

Investigación Clínica. N° 15. Págs. 87-101. Septiembre. 1965.

PARACOCCIDIOIDOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
Presentación de dos casos.

— **Dr. José R. Guzmán P.**

Sección de Neurocirugía.
Departamento de Neurología.
Hospital Universitario.
Caracas.

La blastomicosis suramericana es una enfermedad crónica, granulomatosa de las mucosas, piel y órganos internos, producida por el *Paracoccidioides Brasiliensis*.² La rareza de esta enfermedad a nivel del sistema nervioso, es lo que nos lleva a la presentación de estos dos casos.

Pereira y Jacobs⁸ en 1919, describieron un caso de un paciente portador de crisis convulsivas Graves-Jacksonianas, presentadas 9 meses después de una lesión cutánea con infartación ganglionar satélite.

Gurgel en 1920, relata la observación de un paciente portador de blastomicosis, con lesiones generalizadas, en cuyo examen histopatológico fueron encontradas lesiones a nivel del sistema nervioso central.

Pena de Azevedo (1932-1949), relata tres casos de blastomicosis. En el primero fueron observadas lesiones cerebrales; en el segundo encontró lesiones a nivel de cerebro y protuberancia y meninges; y en el tercer caso se apreció una meningitis con lesiones óseas en cráneo y tercera vértebra lumbar.

Maffei en 1943, describió un caso de paracoccidioidosis con lesiones meníngeas agudas y de tipo productivo. El autor describe la forma meníngea de localización basal, con el aspecto macroscópico semejante a la meningo-encefalitis tuberculosa. Los cortes frontales del cerebro no mostraban la infección del

tejido nervioso. El estudio histológico evidenciaba un proceso inflamatorio de tipo productivo, caracterizado por intensa reacción histiocitaria con numerosos gigantocitos que englobaban los hongos.⁵

En el Paraguay, en 1944, Chirife hace una revisión de dos casos de blastomicosis, uno de los cuales presentaba signos de una meningo-encefalitis con disociación albuminocitológica en el líquido. A la necropsia reveló lesión blastomycótica en cráneo con meningitis por contigüidad. Al examen histopatológico fueron verificadas las lesiones en el cerebro e hipófisis.

Prado-Insuasti y Matera en 1946, publicaron un caso que fue diagnosticado clínicamente como un tumor del hemisferio cerebeloso y aracnoiditis de la cisterna magna. Se le practicó craniectomía de fosa posterior, no pudiéndose continuar por las malas condiciones del paciente, quien falleció de inmediato. En la autopsia se encontró un nódulo granulomatoso paracoccidioso en el cerebelo.

Casiello y Klass en 1947, refieren un caso de un paciente que presentó un cuadro clínico inicial de granuloma pulmonar seguido de adenopatía cervical y lesiones cutáneas, con eosinofilia. La biopsia de un ganglio fue positiva a la presencia de paracoccidioso. Después del tratamiento con yoduros, el paciente mejoró. Posteriormente presentó una meningo-encefalitis; falleciendo a los pocos días.

Sanmartino en 1947, describe un caso de un granuloma blastomycótico en hemisferio cerebeloso derecho; cuyo aspecto semejaba un tuberculoma. También fueron encontradas lesiones en laringe y epidídimo.

Lacaz, Assis y Bittencourt en 1947, publicaron un estudio sobre micosis del sistema nervioso, donde presentaron un paciente portador de blastomicosis pulmonar y laringea, que presentaba paraparesia crural. En la mielografía se apreció aracnoiditis espinal adhesiva. Con tratamiento sulfamídico hubo una mejoría en el cuadro neurológico.

Ritter (7-8) en 1948, describe dos casos de neuro-paracoccidiosis, diagnosticados y operados como tumor frontal y de la fosa posterior.

Canelas, Bittencourt, Araujo, Pinto Lima y Anghinah en 1951, estudian tres casos de blastomycosis con lesiones neurológicas.

En 1948, Alberto Angulo Ortega¹ en una revisión de 5.600 autopsias del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas presenta un caso donde encontró lesiones de este tipo a nivel del cerebro y cerebelo.

