heces y orina. Otras veces, sin embargo, cuando no existe una tumoración externa, el diagnóstico de malformación congénita se hace de forma mucho más tardía; son los casos de enuresis, que persisten hasta la edad adulta, en los que la exploración radiográfica descubre espinas bífidas ocultas u otro tipo de malformaciones lumbosacras. En cierto número de estos enfermos la mielografía pone de manifiesto la existencia de malformaciones medulares asociadas, siendo la más frecuente la fijación del cono medular a nivel de la espina bífida; en estos casos la médula, en el curso del crecimiento, no puede verificar su ascenso fisiológico, elongándose progresivamente. Este estiramiento, o el desarrollo rudimentario medular en otros casos, son la causa del mal trofismo en los miembros inferiores y, por tanto, de las lesiones perforantes que presentan algunos de estos enfermos.

Las *lesiones adquiridas* de la cola de caballo pueden producirse por traumatismos, tumores, procesos inflamatorios y hernias del disco intervertebral. Todos estos procesos, al comprimir o destruir las raíces, pueden originar marcadas alteraciones tróficas en los miembros inferiores. No es éste el lugar adecuado para tratar de su diagnóstico correcto. Sin embargo, debemos resaltar el papel que pueden tener las hernias discales en la producción de un mal perforante plantar. Corrientemente se localizan entre L_4-L_5 y L_5-S_1 , produciendo una sintomatología de ciática por compresión monorradicular; en la exploración de la sensibilidad sólo se encuentran pequeñas zonas de hipoestesia en los dermatomas L_5 o S_1 sin que aparezcan trastornos tróficos. Para que se origine una zona de anestesia completa en un dermatoma determinado hace falta la sección de tres raíces consecutivas, por lo menos. Lo mismo podemos decir refiriéndonos a las funciones tróficas, y por ello,

generalmente, éstas no se alteran en las compresiones monorradiculares por hernia discal. Sin embargo, existen hernias masivas de todo el disco intervertebral, que comprimen en bloque las raíces de la cauda equina. Al no originar la sintomatología clásica de las hernias discales no son diagnosticadas como tales y pueden producir alteraciones tróficas en los miembros inferiores, como sucedía en nuestros dos casos, que a continuación resumiremos. Esta etiología del mal perforante plantar es poco conocida y no la hemos visto referida en la bibliografía. SICARD, que posee una gran experiencia en el tratamiento de las hernias discales, ha practicado numerosas radicotomías, observando que cuando corta una sola raíz, sea la L_5 o la S_1 , nunca se producen trastornos tróficos; pero cuando secciona ambas, casi siempre aparecen edemas, cianosis, úlceras, etc. Por ello desaconseja la sección conjunta de estas dos raíces, de las cuales, S_1 , parece tener poca importancia en la inervación motora y mucha en el trofismo, al contrario de lo que ocurre con L_5 .

Caso núm. 1. *Mal perforante plantar por hernia masiva del núcleo pulposo entre L_4-L_5 .*

M. R. M., campesino, de cuarenta y ocho años de edad. Su historia había comenzado hacia cuatro años con sensación de hormiguillas en miembros inferiores, que aparecían al andar y cedían con el reposo. Dos años más tarde presenta dolores ciáticos en la pierna derecha que ceden espontáneamente, pero quedando sensación de acorchamiento en periné y borde externo de ambos pies. Falta de fuerza en el pie derecho y retención de heces y orina. En este período aparecen úlceras de evolución tórpida en nalgas y planta del pie derecho, que persisten hasta la actualidad. En la exploración neurológica encontramos una rigidez marcada de la columna lumbar con abolición de ambos reflejos aquileos y una zona de hipoestesia muy acusada en las metámeras L_4-S_1 -2-3-4 bilateralmente. La mielografía descendente con lipiodol mostró una detención total de la sustancia de contraste a nivel del espacio L_4-L_5 . En la intervención se le extirpó una hernia masiva del disco intervertebral, que a este nivel comprimía intensamente las raíces de la cola de caballo. Buen curso postoperatorio con curación de sus úlceras.

Caso núm. 2. *Mal perforante plantar por hernia masiva del disco intervertebral entre L_2-L_3 .*

M. R. M., varón de cuarenta y cinco años de edad, mendigo. En este enfermo, tanto la anamnesis como la exploración eran muy dificultosas por padecer una sordeza extrema bilateral, unida a un bajo nivel mental. Presentaba al parecer, desde hacía un mes, una úlcera en talón izquierdo, supurada, que interesaba a todos los planos de partes blandas, llegando hasta el óseo. En la exploración neurológica encontramos una intensa atrofia muscular en ambas piernas. El tercer dedo del pie derecho estaba amputado y las uñas mostraban una marcada hiperqueratosis. La úlcera perforante plantar del pie izquierdo tenía el tamaño de una moneda de 5 pesetas. Abolición de ambos reflejos aquileos. Anestesia en los dermatomas L_1-L_5 y sacros. Reacciones de Wassermann y complementarias, negativas. Glucemia, normal. La mielografía mostró la detención completa del lipiodol a nivel del espacio intervertebral L_2-L_3 . En la intervención se extirpó una protusión masiva de todo el disco intervertebral de dicho espacio que comprimía fuertemente la cola de caballo. El enfermo falleció a los seis días de la intervención a consecuencia de un íleo paralítico que no fué posible vencer dado el precario estado general del enfermo.

