

Hospital Psiquiátrico de La Habana

ESTUDIO CLÍNICO DE PACIENTES CON NEUROPATÍA MIELO-ÓPTICA

Dr. Pedro Casanova Sotolongo¹ y Dr. Pedro Casanova Carrillo²

RESUMEN

Se detectó, en una región del distrito de Buzi, provincia de Sofala, en Mozambique, la aparición de numerosos casos con trastorno de la marcha, parestesias y alteraciones visuales, lo que motivó la investigación de este fenómeno. Se estudiaron 60 pacientes a quienes se les realizó un detallado interrogatorio y un examen neurológico minucioso dirigidos al diagnóstico clínico de la enfermedad. Se encontró que los síntomas predominantes fueron el cansancio, la pérdida de peso, parestesias, dolor en los miembros inferiores y disminución de la visión. En el 56,6 % había manifestaciones que indicaban una forma mixta de neuropatía periférica con toma del nervio óptico. Se obtuvieron evidencias clínicas de lesión de los sistemas nerviosos central y periférico y, en algunos casos, de la rama auditiva del VIII par craneal, con una mayor afectación en el grupo de edad entre 21 y 40 años. Al parecer, la enfermedad estaba relacionada con factores múltiples: entre los más importantes el nutricional y el tóxico.

DeCS: NEUROPATIA OPTICA ISQUEMICA/etiología; NEUROPATIA OPTICA ISQUEMICA/diagnóstico; NEUROPATIAS AMILOIDEAS; EXAMEN NEUROLOGICO; ENFERMEDADES CARENCIALES.

Diferentes tipos de afecciones del sistema nervioso periférico cuyo cuadro clínico también evidencia lesiones en la médula espinal, vías ópticas e, incluso, en el cerebro, han sido descritas en varios países y, en especial, en África.

En Mozambique, en 1981, apareció un brote agudo de pacientes con paraparesia espástica que fue denominada enfermedad de Mantakasa -nombre local que significa parálisis- en Nampula, provincia norteña

de Mozambique. Esta epidemia se asoció con una intoxicación crónica por ácido cianhídrico y fue precedido por un cuadro febril.^{1,2}

En Cuba, entre 1992 y 1993, también se produjo la aparición de repente, de un gran número de casos que presentaban neuropatías periféricas y ópticas, aisladas o combinadas, lo que motivó su diferenciación en 3 formas clínicas: óptica, periférica y mixta. En muchos casos se añadían lesio-

¹ Especialista de II Grado en Neurología. Investigador Titular. Profesor Asistente. Hospital Psiquiátrico de La Habana.

² Residente en Medicina General Integral. Policlínico "Héroes del Moncada".

nes medulares y este fenómeno fue conocido nacional e internacionalmente como neuropatía epidémica.³

En noviembre de 1998, las autoridades locales de salud informaron sobre la existencia de numerosos pacientes en una localidad de Mozambique, Novo Sofala, del distrito de Buzi, provincia de Sofala, quienes presentaban trastornos de la marcha, de la visión y pérdida de la fuerza muscular así como parestesias de los miembros inferiores.

Nuestro objetivo es dar a conocer los resultados obtenidos durante la realización de este estudio de la epidemia que asoló esa región.

MÉTODOS

El grupo de estudio consistió en 60 enfermos, todos adultos, entre 15 y 45 años, que acudieron al área de salud improvisada en la propia localidad de Novo Sofala para su examen clínico.

Para la recolección de los datos se utilizó un formulario que incluía: edad, sexo, hábitos tóxicos y alimentarios, tiempo de evolución de la enfermedad y la existencia de síntomas como cansancio, pérdidas de peso y del apetito, fiebre, mareo, ardor lingual, disnea, lesiones en la piel, diarreas, palpitaciones, ansiedad, insomnio, trastorno de la marcha, cefalea y otros de índole neurológico. Se incluyó como parestesias todas las quejas de hormigueo, ardor, calambre, adormecimiento, sensaciones de pinchazo y de frío o de calor en las extremidades.

A todos los pacientes se les realizó un examen neurológico con énfasis en la exploración de la marcha, de las funciones sensorial, motora, refleja y esfinteriana, con un examen grosero de las agudezas visual y auditiva y fundoscopia. Según el predominio de los hallazgos clínicos se

clasificaron en 3 formas: óptica, periférica y mixta.

RESULTADOS

Los enfermos más afectados se encontraban entre 21 y 40 años, sin predilección por un sexo determinado (tabla 1).