Levy y colaboradores⁶ en 1949, presentan un caso de micosis de Lutz comprometiendo el sistema nervioso central, diagnosticado por la presencia del parásito en el líquido cefalorraquídeo. El paciente murió por una meningitis.

Francisco Xavier Pinto Lima⁸ en 1952, hace una revisión de 55 casos de blastomycosis, encontrando dos pacientes con lesiones del sistema nervioso central (3,63%). El primer caso fue una meningo-encefalitis; el segundo, una aracnoiditis adhesiva espinal.

Roberto A. Aun³ en 1957, presenta un caso de blastomycosis en cerebelo, de forma pseudotumoral. Se trataba de un paciente de 34 años de edad, con diagnóstico de una meningitis TBC o una hemorragia subaracnoidea, que falleció a los 5 días de su ingreso. En la autopsia se apreció en el cuarto ventrículo una obstrucción por un nódulo que provenía del techo ventricular y que correspondió a un granuloma paracoccidioidésico.

Octavio Lemmi y Aloysio Mattos Pimenta⁶ en 1960, presentan un caso de granuloma paracoccidioides cerebral operado.

Martínez Coll, Blas Bruni Celli y Perret Gentil⁷ en 1960, presentan un granuloma paracoccidioidésico operado con diagnóstico ventriculográfico de tumor del vermis cerebeloso.

Juvenal Dasilva Márquez⁴ en 1961, estudió un caso de granuloma cerebral paracoccidioidésico operado.

Armando Domínguez⁵ en 1961, presenta un trabajo en la Academia de Medicina sobre paracoccidioidosis del sistema nervioso central.

DESCRIPCION DE LOS CASOS

Caso N° 1. Historia N° 003454. Edad: 46 años. Procedencia: Guasipate, Edo Bolívar. **Motivo de consulta:** Otagia derecha, cefalea, parestesia hemifacial derecha. **Enfermedad actual:**

Su enfermedad se inició hace aproximadamente un año, con cefalea frontal de intensidad moderada, en forma de crisis; que desaparecía con analgésicos. Desde hace dos meses la cefalea es más intensa, rebelde a los analgésicos, y dificulta el sueño. Se acompaña de otalgia derecha que se exacerba con la masticación. **Antecedentes:** Familiares: sin importancia. Personales: eruptivas de la infancia, paludismo, blenorragia en varias oportunidades. **Examen físico:** Temperatura: 37° C. Pulso: 80 por minuto. Respiraciones: 20 por minuto. Tensión arterial: Mx.: 12; Mn.: 7. Tímpano derecho congestionado. Murmullo vesicular disminuido en base de hemitórax derecho. Disminución de la agudeza visual en el ojo derecho. Papila de bordes borrosos. **Impresión diagnóstica:** cefalea (causa por determinar), neurosis. **Exámenes complementarios:** Glóbulos rojos: 5.100.000; glóbulos blancos: 7.500; hemoglobina: 14,12 grs%; hematócrito: 47%; fórmula leucocitaria: segmentados: 70%, eosinófilos: 4%, linfocitos: 23%, monocitos: 3%; reacción de Kahn: positiva (++) ; urea: 28 mgrs. %; glucosa: 107 mgrs. %; líquido céfalo-raquídeo (12.1.57): ligeramente turbio, glucosa: 38 mgrs. %, cloruros: 113 mgrs. %, células: 134 (segmentados: 30%, linfocitos: 70%), proteínas: 212 mgrs. %, Pandy: ++++; líquido cefalo-raquídeo (15.1.57): ligeramente turbio, glucosa: 40 mgrs. %, cloruros: 124 mgrs. %, células: 147 (segmentados: 17%, linfocitos: 83%), proteínas: 141 mgrs. %. No hubo crecimiento de bacilos ácido-alcohol-resistentes. Radiografía de cráneo: normal. Radiografía de colon: megacolon. Radiografía de tórax: Imágenes infiltrativas duras diseminadas en ambos campos pulmonares. Velamiento del seno costodiafragmático derecho (5.1.57 y 8.1.57). El 12.1.57: Infiltrado productivo fibrótico que invade todos los campos pulmonares. Parecen existir imágenes cavitarias en diferentes sitios del parénquima pulmonar. **Evolución:** durante los primeros días de su hospitalización, el paciente presentó aumento de la cefalea y anorexia. Posteriormente presentó rigidez de nuca y trastornos de la conciencia, y relajación esfinteriana. Fue tratado como una meningoencefalitis tuberculosa (P.A.S., estreptomycin e hidracida), más esteroides. No hubo mejoría del cuadro clínico. El paciente falleció a los seis meses y medio de su hospitalización. **Diagnóstico anatomopatológico:** esclerosis y enfisema pulmonar bilateral, con focos granulomatosos a paracoccidioides brasiliensis; focos necróticos blastomicóticos en las glándulas suprarrenales, próstata y epidídimo derecho; focos