No sólo la afectación radicular es capaz de producir trastornos tróficos en los miembros inferiores. Las lesiones de los nervios periféricos pueden igualmente causarlos. El diagnóstico de estas lesiones, cuando son de origen traumático, no ofrece dificultad alguna. En cambio, ciertas polineuritis crónicas pueden pasar mucho tiempo inadvertidas. Refiriéndonos concretamente a la polineuritis leprosa podemos decir que, en un principio, su diagnóstico puede ser muy dificultoso, confundiendo con otras afecciones del sistema nervioso central o periférico, especialmente con la siringomielia. Las lesiones tróficas, tanto óseas como epiteliales; las atrofiyas musculares y los trastornos de la sensibilidad, pueden ser idénticos en ambas afecciones. La identidad se acrecienta todavía cuando en la polineuritis leprosa no se observa el engrosamiento de los nervios periféricos y faltan las lesiones cutáneas eritematosas anestésicas.

Si todas estas alteraciones asientan en los miembros superiores únicamente, la diferenciación clínica es prácticamente imposible y únicamente los exámenes de laboratorio pertinentes permitirán establecer el diagnóstico de enfermedad de Hansen. Cuando las lesiones se extiendan a los miembros inferiores, la sospecha de que se trate de una polineuritis leprosa debe de imponerse en nuestro ánimo, porque se niega la existencia de una localización lumbosacra de la siringomielia.

Caso núm. 3. A. G. S., enferma de veintisiete años de edad. Su historia comienza hace siete años con edemas intensos en ambos miembros inferiores que se acompañan de descamación. Cinco años más tarde, panadizo analgésico del dedo índice del lado derecho, que le fué amputado. A partir de este momento aparecen atrofiyas de la musculatura intrínseca de ambas manos, principalmente de la derecha, hasta alcanzar la forma de garra. En el último año aparecen también úlceras en el dedo grueso del pie izquierdo y en el borde interno del pie derecho. En la exploración neurológica en los miembros superiores se apreciaba la mano en garra ya descrita con trastornos de la sensibilidad del tipo de la disociación siringomiélica. Los reflejos estaban conservados. En miembros inferiores, además de los trastornos tróficos referidos, encontramos una abolición de los aquileos y una clara disociación siringomiélica de la sensibilidad.

Hicimos el diagnóstico de siringomielia y recomendamos la radioterapia en la región cervico-dorsal. No se obtuvo ninguna mejoría y tres años más tarde volvimos a explorar a la enferma, encontrando zonas de analgesia en cara y manchas depigmentadas en brazos, que nos hicieron sentar el diagnóstico clínico de enfermedad de Hansen, el cual fué confirmado por los exámenes de laboratorio pertinentes.

LA ACROPATÍA ÚLCEROMUTILANTE DE LOS MIEMBROS INFERIORES.

En contraposición con el grupo anterior, en el que la etiología del mal perforante pudo ser determinada, en este segundo grupo de cuatro enfermos su causa íntima nos es desconocida, pero presentan todos ellos una serie de características comunes que permiten encuadrarlos en la entidad conocida con el nombre de acropatía úl-

ceromutilante de los miembros. Se la conoce también como enfermedad de Thénard, quien la describió como una enfermedad familiar que afectaba tanto a los miembros superiores como a los inferiores, y que podía comenzar en una edad temprana de la vida. Tal carácter familiar no existía en ninguno de nuestros casos, en los que además las lesiones asentaban estrictamente en los miembros inferiores y no se presentaron nunca antes de los treinta años. Por estas razones creemos que debe considerarse la enfermedad de Thénard como un cuadro clínico distinto del que nos ocupamos. A continuación insertamos de forma resumida los datos más importantes de nuestros cuatro casos.



Fig. 1.

Como vemos, todos los enfermos son *varones*, se hallan en la *edad media de la vida*, presentan un *alcoholismo profundo* y su *nivel de vida es muy bajo*. La enfermedad comienza siempre en el invierno y todos los enfermos coinciden en declarar que cuando se produjo la primera úlcera plantar notaban los miembros inferiores extremadamente fríos. Sólo en uno de los casos parece ser que dicha úlcera se produjo a consecuencia de una rozadura del calzado; en los demás no existió trauma desencadenante, por lo menos conocido. La primera úlcera aparece siempre en la planta del pie, localizada en la base del dedo grueso, presentando bordes hiperqueratósicos. Progresivamente aumenta el número de úlceras, siempre plantares y localizadas al principio en la parte anterior del pie primeramente afecto. Después se extienden al otro pie y al talón. Se infectan secundariamente y destilan una secreción seropurulenta maloliente. A su través pueden eliminar secuestros óseos de las falanges o de los metatarsianos. Desde el principio se caracterizan por ser absolutamente indoloras. Únicamente cuando se producen adenitis regionales, por la extensión de la infección local, pueden presentarse dolores difusos en todo el miembro. Los dedos se necrosan, desprendiéndose espontáneamente, o siendo amputados por el cirujano. El pie, como consecuencia de las lesiones de osteolisis del metatarso

