

# Esclerosis múltiple en una mujer fallecida por quemaduras en el incendio del domicilio.

*Multiple sclerosis in a woman died by burns in a house fire.*

---

---

J. Lucena<sup>1</sup>, M. Salguero<sup>2</sup>, A. Rico<sup>1</sup>, M. Blanco<sup>1</sup>, R. Marín<sup>1</sup>, E. Barrero<sup>1</sup> y F. Heredia<sup>1</sup>

---

---

### RESUMEN

La esclerosis múltiple (EM) o esclerosis en placas es la más común de las enfermedades inflamatorias desmielinizantes del SNC y el trastorno neurológico más incapacitante en los adultos jóvenes. Se caracteriza por la aparición de lesiones focales diseminadas en la sustancia blanca denominadas placas en las que lo más llamativo es la pérdida de la mielina (desmielinización) con preservación relativa de los axones. Es infrecuente que esta enfermedad entre en el campo de investigación médico-forense, ya que, habitualmente, está bien diagnosticada clínicamente y en caso de tener interés la confirmación del diagnóstico post-mortem se realizaría una autopsia clínica. Presentamos los hallazgos neuropatológicos de una mujer de 47 años, en situación de invalidez (silla de ruedas) por una EM de 17 años de evolución, que fallece como consecuencia de las quemaduras producidas por un incendio en el domicilio.

**Palabras clave:** Esclerosis múltiple, quemaduras, incendio, neuropatología forense.

### ABSTRACT

The multiple sclerosis (MS) or plaque sclerosis is the most frequent of the inflammatory demyelinating diseases of the SNC and the most incapacitating neurological disorder in young adults. It is characterized by the presence of focal and scattered lesions in the white matter called plaques in which the hallmark is the loss of myelin (demyelination) with the preservation of axons. It is uncommon that this disorder enters in the medico-legal field because, in general, has a very good clinical diagnosis and in case of interest to confirm the post-mortem diagnosis a clinical autopsy would be performed. We present the neuropathological findings of a woman aged 47 years, handicapped (wheel's chair) due to MS with a progression of 17 years, who died by burns in a house fire.

**Key words:** Multiple sclerosis, burns, fire, forensic neuropathology.

---

**Correspondencia:** Dr. Joaquín Lucena Romero. Servicio de Patología Forense. IML de Sevilla. Avda. Sánchez Pizjuán s/n. 41071 Sevilla. E-mail: iaf.sevilla@andaluciajunta.es

<sup>1</sup> Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal (Sevilla).

<sup>2</sup> Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Sevilla).

## **INTRODUCCIÓN:**

Las enfermedades desmielinizantes del SNC se caracterizan por ser procesos inflamatorios idiopáticos que destruyen selectivamente la mielina con preservación relativa de los axones.

La esclerosis múltiple (EM) es la más común de las enfermedades inflamatorias desmielinizantes del SNC. Su etiología es desconocida pero en su patogénesis el sistema inmunitario juega un papel fundamental por lo que se considera una enfermedad autoinmune. Tiene una prevalencia de aproximadamente 1 por cada 1000 habitantes en la mayor parte de USA y Europa. En los adultos jóvenes ocupa el primer puesto entre los trastornos neurológicos que causan incapacidad. La enfermedad puede aparecer a cualquier edad pero es rara antes de los 10 años y después de los 60. Su edad de presentación es entre los 25-50 años y afecta con mayor frecuencia a mujeres (60%) que a varones en una proporción de 1,5-1 [1,2].

La EM debe su nombre al aspecto que ofrecen las lesiones al examinar macroscópicamente cortes transversales del encéfalo o la médula. Estas lesiones, llamadas placas, se distinguen muy bien de la sustancia blanca normal adyacente por su color grisáceo o rosado. Las primeras descripciones anatomopatológicas fueron hechas por Cruveilhier (1829-42) y Carswell (1838) pero es Charcot en 1868 quien ofrece la primera descripción detallada de los aspectos clínicos y evolutivos de la enfermedad y quien acuña el concepto de esclerosis en placas. Los autores ingleses la denominan Esclerosis Diseminada y los americanos la denominan Esclerosis Múltiple siendo esta denominación la más empleada [1,3].