blastomicóticos en el cerebro; meningitis blastomicótica; hipertrofia ventricular derecha; colecistitis crónica calculosa; caquexia severa. **Estudio histopatológico:** Al examinar los cortes procedentes de diversas zonas del sistema nervioso central, se encuentra: leptomeninges engrosadas, con infiltración densa de elementos reticulares, linfocitos, plasmocitos, y algunos polinucleares. En algunos sitios se ven formaciones nodulares de centro necrótico, con densa infiltración en la periferia y abundantes elementos esferoidales con doble cápsula birrefringente, cuyas dimensiones varían de 6 a 20 micras. En algunos puntos se ven células gigantes tipo Langhans, que contienen en su protoplasma numerosos parásitos. En la sustancia blanca, e invadiendo en parte la zona gris cortical, se observan focos de aspecto caseoso, redondeados en la periferia por proceso inflamatorio productivo análogo al observado en las meninges, con numerosos parásitos. Alteraciones análogas se aprecian en protuberancia y cerebelo. **Diagnóstico:** meningitis granulomatosa con múltiples focos de necrosis, encapsulados, en cerebro, protuberancia y cerebelo; de etiología micótica, a paracoccidioides brasiliensis.

Caso N° 2. Historia N° 105743. Edad: 51 años. Procedencia: Distrito Federal. **Motivo de consulta:** cefalea, dificultad para hablar y para la marcha. **Enfermedad actual:** (datos suministrados por la esposa) La sintomatología se inició hace aproximadamente un mes; caracterizada por cefalea fronto-occipital, de intensidad moderada, y que se aliviaba con analgésicos. Once días más tarde presentó dificultad para hablar y para movilizar sus miembros derechos. **Antecedentes:** Familiares y personales: sin importancia. **Examen físico:** Temperatura: 37° C. Pulso: 64 por minuto. Tensión arterial: Mx.: 15; Mn.: 9. Disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho. Hernia inguinal derecha. Neurológico: Paciente desorientado en tiempo y espacio. Fondo de ojo: normal. Hemiparesia derecha. Arreflexia de los cutáneoabdominales. **Impresión diagnóstica:** Lesión de ocupación del espacio supratentorial izquierdo. Glioma. **Exámenes complementarios:** Glóbulos rojos: 4.700.000; glóbulos blancos: 6.570; hemoglobina: 14.7 grs. %; hematócrito: 45%; fórmula leucocitaria: segmentados: 66%, eosinófilos: 1%, linfocitos: 33%; úrea: 58 mgrs. %; glucosa: 145 mgrs. %; líquido cefalo-raquídeo: aspecto de agua de roca, glucosa: 71 mgrs. % cloruros: 120 mgrs. %, células: 16 linfocitos, proteínas: 132

mgrs %, Pandy: positivo. Radiografía de cráneo: normal. Arteriografía de la carótida izquierda: en la proyección A.P. se observa desplazamiento de la cerebral anterior, aproximadamente 12 milímetros hacia la derecha. El grupo silviano se encuentra fuertemente rechazado hacia arriba, adelante, y adentro, formando una V con la cerebral anterior. La vena cerebral interna está desplazada hacia la derecha (Figs. 1 y 2). En la proyección lateral, se observa el sífon carotídeo completamente deformado, estirado y aplanado hacia abajo. El grupo silviano se en-