Caso	Sexo, edad y profesión	Alcoholismo	Nivel de vida	Lesión inicial. Tiempo de evolución	Exploración neurológica	LUES		Tratamientos quirúrgicos precedentes	Tratamiento quirúrgico actual	Resultados inmediatos y lejanos
						Antecedentes	Actual			
1 F. N. P. Hist. 625.	Varón, 45 años. Mancebo de botica.	++	Bajo.	Úlcera plantar pie izquierdo desde invierno 1950. No trauma por calzado. Evolución: Cinco años.	R. <i>aquileos</i> abolidos. Disociación sensibilidad tipoiringomiélico a partir de rodillas, bilateralmente. Trastornos sensibilidad profunda.	No.	No.	Limpiezas quirúrgicas focales. Corrección quirúrgica "Hallus valgus".	Mielografía: Aracnoiditis D ₁₂ - L ₁ . Laminectomía D ₁₂ - L ₁ . Liberación cono medular.	Cierre de las úlceras que persiste hasta su fallecimiento a los seis meses por cirrosis hepática.
2 M. R. D. Hist. 1.102.	Varón, 30 años. Dependiente de vinos.	+++	Bajo.	Úlceras plantares bilaterales tercio anterior pies. No trauma por calzado. Evolución: Tres años.	R. <i>aquileos</i> abolidos. Disociación sensibilidad tipoiringomiélico a partir de rodillas, bilateralmente. No trastornos sensibilidad profunda.	Si. +++	No.	Limpieza quirúrgica focal bilateral. 12 / 10 / 55 gangliectomía lumbar derecha. Infiltraciones simpático lumbar izquierdo sin resultados. Amputación dedo grueso. Sesenta millones de unidades de penicilina.	Mielografía: Aracnoiditis D ₁₂ . Laminectomía D ₁₂ - L ₁ . Liberación cono medular.	Hiperalgnesia inicial. Cierre completo úlceras. Mala discriminación frío-calor. Control: Seis meses. Persiste la mejoría.
3 M. M. D. Hist. 145. (S. O. E.)	Varón, 52 años. Tonelero establecimiento bebidas.	+++	Muy bajo. Nivel mental deficiente.	Callosidad y úlcera plantar izq. Traumatismo por calzado. Evolución: Ocho-nueve años.	R. <i>aquileos</i> abolidos. Disociación sensibilidad tipoiringomiélico a partir de rodillas, bilateralmente. No trastornos sensibilidad profunda.	No.	No.	Amputación, 1952, primera falange dedo grueso izquierdo; 1953, amputación completa del mismo; 1954, amputación completa dedo grueso derecho.	Mielografía: Negativa. Gangliectomía lumbar bilateral. No alteraciones histológicas en ganglios.	Buenos. Desaparición úlceras. Hiperalgnesia. Mala discriminación frío-calor. Control: Un año. Persiste la mejoría.
4 E. G. V. Hist. 516. (S. O. E.)	Varón, 42 años. Peón ferrocarril.	+++	Muy bajo. Nivel mental deficiente.	Callosidad y úlcera plantar izq. Heladura pies año 1954. Evolución: Diez años.	R. <i>aquileos</i> conservados. Sensibilidad: Disociación tipoiringomiélica a partir de rodillas, bilateralmente. Sensibilidad profunda conservada.	No.	No.	Amputación dedo medio pie izquierdo, 1949.	Mielografía: Negativa. Gangliectomía lumbar izquierda sin resultados. Liberación cono medular por laminectomía D ₁₂ -L ₁ .	Buenos después de la segunda intervención. Cierre úlceras. Control: Dos meses. Persiste la mejoría.

anterior y de la luxación de las articulaciones interfalángicas, se acorta y deforma, como puede observarse en las figuras adjuntas (fig. 1). Radiográficamente, según el estadio evolutivo de la lesión, pueden apreciarse lesiones iniciales de artritis de las articulaciones metatarso-falángicas, apareciendo posteriormente osteolisis de las cabezas de los metatarsianos y, finalmente, lesiones del mismo tipo en el tarso (fig. 2).

la tabes como factor etiológico. El territorio que comprenden las alteraciones de la sensibilidad abarca toda la pierna en forma de manguito desde la rodilla hacia abajo y ocupa por tanto los dermatomas L_4-L_5 y S_1 de forma completa y S_2 parcialmente, puesto que no se extiende a la cara posterior del muslo.