TABLA 1. *Distribución de los pacientes estudiados, según sexo y edad*

Edad (años)	Sexo		Total	
	Masculino	Femenino	No.	(%)
15-20	2	1	3	(5,0)
21-30	11	9	20	(33,3)
31-40	14	10	24	(40,0)
41 y +	4	9	13	(21,7)
Total	31	29	60	(100)

Fuente: Historias clínicas del Hospital Central de Beira (HCB).

En la tabla 2 mostramos el tiempo de evolución de la enfermedad, en más de la mitad de los casos presentó un curso crónico (65 %), en un paciente fue menos de un mes y, en otro, ya tenía 2 años de instalación.

TABLA 2. *Tiempo de evolución de los pacientes estudiados*

Tiempo de evolución (meses)	No.	(%)
Menos de 2	2	(3,3)
2-6	19	(31,7)
Más de 6	39	(65,0)
Total	60	(100)

Fuente: Historias clínicas del Hospital Central de Beira.

Entre los síntomas generales, en todos los pacientes estuvo presente el cansancio y en más de la mitad, la pérdida de peso (83,3 %) y el mareo (58,3 %). También fueron frecuentes la ansiedad (46,6 %) y las lesiones de la piel (tabla 3).

TABLA 3. Principales síntomas generales en el grupo de estudio

Síntomas	Frecuencia	% (n = 60)
Cansancio	60	(100)
Pérdida de peso	50	(83,3)
Mareos	35	(58,3)
Ansiedad	28	(46,6)
Lesiones de la piel	24	(40,0)
Pérdida del apetito	22	(36,6)
Palpitaciones	17	(28,3)
Insomnio	15	(25,0)
Falta de aire	8	(13,3)
Ardor lingual	6	(10,0)

Fuente: Historias clínicas del Hospital Central de Beira.

En la tabla 4 se señalan las principales quejas en la esfera neurológica. Las parestesias (88,3 %) junto con el dolor en las extremidades inferiores (70 %), la disminución de la visión (48,3 %) y la sudación de manos y pies (46,6 %) fueron los más comunes. Los enfermos con trastornos urinarios presentaban poliuria, polaquiuria y necesidad urgente de la micción. Solo en 3 casos existió incontinencia urinaria. Las manifestaciones parestésicas predominaban en las extremidades inferiores y en el 33,3 % coexistieron con la participación de los miembros superiores.

TABLA 4. Distribución de los principales síntomas neurológicos

Síntomas neurológicos	Frecuencia	% (n = 60)
Parestesias	53	(88,3)
Dolor en miembros inferiores	42	(70,0)
Disminución de la visión	29	(48,3)
Sudación de manos-pies	28	(46,6)
Cefalea	22	(36,6)
Trastorno de la marcha	19	(31,6)
Trastorno de la micción	15	(25,0)
Disminución de la audición	10	(16,6)
Alteraciones de la memoria	6	(10,0)

Fuente: Historias clínicas del Hospital Central de Beira.

Entre los principales signos se encontró la palidez cutáneo-mucosa (95 %), la disminución de la visión (70 %) y la pérdida de la fuerza muscular (65 %). En 3 pacientes se observó signo de Babinsky y en 2 disminución del sentido de la posición de los dedos del pie (tabla 5).

TABLA 5. Signos principales durante el examen físico al grupo de estudio

Signos	Frecuencia	% (n = 60)
Palidez cutáneo-mucosa	57	(95,0)
Disminución de la agudeza visual	42	(70,0)
Debilidad de la fuerza muscular	39	(65,0)
Hiporreflexia osteotendinosa	36	(60,0)
Lesiones dermatológicas	32	(53,3)
Hipotonía	26	(43,3)
Hipoalgesia-hipoestesia	23	(38,3)
Palidez temporal	15	(25,0)
Ataxia	13	(21,6)
Disminución del sentido de vibración	13	(21,6)
Signos de Romberg	10	(16,6)
Hiperreflexia osteotendinosa	5	(8,3)
Espasticidad	5	(8,3)
Hipoacusia	4	(6,3)

Fuente: Historias clínicas del Hospital Central de Beira.

De los 60 pacientes estudiados, 18 (30 %) tenían una neuropatía periférica con elementos clínicos de afectación de fibras motoras, sensoriales y neurovegetativas. En el 13,4 % existió la forma óptica pura, pero en más de la mitad de los casos (56,6 %) se observó la mixta.