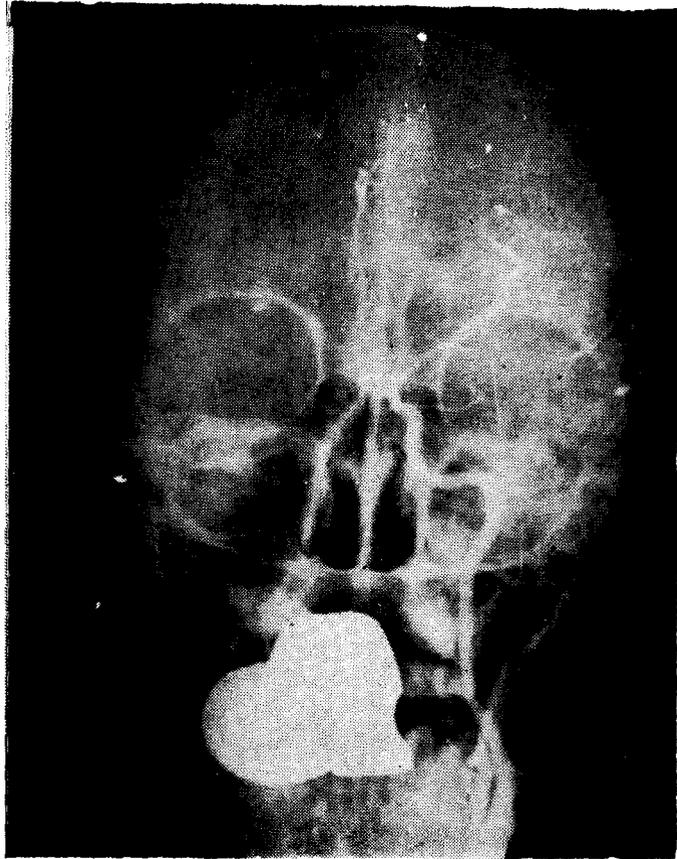


Fig. 1.

Angiografía carotídea izquierda. Fase arterial en proyección A. P., donde se aprecia un gran levantamiento del punto silviano de la cerebral media; también se aprecia un discreto desplazamiento de la cerebral anterior.

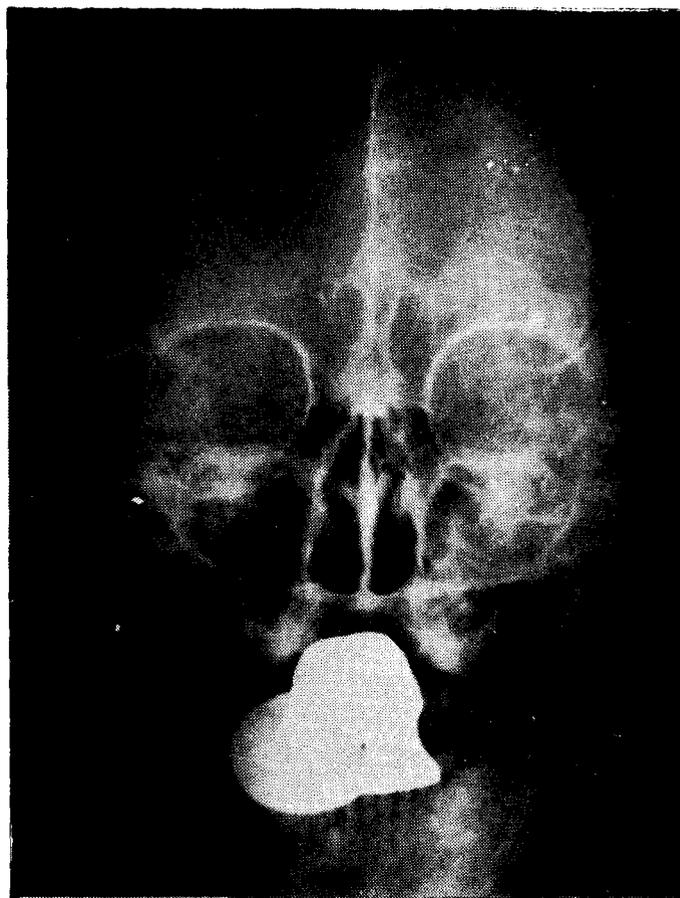


Fig. 2.