Los trastornos de la sensibilidad y las alteraciones tróficas que presentan estos enfermos en

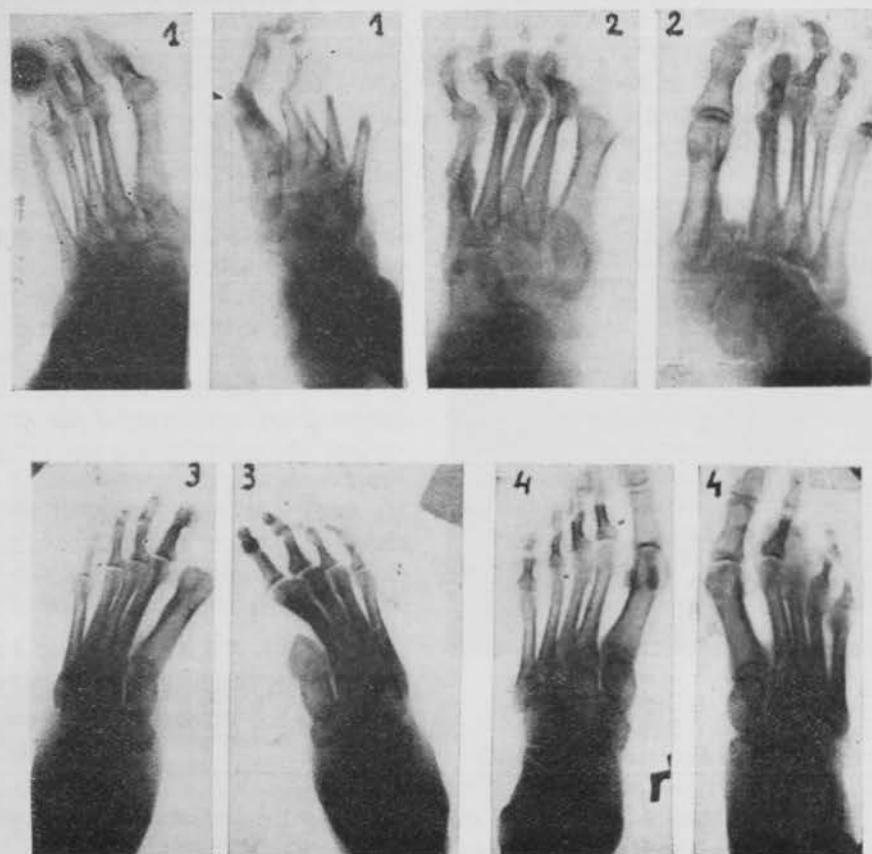


Fig. 2.

Cuando los enfermos vinieron a nosotros llevaban ya, todos ellos, varios años de evolución y la exploración neurológica no mostró alteraciones en el grosor o sensibilidad de los troncos nerviosos periféricos. En cambio, casi constantemente encontramos abolido bilateralmente el reflejo aquileo. La sensibilidad presenta la típica disociación siringomiélica desde la rodilla hacia abajo y siendo esta alteración más marcada cuanto más distal. La analgesia es completa, lo que permite al cirujano realizar las amputaciones o limpiezas quirúrgicas de las úlceras sin anestesia alguna. La sensibilidad táctil también está alterada, pero de forma mucho más discreta que la sensibilidad térmica o la dolorosa. La sensibilidad profunda era normal, en todos sus aspectos, en tres de nuestros enfermos, y solamente en el caso número 1 encontramos alterado el sentido de posición; este enfermo es el que presentaba las lesiones tróficas en un estadio más avanzado. En líneas generales podemos decir que la disociación siringomiélica es neta, lo que permite clínicamente descartar

los miembros inferiores son idénticos a los que observamos localizados en los miembros superiores en la siringomielia cervico-dorsal. Por eso, a este cuadro clínico se le ha considerado como consecutivo a lesiones siringomiélicas de la médula lumbosacra. Sin embargo, se niega formalmente por muchos autores la existencia de una localización lumbosacra de la siringomielia, porque anatómicamente no se ha comprobado nunca. Nosotros, radiográficamente, intentamos objetivar si existían alteraciones a nivel del cono medular tal como se observan en el engrosamiento cervico-dorsal. Las radiografías simples de columna, centradas en D_{12} , fueron normales. La mielografía, en dos de nuestros enfermos, objetivó una clara imagen de aracnoiditis (fig. 3). Por este motivo, merced a una laminectomía, exploramos en ellos la región del cono medular. Liberada la médula de su proceso de aracnoiditis, comprobamos la normalidad del aspecto externo de la misma. Con aguja fina puncionamos el mielum en el rafe medio posterior para tratar de evidenciar la existencia de

quistes intramedulares, que en ningún caso hemos encontrado. Los hallazgos macroscópicos se limitan por tanto a la existencia de una aracnoiditis de grado mediano en la región del cono medular.

Después de la intervención, los enfermos notan los miembros inferiores muy calientes, en contraposición con la frialdad anterior; además aparece una hipersensibilidad marcada al tacto y al dolor, puesto que el simple roce de la ropa de la cama les molesta. Explorada objetivamente la sensibilidad dolorosa, constatamos la desaparición de la analgesia; pero la calidad de la nueva sensibilidad no es normal, describiendo el pinchazo como una sensación desagradable y



Fig. 3.

difusa de tipo causálgico. Persiste la falta de diferenciación entre calor y frío y cualquiera de ambos estímulos provoca la sensación de dolor difuso. A la par que se modifica la percepción dolorosa, el trofismo mejora rápidamente, cerrándose las úlceras; esta mejoría del trofismo es permanente, por lo menos en el tiempo de observación transcurrido hasta ahora en nuestros cuatro casos.