DISCUSIÓN

En nuestros resultados no encontramos predilección de la enfermedad por un sexo

determinado. Los más afectados son personas entre 21 y 40 años de edad, precisamente aquellos que tienen una mayor responsabilidad en la vida económica y social del país. Estos hallazgos son los que se reportan en la literatura mundial con más frecuencia.^{4,6}

La evolución que sobresalió en nuestra casuística fue la crónica, varios autores han descrito la forma epidémica aguda como la de Cuba, mientras que en la mayoría de los otros artículos se destaca una evolución subaguda o crónica. A partir de estas diferencias en su forma de aparición ha recibido varias denominaciones. En nuestro criterio se trata de un mismo síndrome modulado por factores individuales, sociales, económicos y, sobre todo, etiológicos, que le dan determinadas particularidades clínicas.^{3,6-10}

Los síntomas detectados pueden ser expresión de la entidad o, bien, como en el caso de la diarrea (20 %), estar comprendida entre los mecanismos patogénicos. Solo en 2 enfermos (3,3 %) se registró antecedentes de fiebre, lo cual plantea una de las diferencias con la epidemia de Nampula.^{1-3,9,11-13} En el trabajo de *Gómez-Viera* y otros³ hubo un predominio de la forma periférica a diferencia de la mixta de esta serie, lo cual puede estar en relación con un determinado período clínico de la enfermedad. Los síntomas y signos de los pacientes estaban localizados, fundamentalmente, en los miembros inferiores, con una distribución de los trastornos sensoriales, sensitivos y motores en forma simétrica y bilateral, típicamente "en bota" y "en guante" y los hallazgos oculares son similares a los encontrados por otros autores, que incluyeron en su trabajo estudios neurofisiológicos y anatómicos que demostraban lesiones de los nervios periféricos, predominantemente axonal, sobre todo, en

las fibras mielinizadas de mayor calibre y en el haz papilo-macular.^{3,5}

La asociación de hiperreflexia y espasticidad con signos de Romberg y Babinsky, trastornos de la micción y de la sensibilidad profunda, demuestra la participación de los cordones posterior y lateral de la médula espinal en esta afección.^{14,15}

Nuestros pacientes presentaron, con gran frecuencia, manifestaciones clínicas de anemia (95 %) combinadas con lesiones dermatológicas (53,3 %) caracterizadas por lesiones excoriativas y ulceradas peribucales, lo cual asemeja a estos casos con el llamado síndrome de Strachan.^{14,16,17} Sin embargo, la presencia de otros elementos clínicos como son la extrema pobreza de todos los enfermos, su tipo de alimentación, hábitos de fumar (35 %) y el consumo de bebida tradicional (37 %) nos inclina a pensar en una causa multifactorial con un predominio de los factores nutricional y tóxico. Otros elementos a favor de esta hipótesis son que en 27 pacientes (45 %) hay, por lo menos, más de un familiar afectado y en 21 hubo mejoría con la vitaminoterapia. Esta misma sugerencia ha sido mencionada en diferentes artículos científicos.^{13,18-20}

Las condiciones del lugar, ubicado en una zona intrincada, sin energía eléctrica y vías de comunicación adecuadas y con una población dispersa, impidió incluir en el estudio a todos los casos reportados por las autoridades de salud así como realizar estudios neurofisiológicos, de laboratorio y otros de importancia para establecer el diagnóstico anátomo-fisiológico y etiológico.

En conclusión, las manifestaciones clínicas se corresponden con una neuropatía, generalmente mixta, que predomina en los miembros inferiores, existen eviden-

cias clínicas de afectación de los nervios craneales II y VIII (óptico y rama auditiva) de los cordones posterior y lateral de la médula y, en ocasiones, del encéfalo, el cuadro clínico-epidemiológico se corresponde con una enfermedad subaguda y,

sobre todo, crónica, con características de endemia para esa zona o región. La causa si bien no pudo ser esclarecida por las limitaciones de recursos, parece estar relacionada con varios factores, entre ellos, los más importantes, el nutricional y el tóxico.

SUMMARY

The occurrence of a number of cases with gait disorders, paresthesia and visual disorders was detected in a region of Buzi district, Sofala province, Mozambique. This gave rise to a research study on this phenomenon. Sixty patients were studied and applied a detailed questionnaire and a thorough neurological examination aimed at a clinical diagnosis of the disease. It was found as predominant factors: tiredness, weight loss, paresthesia, painful lower limbs and reduced vision. 56.6 % of them showed manifestations suggesting a combined form of peripheral neuropathy with optic nerve affected. Clinical evidence of lesions in the central and peripheral nervous systems, and in some cases, the auditory branch of the 8th cranial pair were obtained, being the 21-40 years age group the most affected. The diseases seemed to be related to many factors and the most important of them were the nutritional and toxic factors.