Fase venosa donde se aprecia desplazamiento de la vena cerebral interna.

cuentra rechazado hacia arriba y hacia adelante (Fig. 3). El aspecto radiológico corresponde a un tumor grande del lóbulo temporal izquierdo. **Evolución:** Después de su ingreso, el paciente presentó insuficiencia respiratoria; y en la exploración neurológica, responde solamente a los estímulos dolorosos. Midriasis izquierda y hemiplejía derecha franca, por lo cual se le practicó angiografía carotídea de urgencia. Al intervenir quirúrgicamente al paciente, se consigue un tumor a nivel de la región temporal izquierda, de aspecto amarillento y de consistencia dura.

El paciente fallece tres días después. **Diagnóstico anatomopatológico:** Micosis; paracoccidioidosis. Nódulos caseificados, en los lóbulos, occipitales y temporales del cerebro, hígado, pulmón y suprarrenal derecha. Focos de bronconeumonía; neumonía en el lóbulo inferior derecho, en fase de hepatización; antracosis. Traqueobronquitis. Lipoidosis de la mitral. Trombosis aortoilíaca. Pielonefritis. Cistitis hemorrágica necrotizante. Várices esofágicas sangrantes. Gastrorragia. **Descripción macroscópica:** En la duramadre de la región temporoparietal izquierda, se aprecia hematoma epidural reciente. Cerebro: Leptomeninges de la base y de

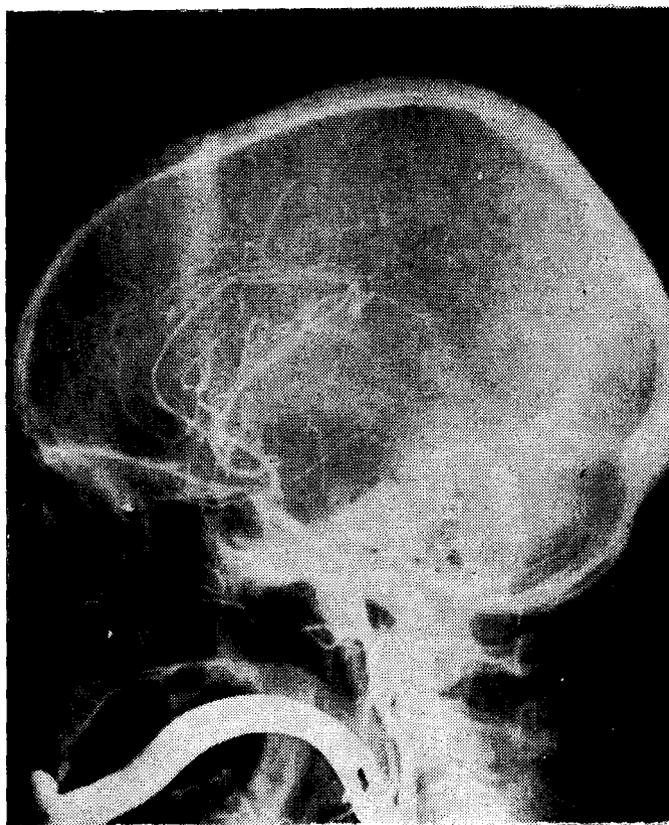


Fig. 3.

Proyección lateral de la angiografía descrita en las figuras 1 y 2, donde se aprecia un gran levantamiento de la arteria cerebral media.

la convexidad, turbias; con pérdida de substancia a nivel de la circunvolución temporal superior izquierda, al final de la cisura de Silvio, con hematoma reciente. Los vasos del polígono de Willis,

presentan las paredes delgadas y la íntima lisa. Los cortes vértico-transversales demuestran necrosis quística hemorrágica a nivel del lóbulo temporal izquierdo (y desde la parte más posterior del polo del mismo lóbulo), que abarca hacia adentro, la cápsula interna, el putamen y el centro semioval; y hacia afuera, hasta el lóbulo de la ínsula (Fig. 4). Hay edema perifocal con compresión del cuerno frontal, ventrículo medio y temporal del mismo lado; con desviación de masa al lado opuesto, y dilatación del ventrículo lateral del lado derecho. En corteza occipital, sobre todo en cara interna e inferior, múltiples hemorragias puntiformes, en sustancia gris y blanca. En el lóbulo