En uno de nuestros enfermos (caso núm. 3), al ser la mielografía normal, le practicamos una doble simpatectomía lumbar que condujo al mismo resultado favorable. Por el contrario, en el caso número 2, dos años antes de la laminectomía le habían practicado una simpatectomía lumbar unilateral sin lograr mejoría alguna y únicamente la liberación del cono medular condujo a la curación. En el caso número 4 nosotros mismos, ante la negatividad del examen mielográfico, realizamos la gangliectomía lumbar del único lado afecto; mientras el enfermo permaneció en cama, sus úlceras plantares mejoraron, pero sin llegar a cerrarse, y volviendo a su estado preoperatorio en cuanto el enfermo realizó su vida habitual. También en este caso, a pesar de no existir una aracnoiditis visible, la extirpación de la aracnoides que envolvía el

cono medular condujo al rápido cierre de las úlceras. Debemos resaltar que en estos cuatro enfermos solamente uno de ellos ha perdido sus hábitos etílicos. El primero falleció seis meses después de la intervención como consecuencia de una cirrosis hepática y los otros dos, a pesar de nuestras recomendaciones, continúan bebiendo y desenvolviéndose en la pobreza de su medio de vida habitual. No puede, por tanto, achacarse a la supresión del alcohol o a la mejoría de su nivel de vida la curación de sus úlceras tróficas.

Cabe preguntarse cuál es el mecanismo por el que la liberación del cono medular de su mango aracnoideo mejora tan acusadamente el trofismo de los miembros inferiores de estos enfermos, presenten o no una aracnoiditis a ese nivel. Primeramente queremos hacer resaltar lo poco conocidas que son las vías por las cuales discurren los impulsos tróficos hacia los miembros inferiores. En general se acepta que las lesiones tróficas de los mismos se deben a perturbaciones del sistema parasimpático espinal, el cual discurriría de forma antidrómica a través de las raíces posteriores. La existencia de un sistema parasimpático lumbar no ha sido descrita, pudiendo asegurarse únicamente que existe un sistema parasimpático craneal y otro sacro. En el resto de la médula se admite que tanto los impulsos vasoconstrictores como los vasodilatadores discurrirían a través del sistema ortosimpático que emerge de la médula por las raíces anteriores. Sin embargo, parece fuera de dudas que al estimular el cabo periférico de las raíces posteriores se produce una vasodilatación en el dermatoma correspondiente. Como la lesión de las raíces posteriores, en ciertas afecciones como la tabes, produce lesiones tróficas bien conocidas, se tiende a admitir que también el trofismo, como los impulsos vasodilatadores, discurre a través de ellas. Ciertos autores como KEN-KURE y KAVAGUCHI creen que desde las células del asta lateral de la médula se dirigen fibras hacia las raíces posteriores, que, para ellos, constituyen el sistema espinal parasimpático. Dichos autores han seccionado las raíces posteriores por delante del ganglio, encontrando fibras degeneradas postganglionariamente. Estos hallazgos no han sido confirmados por otros investigadores, y así BAYLISS, cuando secciona la raíz proximalmente al ganglio, no encuentra degeneración alguna; para este autor, los impulsos vasodilatadores y tróficos discurrirían por tanto por las raíces posteriores de forma antidrómica sin que existan fibras diferentes de las sensitivas que integran la raíz. La contraprueba de esta afirmación la verifica al extirpar el ganglio y observar la degeneración de todas las fibras proximales al mismo. De todo lo anterior deducimos que no puede admitirse la existencia de un sistema anatómico parasimpático dorsolumbar, pero que indudablemente la lesión de las raíces posteriores, al producir lesiones tróficas, afirma el papel que dichas raíces

ces tienen en el mantenimiento de un trofismo normal.

En el caso particular de la acropatía úlcero-mutilante, también se han descrito lesiones de estas raíces en los pocos casos en que ha podido verificarse un examen histopatológico. Se trata de lesiones de tipo degenerativo que asientan en los nervios periféricos, en los ganglios espinales y en las raíces posteriores. Se han encontrado también lesiones en los ganglios simpáticos de estos enfermos, consistentes en hiperplasia y congestión vascular con alteraciones celulares (pignosis y cromatolisis) y signos de fibrosis y gliomesenquimatositis. Estas lesiones han sido bien estudiadas recientemente por BUREAU y BARRIER.

Todas estas lesiones, tanto del sistema nervioso periférico como del simpático, no tienen nada de específico, pues PIULACHS las ha encontrado en afecciones vasculares de los miembros (flebitis, tromboangitis, etc.).

Cuando ha podido practicarse autopsia en enfermos afectados de acropatía úlcero-mutilante y se ha examinado la médula no se han encontrado lesiones de tipo siringomiélico en la misma. El caso de WADULLA mostró lesiones medulares en favor de una disrafia, pero excluyendo la siringomielia. En el caso de VIGNON y MÉGARD existían discretas lesiones degenerativas en los cordones posteriores únicamente.