Presentamos los hallazgos neuropatológicos de una mujer de 47 años, en situación de invalidez (silla de ruedas) por una EM de 17 años de evolución, que fallece como consecuencia de las quemaduras producidas por un incendio en el domicilio.

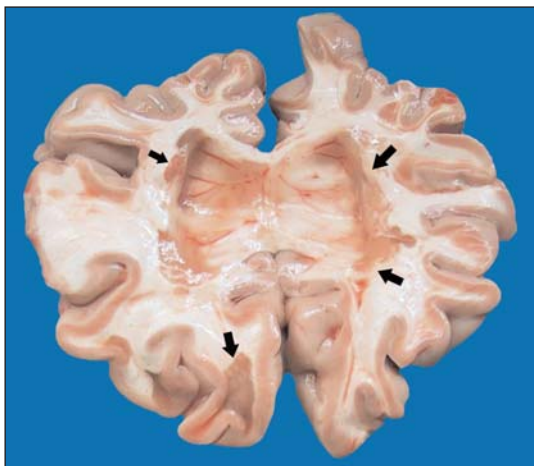
## **PRESENTACIÓN DEL CASO:**

Mujer de 47 años en situación de invalidez por una esclerosis múltiple de 17 años de evolución. Mientras se encontraba sola en el domicilio se produce un incendio que se inicia en el brasero de la mesa camilla, según la información facilitada por el Grupo de Policía Científica y Bomberos. Debido a su enfermedad neurológica, no puede escapar del foco del incendio y muere como consecuencia de las quemaduras por llama.

En la autopsia se ponen de manifiesto quemaduras de tercer grado profundo como consecuencia de la llama que determinan una carbonización parcial del cadáver afectando fundamentalmente a los planos corporales anteriores. Negro de humo en vías respiratorias indicativo de haber respirado en el foco del incendio. No obstante, la carboxihemoglobina encontrada fue de 10,74%, una concentración considerada como leve.

En el estudio neuropatológico, el encéfalo estaba disminuido de tamaño y peso (1140 g) con signos de atrofia cerebral global y dilatación de ventrículos laterales. En los cortes coronales practicados se observaron numerosas placas situadas en sustancia blanca cerebral (distribución periventricular y subcortical) así como en cerebelo, tronco y médula. En los cortes del encéfalo en fresco las placas tenían un aspecto deprimido de bordes bien definidos y un color rosa-pardo (Fig. 1). En los cortes practicados tras fijación las placas estaban más endurecidas y eran de color grisáceo (Fig. 2). El estudio histopatológico mediante tinción de mielina (Klüver-Barrera) puso de manifiesto que las placas observadas macroscópicamente correspondían a áreas de desmielinización en la sustancia blanca cerebral así como en cerebelo, tronco y médula (Fig. 3). Se observaba un ligero infiltrado inflamatorio de distribución perivascular situado en el margen externo de las lesiones (Fig. 4). En el centro de las placas se observaba, además del infiltrado perivascular, rarefacción del tejido encefálico, disminución de la celularidad y proliferación de los astrocitos que estaban reactivos (gliosis) (Fig. 5).

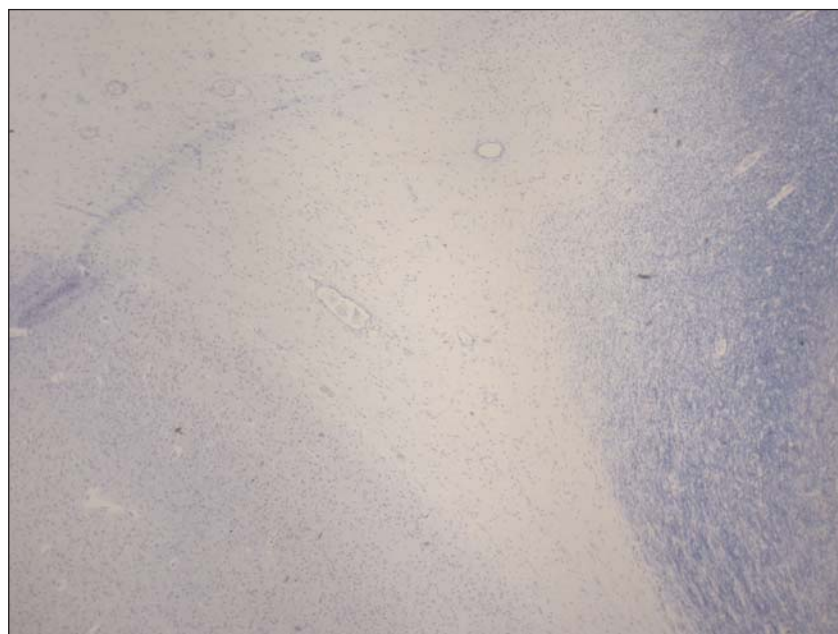
La investigación médico-legal concluyó que se trataba de una muerte accidental producida por quemaduras de llama tras incendio en el domicilio de una mujer afectada de EM de bastantes años de evolución.