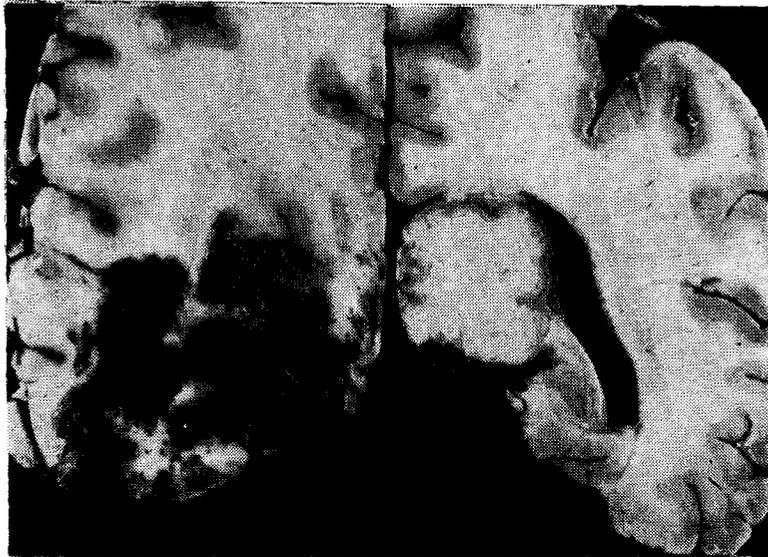


Fig. 4.

Corte vértico-transversal del cerebro que pasa por delante de los pedúnculos, donde se aprecia un nódulo blastomicótico en el hemisferio derecho. También se aprecian hemorragias, vestigios del acto operatorio.

temporal derecho, se encuentra una masa que mide 3 por 1.5 cms., y de bordes irregulares, de color amarillento, granulosa, con compresión del cuerno frontal y encrucijada ventricular del mismo lado. En el lóbulo occipital del lado izquierdo, existen dos nódulos de carácter idéntico al anteriormente descrito, localizados en la sustancia blanca subyacente al lóbulo cuadra-

do, y que se extiende en profundidad hasta el polo occipital (Fig. 5). Se observaron otros dos nódulos: uno, en el lóbulo temporal izquierdo, hacia la cara inferior; y el otro, en el polo occipital del lado derecho. Los cortes de cerebelo demuestran hemorragia puntiforme en el pedúnculo derecho, sin otras altera-