Todas estas observaciones que muestran la localización puramente periférica de las lesiones en la acropatía mutilante no van de acuerdo con la inmediata mejoría del trofismo observada en nuestros casos después de la liberación del cono medular. Esta mejoría nos hace pensar que además de las citadas lesiones periféricas existe una indudable participación medular. Sin dejar de situarnos en un terreno puramente especulativo, creemos que primariamente deben producirse alteraciones circulatorias y tróficas locales en los pies de estos enfermos a consecuencia de su alcoholismo inveterado, de su estado carencial concomitante y de las precarias condiciones higiénicas de vida en que se desenvuelven. Quizá la alteración primitiva sea debida a una polineuritis alcohólica que no hemos podido demostrar retrospectivamente, puesto que los enfermos afirman no haber padecido dolores ni tampoco presentado la típica parálisis perónea de las polineuritis alcohólicas. De todas formas, no deja de llamar la atención el hecho de que este tipo de polineuritis asiente de forma casi exclusiva en los miembros inferiores, lo mismo que sucede con las lesiones tróficas de nuestros enfermos. A partir de las lesiones periféricas que asientan primariamente en los dermatomas L_5-S_1 , se produciría por vía refleja una alteración funcional en las metámeras medulares correspondientes, que a su vez repercutiría sobre el trofismo, cerrándose de esta manera un círculo vicioso. Existe toda una serie de cuadros clínicos que, comenzando en la periferia de los miembros por una lesión, en ocasiones

mínima, producen repercusiones nerviosas a distancia que pueden alcanzar una gran extensión. Nos referimos a las parálisis extenso-progresivas de BARRÉ, al síndrome de BABINSKI-FROMENT y a las llamadas neuritis ascendentes. En todos estos cuadros, al lado de las parálisis motoras existen trastornos de orden simpático similares a los de las acropatías (atrofias óseas, edemas y úlceras). Para explicarlos se admite la existencia de una perturbación simpática, originada por intermedio de trastornos circulatorios, pero afirmándose la existencia de una participación medular orgánica que explicaría las atrofias, contracturas, alteraciones de los reflejos, etc. Dentro de este tipo de afecciones creemos que debe incluirse la acropatía mutilante.

Vamos a intentar ahora explicarnos el mecanismo por el que mejora tan acusadamente el trofismo de los miembros inferiores después de la extirpación del manguito aracnoideo del cono medular. Creemos que dicha extirpación conduce a una mejoría en su vascularización, que se traduce clínicamente por la regulación de las funciones perturbadas. En los casos de acropatía mutilante, sabemos que se afectan sobre todo el trofismo y las sensibilidades térmica y dolorosa. Pero el mismo efecto beneficioso hemos observado en un proceso distinto, donde la perturbación abarcaba el conjunto de las funciones medulares, motoras, sensitivas y vegetativas. Resumimos brevemente este caso por considerarlo de gran interés en apoyo de lo que venimos diciendo.

Se trataba de un enfermo, F. E. F., de veinticuatro años de edad, que dos años antes, haciendo una guardia en el ejército, sufre una paraplejía brusca con retención de heces y orina. Clínicamente, y por la falta de todo antecedente patológico anterior, podemos decir que sufrió una verdadera "apoplejía medular". A los cuatro meses de este accidente empezó a recuperarse lentamente hasta llegar a su estado actual, en que padece un estreñimiento pertinaz con incontinencia urinaria y gran pérdida de fuerza en los miembros inferiores. En la exploración neurológica apreciamos la paresia global de la pierna izquierda con abolición de los reflejos rotulianos y aquileos en ambos lados. Babinski derecho. Anestesia en calzón de montar y afectando las metámeras L_4-L_5 en ambos miembros. Las radiografías simples de columna fueron normales y la mielografía mostró una detención casi total del lipiodol a nivel de la vértebra D_{12} . En la intervención se encontró una aracnoiditis bastante marcada a nivel del cono medular, que se liberó. A partir de la intervención se normalizó el funcionamiento de sus esfínteres, recobró en gran parte la fuerza de la pierna izquierda, desapareciendo las alteraciones sensitivas. En el último control, verificado dos meses después de la intervención, persistía la mejoría.

La vascularización del engrosamiento lumbosacro y del cono medular teóricamente puede alterarse más fácilmente que en otros segmentos medulares, puesto que su irrigación depende principalmente de la gran arteria espinal de Adamkiewicz, la cual se origina de un sólo pedículo vascular correspondiente a la raíz dorsal X u XI. En los casos en que existe una aracnoiditis quística a este nivel puede aceptarse que

la compresión de este pedículo origina un déficit de riego. También sabemos que el latido medular favorece a la irrigación de la médula y que su desaparición, como sucede en las aracnoiditis quísticas, lo empeora. Por otro lado, la simple liberación del cono medular de su aracnoides y su exposición al medio ambiente provoca una hiperemia observable macroscópicamente durante la intervención en la región medular explorada. Puede acontecer con la médula en estos procesos lo mismo que se observaba en la peritonitis fímica, donde la simple exposición quirúrgica de esta serosa mejoraba el cuadro inflamatorio.