Subject headings: OPTIC NEUROPATHY, ISCHEMIC/etiology; OPTIC NEUROPATHY, ISCHEMIC/diagnosis; AMYLOID NEUROPATHIES; NEUROLOGIC EXAMINATION; DEFICIENCY DISEASES.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cliff J, Martelli A, Rosling H. Mantakassa: an epidemic of spastic paraparesis associated with chronic cyanide intoxication in a cassava staple area of Mozambique. 1. Epidemiology and clinical and laboratory findings in patients. *Bull World Health Organ* 1984;62(3):477-84.
2. Casadei E, Jansen P, Rodríguez A, Molin A, Rosling H. Mantakassa: an epidemic of spastic paraparesis associated with chronic cyanide intoxication in a cassava staple area of Mozambique. 2. Nutritional factors and hydrocyanic acid content of cassava products. *Bull World Health Organ* 1984;62(3):485-92.
3. Gómez-Viera N. Caracterización clínica de la neuropatía epidémica cubana. *Rev Neurol* 1997;25(148):1848-52.
4. Llanos G, Asher D, Brown G, Gajdusek DC, Márquez M, Muci-Mendoza R et al. Neuropatía epidémica en Cuba. *Bol Epidemiol OPS* 1993; 14:1-4.
5. Senanayake N, Roman GC. Toxic neuropatic in the Tropics. *J Trop Geogr Neurol* 1991;1:3-15.
6. Cabrera Gómez JA. Características clínicas de la neuropatía epidémica forma periférica en la provincia de Cienfuegos. *Rev Neurol* 1997;25(148):1852-8.
7. Kono R. Subacute myelo-optic neuropathy, a new neurological disease prevailing in Japan. *JpnJ Med Sci Biol* 1971;24:195-216.
8. Strachan H. On a form of multiple neuritis prevalent in the West Indies. The syndrome of ambliopia, painful neuropathy and orogenital dermatitis (Strachan syndrome). *Peripheral neuropathy* 2 ed. Philadelphia: WB Saunders, 1984:1910-2.
9. Osuntokun BO. An ataxic neuropathy in Nigeria. *Brain* 1968;91:215-8.
10. Montgomery RD, Cruickshank EK, Robertson WB, McMenemey WH. Clinical and pathological observations on Jamaica neuropathy: a report on 206 cases. *Brain* 1964;87:425-62.
11. Llanos G, Asher D, Brown P, Gajdusek DC, Márquez M, Mendoza R, et al. Neuropatía epidémica en Cuba. *Bol Epidemiol* 1993;4:1-4.
12. Cruickshank EK. Painful feet in prisoner of war in the Far East: review of 500 cases. *Lancet* 1946;2:369-72.
13. Cubero L, Mayor J, Almirall P, Valdés M. Trastorno de la memoria en la neuropatía epidémica. *Rev Neurol* 1999;28(4):343-8.

14. Daza J. Manifestaciones neurológicas de las enfermedades carenciales. En: Fundamentos de medicina neurológica. 4 ed. Medellín: Corporación para Investigación Biológica, 1994;t58:595.
15. Cambier J, Masson M, Denhen H. Neurología. Lisboa: Masson, 1998;t9:198-236.
16. Osuntokun BO. The epidemiology of tropical nutritional neuropathy in Nigerians. Trans R Soc Trop Med Hyg 1971;65:454-79.
17. Adams RD, Victor M. Principios de neurología. La Habana: Editorial Científico Técnica, 1982:819-44.
18. Santiesteban Freixas R, Serrano Verdura C, Gutierrez Gil J, Luis González S, González Quevedo A, Francisco Plasencia M et al. La epidemia de neuropatía en Cuba: ocho años de estudio y seguimiento. Rev Neurol 2000; 31(6): 549-66.
19. Butterworth RF. Effects of thiamine deficiency on brain metabolism: implications for the pathogenesis of the Wernicke-Korsakoff syndrome. Alcohol alcohol 1989;24:271-9.
20. De la fuente J, Pilar Rodríguez M, Berlanga J, Hayes O. Etiología nutro-viral de la neuropatía epidémica. Rev Cubana Med Trop 1998; 50: 235-40.

Recibido: 19 de junio del 2000. Aprobado: 9 de noviembre del 2000.

Dr. *Pedro Casanova Sotolongo*. Calle B No. 607 entre 25 y 27. El Vedado, Plaza, Ciudad de La Habana, Cuba.