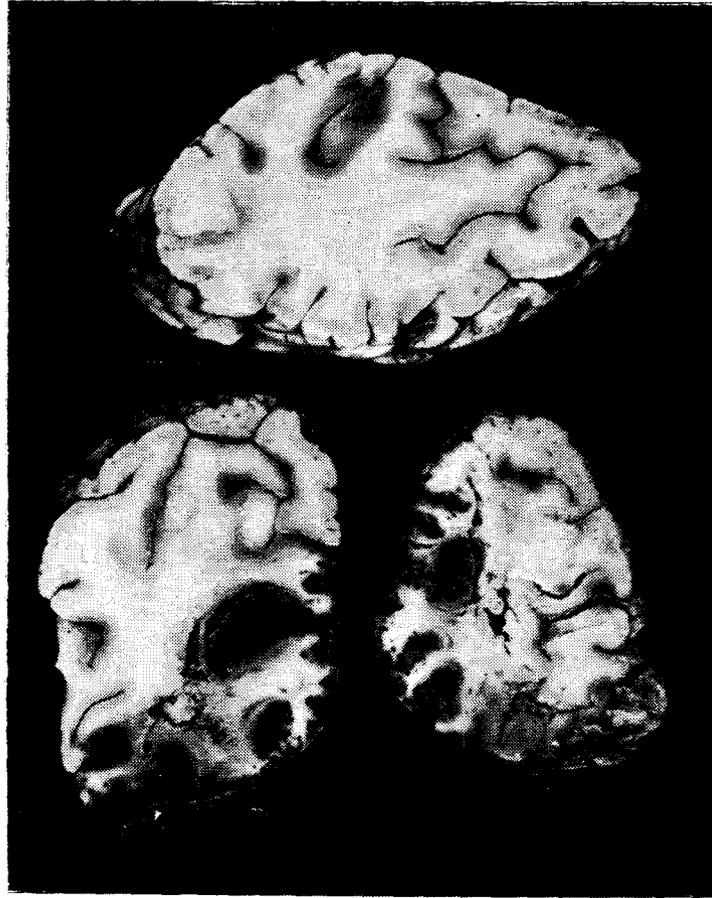


Fig. 5.

Corte de los lóbulos occipitales mostrando hemorragia con múltiples nódulos blastomicóticos.

ciones. **Descripción microscópica:** El estudio histológico de los cortes frontales de ambos hemisferios, muestra marcada hipere-

mia de las leptomeninges, a nivel de la base principalmente. En la región retroquiasmática existen placas de infiltrado, formado preferentemente por linfocitos, células plasmáticas y escasos polinucleares. En el seno de los infiltrados se identifican escasos hongos. A nivel de la convexidad de ambos hemisferios, se observan placas de infiltrado, con las mismas características que las descritas en las meninges basales. El estudio histológico de los nódulos, pone en evidencia una extensa zona de necrosis central, en cuyo seno se observan numerosos hongos levuliformes, exoesporulados, con cápsula birrefringente. En algunos sitios existen formas de exoesporulación, que recuerdan al motor de avión (Fig. 6). La zona de necrosis se encuentra circunscrita en su periferia por un tejido de granulación con numerosos vasos neoformados, e infiltrados constituidos por lin-

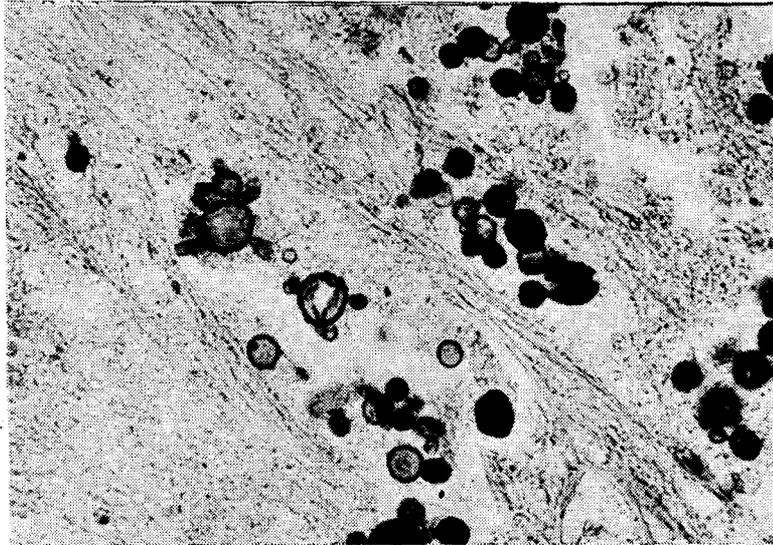


Fig. 6.

Se aprecian los hongos exo-esporulados con cápsula birrefringente que recuerda al motor de avión.

focitos, plasmocitos, macrófagos y células gigantes de cuerpo extraño tipo Langhans, las cuales albergan en su protoplasma numerosas formas levaduriformes exoesporuladas. Los hongos se ven también en el seno de los infiltrados. El tejido vecino al

granuloma, presenta una extensa reacción proliferativa de astrocitos hialinos y discretos infiltrados perivasculares formados preferentemente por linfocitos (Fig. 7). En algunos nódulos situados superficialmente, y que comprenden la corteza cerebral, existe una reacción meníngea de vecindad, caracterizada por una intensa infiltración de linfocitos y células plasmáticas. Algunos