Queda en pie el equiparar la mejoría obtenida por la simpatectomía, en ciertos casos, con la obtenida de forma constante por la liberación medular. La simpatectomía lumbar se practica a nivel de los ganglios L_1 - L_2 - L_3 con idea de mejorar la vascularización de los miembros inferiores; nos preguntamos si, además de lograrlo, no produce también, a la par, el mismo efecto sobre la médula, puesto que los vasos piales de la misma están ricamente inervados por fibras simpáticas. Cabe pensar, por tanto, que el mecanismo de acción, tanto de la simpatectomía como de la liberación del cono medular, es posiblemente el mismo, produciendo ambos una marcada mejoría en la circulación medular, afectada de manera refleja desde la periferia, y directamente por los quistes aracnoideos en los casos donde existen. El aumento de vascularización parece lograrse más directamente por la extirpación de la aracnoides que por la simpatectomía, según se desprende de nuestras observaciones. Nos preguntamos si lograríamos alcanzar el mismo efecto en afecciones vasculares crónicas de los miembros, donde hasta ahora se viene utilizando exclusivamente la simpatectomía como terapéutica de las mismas.

Resumiendo: La acropatía úlcero-mutilante de los miembros inferiores podemos definirla diciendo:

Que es una afección de etiología alcohólica, no familiar, distinta de la enfermedad de Thevenard.

Sus lesiones primarias parecen ser periféricas, originadas en los pies por pequeños traumas, sobre la base de una posible polineuritis alcohólico-carencial.

De forma refleja, como sucede en el síndrome de Babinski-Froment, se afectan las metámeras medulares L_5 - S_1 principalmente, que se corresponden con los dermatomas donde primitivamente asientan las úlceras.

Esta afectación se traduce objetivamente por la abolición del reflejo aquileo y los trastornos de la sensibilidad de tipo siringomiélico.

La participación medular en la evolución de esta afección se comprueba indirectamente por la mejoría del trofismo después de la extirpación del manguito aracnoideo del cono medular.

Dicha extirpación, a nuestro juicio, obra

como una verdadera simpatectomía de los vasos nutricios medulares mejorando la vascularización de la médula.

BIBLIOGRAFIA

- ANDRÉ, M. S. y GOETHALS-BORIN, J.—Acta Neurol. Psychiat. Belg., 53, 3, 1953.
BARRAQUER-FERRÉ, L., BOSCH-OLIVES, V. y BARRAQUER-BORDAS, L.—Med. Clin., 18, 6, 1952.
BAYLISS y KEN KURE.—Cit. MORIN.
BERTELLI, L. y MAGALDI, R.—Atti Accad. Fisioocr. Siena, 1, 13, 1954.
BUREAU, Y., BARRIERE, H., KERNEIS, J. P. y FERRON, A. (Nantes).—Presse Méd., 65, 94, 1957.
ELSON, L. y BURNSTEIN, N.—Amer. J. Med., 16, 6, 1954.
FAINDEL, W.—J. Bone Joint Surg. (Brit. ed.), 35, 3, 1953.
KUNTZ.—"The autonomic nervous system". Lea & Febiger. Philadelphia, 1947.
MORIN, G.—"Physiologie du système nerveux central". Masson & Cia., 1947.
PIULACHS, P. y FERRER, D.—Acta Méd. Hispánica, 44, 1947.
STUHL, L. y ROUFFIAT, J. (Paris).—Presse Méd., 65, 94, 1957.
VIGNON, M., MEGARD y A. MARIN.—Presse Méd., 64, 84, 1956.
WADULLA.—Deutsch. Z. Nervenheilk., 160, 1949 (cit. BUREAU).

SUMMARY

Ulceromutilating acropathy of the lower limbs may be defined as follows:

It is a condition of alcoholic, non-familial aetiology different from Thevenard's disease.

Its primary lesions appear to be peripheral and originate in the feet, after minor injuries, on the basis of a possible alcoholic-hereditary polyneuritis.

In a reflex manner, as in the case of the Babinski-Froment syndrome, mainly the fifth lumbar and first sacral segment are involved; these correspond to the dermatomes where ulcers primarily occur.

This involvement is objectified by loss of ankle-jerk and sensory disturbances of syringomyelic type.

The spinal involvement in the course of this disease may be indirectly verified by the improvement in trophism after the removal of the arachnoid cuff over the spinal conus.

Such removal acts, in the writers' opinion, as a true sympathectomy of the spinal nutrient vessels, thus improving spinal vascularisation.

ZUSAMMENFASSUNG

Die ulzeröse, zur Verkrüpplung führende Akropathie der unteren Glieder kann auf folgende Weise definiert werden:

Affektion alkoholischer Aetiologie, nicht familiär, von der Thevenardschen Erkrankung zu unterscheiden.

Die Primärschäden scheinen periphär zu liegen und in kleinen Verletzungen an den Füßen ihren Ursprung zu haben, denen wahrscheinlich eine alkoholische-karenziale Polyneuritis zu Grunde liegt.

Wie es beim Babinski-Froment-Syndrom der Fall ist, so werden auch hier durch Reflex hauptsächlich die medullären Metamere L_5 - S_1 in Mitleidenschaft gezogen, welche den Dermatomen entsprechen wo sich die Geschwüre ursprünglich ansetzen.