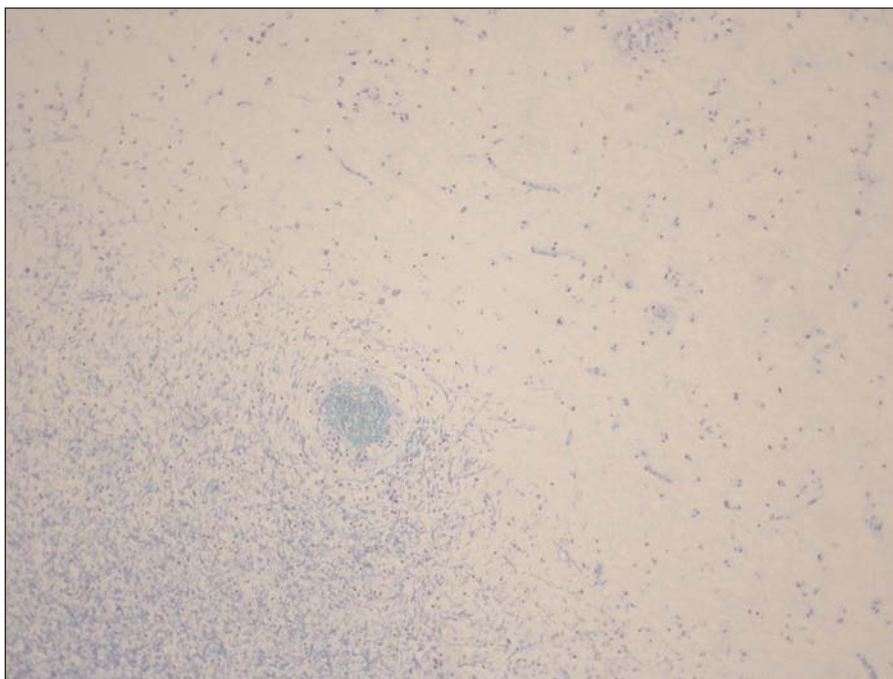
**Figura 1.** Corte coronal del cerebro en fresco en el que se aprecia una placa de esclerosis de distribución periventricular y otra subcortical (flechas). Obsérvese la atrofia cerebral con ensanchamiento de surcos y la dilatación de los ventrículos laterales.