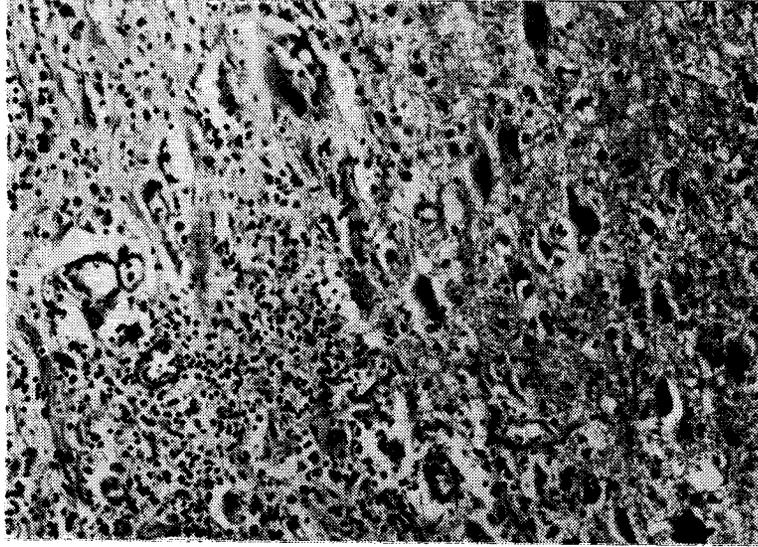


Fig. 7.

Tejido nervioso vecino al granuloma donde se aprecia reacción glial perifocal. Obsérvese la abundancia de astrocitos hialinos.

de los vasos que se encuentran en las proximidades de los nódulos, presentan marcado engrosamiento de la pared, con infiltración inflamatoria de las capas y presencia de trombosis.

Diagnóstico: Paracoccidiosis. Forma tumoral gomoide.

RESUMEN

Se hace una revisión bibliográfica de la paracoccidiosis del sistema nervioso central, y se presentan dos casos diagnosticados como glioma supratentorial, el primero, y como cefalea de causa a determinar, el segundo. Ambos casos fueron diagnosticados definitivamente como paracoccidiosis del sistema nervioso central; mediante autopsia el primero, y mediante biopsia operatoria el segundo.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1) ANGULO ORTEGA, Alberto; "La paracoccidioidosis en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas de Caracas". Rev. Sudamericana de Morfología. 6: 145-155. (1948).
 - 2) ANGULO ORTEGA, Alberto; "Cartilla micológica". Segunda Edición. Pág. 21-32. (1959).
 - 3) AUN A., Roberto; "Blastomicose do cerebelo forma tumoral". Arq. Hospital Santa Casa. Sao Paulo III N° 1, 1957.
 - 4) DASILVA MARQUEZ, J.; "Granuloma cerebral paracoccidioidósico, un caso operado". Excerpta Medica Internacional. Congress series. N° 36.— S70 N° 33.— 1961.
 - 5) DOMINGUEZ, Armando; "Paracoccidioidosis del Sistema Nervioso Central". Gaceta Médica N° 7-9, julio-septiembre 1961. Pág. 377-387.
 - 6) LEMMI, Octavio; "Granuloma paracoccidioidósico cerebral. A propósito de un caso operado". Archi. Neuropsiquiatria, 18: N° 1. Marzo 1961. Sao Paulo.
 - 7) MARTINEZ COLL, A.; BRUNI CELLI Blass; PERRET GENTIL, R.; "Granuloma paracoccidioidósico operado con diagnóstico ventriculográfico de tumor del vermis cerebeloso". Archivos del Hospital Vargas. Vol. II- N° 3, Julio Septiembre 1960. Pág. 377-387.
 - 8) PINTO LIMA, Francisco Xavier; "Contribuicao ao estudo clinico e terapeutico da blastomicose sul-americana vicerai", Tese.
-

No aguardéis a que se hayan encontrado todas las soluciones. Es bien improbable que todas las soluciones se conozcan jamás. Ponéos a la obra ahora mismo y comprobad, por el ensayo y aún a riesgo de errar, si estáis siguiendo el rumbo adecuado.

WILLIAM JAMES.