Diese Affektion kommt objektiv durch Erlöschung des Achillesreflexes und syringo-myelischartigen Empfindlichkeitsstörungen zum Ausdruck.

Das medulläre Mitwirken bei der Entwicklung dieser Affektion kann indirekt durch die erlangte Besserung der Trophie nach Extirpation der Arachnoidenmanchette des conus medullaris nachgewiesen werden.

Diese Extirpation wirkt unserer Meinung nach im Sinne einer richtigen Sympatektomie der nährenden Medullargefäße, wodurch die Vaskularisation der Medulla gebessert wird.

RÉSUMÉ

On peut définir l'acropathie ulcéromutilante en disant: que c'est une affection d'étiologie alcoolique, non familiale, différente de la maladie de Thevenard.

Ses premières lésions semblent être périphériques et produites dans les pieds par de petits traumatismes sur la base d'une possible polynévrite alcoolico-carencielle.

De forme réflexe, comme il arrive dans le syndrome de Babinski-Froment, les métamères médullaires L_5-S_1 principalement, sont atteintes et se correspondent avec les dermatomes où primitivement siègent les ulcères.

Cette affection se traduit objectivement par l'abolition du reflet achillé et les troubles de la sensibilité de type syringomyélique.

La participation médullaire dans l'évolution de cette affection se confirme indirectement par l'amélioration du trophisme, après l'extirpation du manchon arachnoïdien du cône médullaire.

A notre avis, cette extirpation agit comme une véritable sympathectomie des vaisseaux nourriciers médullaires, améliorant la vascularisation de la moëlle.

ESTUDIO DE UN FOCO DE ENDEMIAS DE BOCIO

(Valle del Tiétar. Avila).

J. M. MARTÍN LÁZARO.

La Adrada (Avila).

La zona que vamos a estudiar corresponde a parte de la región limitada entre las estribaciones meridionales de la Sierra de Gredos y el valle del río Tiétar (fig. 1). Dicha región, de unos cuatrocientos kilómetros cuadrados, es habitada por unas 11.480 personas y comprende a los pueblos de La Adrada (2.000 hab.), Piedra-

laves (2.600 hab.), Casavieja (2.400 hab.), Gavilanes (1.600 hab.) y Mijares (1.800 hab.).

Este valle de la provincia de Avila se encuentra entre las estribaciones de la mencionada Sierra de Gredos (N.), el macizo de Venta del Cojo (E.) y la Sierra del Piélagos (S.), que ya penetra en la provincia de Toledo. Sus características geográficas le dan un aspecto sumamente bello, con hermosos pinares y gran riqueza de manantiales con clima no excesivamente extremo, más bien benigno. Las comunicaciones son buenas con Madrid, Avila y Talavera de la Reina. Aunque en los pueblos de la serranía sus habitantes hasta hace poco tiempo no solían salir de donde habían nacido, sobre todo en los pueblos más altos, como Mijares.

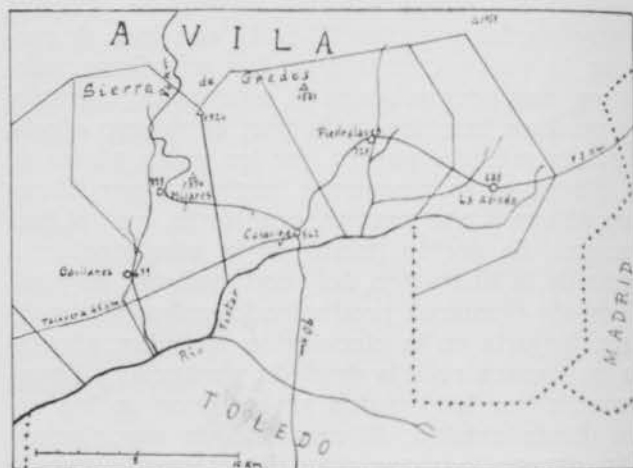


Fig. 1.

El agua potable de que se surte la población procede de manantiales que afloran en las gargantas de la Sierra y después son conducidas a fuentes establecidas en los núcleos habitados.

Es muy diferente la situación social de los pueblos: La Adrada, a 670 m. de altura, es muy sociable y en íntimo contacto con las capitales limítrofes (Madrid); Piedralaves, a 730 m. de altura, es un núcleo de veraneantes, con gran vida de relación. Por el contrario, Gavilanes, a 679 m., vive más aislado, y sobre todo Mijares, de aspecto sumamente típico y pintoresco como pueblo de serranía.

Geológicamente, este valle está constituido por terrenos arcaicos y paleozoicos, formados por granitos, esquistos y pizarras cristalinas, que están cubiertos por sedimentos lacustres terciarios y aluviones cuaternarios.

Desde un punto de vista nutricional, toda la zona tiene características similares, debiendo distinguir tres grupos según su posición económico-social: A) (10 por 100). Alimentación variada y rica en proteínas de gran valor biológico (carne, huevos, leche, etc.). B) (30 por 100). Alimentación abundante, pero algo monótona, y principalmente de origen vegetal (patatas, alubias, garbanzos) y carne de cerdo. Las proteínas animales en días especiales (fiestas, aconte-