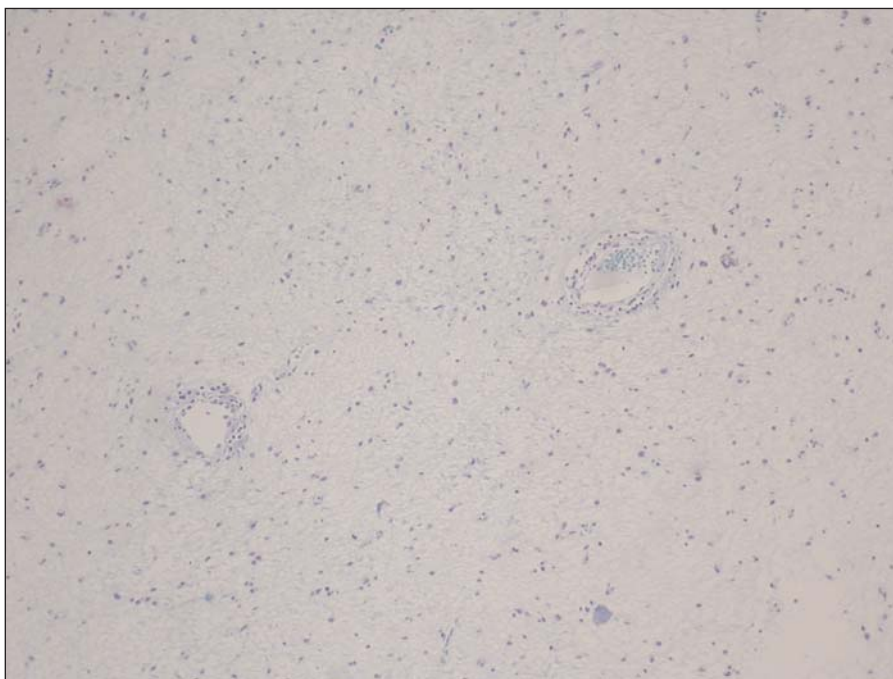
**Figura 2.** Corte coronal del cerebro tras fijación en el que se aprecia una placa de esclerosis periventricular (flechas).



**Figura 3.** Estudio histopatológico que pone de manifiesto placa de desmielinización en sustancia blanca subcortical (Klüver-Barrera).



**Figura 4.** Zona de transición entre la sustancia blanca normal y una placa desmielinizada (Klüver-Barrera).



**Figura 5.** Dos vasos con ligero infiltrado inflamatorio perivascular (linfocitos). Se aprecia rarefacción de la sustancia blanca, disminución de la celularidad y gliosis reactiva en una placa desmielinizada (lesión crónica) (Klüver-Barrera).

## **DISCUSIÓN:**

La EM es la más común de las enfermedades inflamatorias desmielinizantes del SNC. Su etiología es desconocida y se expresaría en sujetos genéticamente predispuestos sobre los que por azar incidiría un factor ambiental desconocido antes de los 15 años, probablemente una infección de tipo vírico, que pondría en marcha un proceso inmune anormal (enfermedad autoinmune).

El curso suele ser en brotes, con remisión parcial o completa, o progresivo. No obstante, se ha observado cierta variabilidad clínica ya que hay personas que permanecen asintomáticas o con escasos síntomas tras largos años de evolución mientras que hay otras con brotes frecuentes, deterioro progresivo e incluso con curso fulminante mortal. Las manifestaciones clínicas de la EM incluyen: alteración de la sensibilidad en forma de sensación de pinchazo u hormigueo o acorchamiento de uno o más miembros, trastornos motores con pérdida de fuerza en uno o más miembros, trastornos de la visión, diplopia e incontinencia urinaria. La expectativa de vida tras el diagnóstico es de 25-35 años. Las causas de muerte más frecuentes son las infecciones, enfermedades relacionadas y el suicidio [1].

Debido a que la EM es una enfermedad de la sustancia blanca y la sustancia gris recubre la mayor parte de la superficie de los hemisferios el estudio macroscópico de la parte externa de las circunvoluciones puede ser normal. No obstante, en la autopsia de los casos crónicos el encéfalo puede aparecer discretamente atrófico con ensanchamiento de surcos y ligera dilatación ventricular. De forma similar, puede observarse ligera atrofia de la médula [3].

La característica patológica de la enfermedad es la presencia de lesiones focales difusas en la sustancia blanca denominadas placas en la que lo más llamativo es la pérdida de la mielina (desmielinización) con preservación relativa de los axones.

Las placas varían en tamaño, aspecto y edad, incluso en un caso aislado. Suelen ser múltiples y están distribuidas por todo el SNC; característicamente tienen disposición periventricular y se localizan preferentemente en la sustancia blanca periventricular y subpial. Su tamaño es variable, en general no mayor de 1,5 cm de diámetro con tendencia a configurar placas de mayor tamaño [3,4].

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista macroscópico hay que hacerlo con la leucoencefalopatía multifocal progresiva, otra enfermedad desmielinizante pero de carácter infeccioso causada por el virus JC. En ella las lesiones son de mayor tamaño y más confluentes que en la EM y se aprecian áreas de reblandecimiento, necrosis e incluso cambios quísticos (Fig. 6) [5].

En el encéfalo en fresco las placas recientes tienen un color rosado y pueden ser difíciles de ver. Las lesiones antiguas son de color gris parduzco, a menudo firmes y translúcidas (de ahí la denominación de esclerosis). Las lesiones se suelen observar más fácilmente despegando la piamadre y aracnoides. Por otra parte, se podrían encontrar signos de la enfermedad en la superficie del tronco de encéfalo (base de la protuberancia) o a lo largo de la médula espinal en donde los tractos de fibras mielínicas tienen un trayecto más superficial. Aquí las lesiones suelen aparecer como placas múltiples, bien delimitadas, generalmente deprimidas, con aspecto esmerilado y coloración grisácea o amarillenta y con forma regular, tanto en la superficie externa como en los cortes [3,4].



**Figura 6.** Corte coronal en fresco en el que se aprecia la lesión típica de una leucoencefalopatía multifocal progresiva en la sustancia blanca cerebral (flechas).

Las placas de desmielinización son de dos tipos según la fase de la enfermedad:

- a) lesiones agudas en las que el fenómeno patológico fundamental es la inflamación y la lesión crónica en la que destaca la desmielinización, la degeneración axonal y la gliosis. La lesión aguda presenta unos bordes mal definidos con importante infiltrado inflamatorio (linfocitos y macrófagos). En una placa activa, hay signos de degradación activa de la mielina con abundantes macrófagos que contienen restos con lípidos abundantes y positivos en la tinción del PAS. Se observan células inflamatorias, tanto linfocíticas como monocíticas, principalmente en forma de manguitos perivasculares y especialmente en el borde externo de la lesión. Las lesiones iniciales están a menudo centradas en las venas pequeñas. Dentro de la placa hay una relativa preservación de los axones y una disminución de oligodendrocitos. Con el tiempo quedan células astrocíticas que presentan alteraciones reactivas (gliosis).
- b) La lesión crónica. Cuando la lesión queda en reposo se produce una disminución relativa del infiltrado celular inflamatorio y de los macrófagos. En el centro de una placa inactiva no se observa mielina y hay pocos oligodendrocitos, en cambio, la proliferación astrocitaria y la gliosis son evidentes.

No hay una buena correlación entre el número y el tamaño de las placas y la intensidad de los síntomas por lo que un volumen importante de placas puede asociarse con escasos síntomas y, por el contrario, hallazgos patológicos mínimos pueden condicionar importantes limitaciones. Aproximadamente el 35% de los casos son clínicamente silentes y se evidencian únicamente en la autopsia [4].

#### **AGRADECIMIENTOS:**

A Manuel Galván y Miguel Ángel Sánchez (Servicio de Patología Forense) por el excelente trabajo fotográfico. A Adela Civera (I. N. De Toxicología y Ciencias Forenses) por la cuidadosa técnica histológica. □

#### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. O Fernández Fernández. Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central. En Ferreras-Rozman, Medicina Interna. Editorial Harcourt S.A. Madrid, 2000. pp 1652-62
2. Cotran, Kumar, Collins. Robbins, patología estructural y funcional. 2ª ed. Editorial McGraw-Gil Interamericana. Madrid, 1999. pp 1339-1406.
3. I V Allen and J Kirk. Demyelinating diseases. En: Adams and Dunchen, Greenfield's Neuropathology. Fifth Edition. Edward Arnold. London, 1992. pp 447-520.
4. P de Castro, M Carreño y J Iriarte. Mecanismos de desmielinización. Esclerosis Múltiple. Enfermedad de Pelizaeus Merzbacher. Enfermedad de Alexander. En: FF Cruz-Sánchez Neuropatología, Diagnóstico y Clínica. Editores Médicos SA. Barcelona, 2000. pp 433-462.
5. J Lucena, M Salguero, A. Rico, A Gómez, F Cruz. Encefalopatía Multifocal Progresiva en un cadáver de 72 años fallecido por shock séptico tras quemaduras. Reunión Anual del Club Español de Neuropatología (Sociedad Española de Neurología). Barcelona 28 de Noviembre de 2003. Neurología 2003; 18(9): 252.