

José Ramón Ricoy, neuropatólogo

M. Balcells

Servicio de Neurología, Hospital Universitari del Sagrat Cor, Barcelona, España.

RESUMEN

José Ramón Ricoy, formado en el Instituto Bunge de Amberes junto a Ludo van Bogaert, ha realizado una actividad docente de gran relevancia, formando especialistas en Anatomía Patológica General y Neuropatología durante el desarrollo de su actividad profesional.

Ha publicado más de 130 trabajos científicos en revistas nacionales e internacionales. Destaca su tesis doctoral, defendida en 1974, sobre las leucodistrofias ortocromáticas o sudanófilas verdaderas y sus aportaciones en el campo de las leucodistrofias, la enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, el comportamiento mitocondrial en las miopatías, sus estudios del LCR y suero en enfermos de panencefalitis esclerosante subaguda, su estudio histoquímico y ultraestructural de la fibra muscular estriada en el síndrome de Prader-Labhart-Willi, su estudio de la lipofuscinosis neuronal cerioide o enfermedad de Batten y su estudio clínico y neuropatológico de la epilepsia mioclónica de Unverricht-Lundborg-Lafora. Cabe señalar su aportación al estudio del síndrome del aceite tóxico, cuadro neurológico de gran interés social aparecido en 1981 en España.

Se presenta la colección de anatomía patológica donada por José Ramón Ricoy al Archivo Histórico de la SEN. La colección consta de 56 cortes histológicos que abarca parte de la patología del sistema nervioso. Tiene interés especialmente para la docencia, dado que se presentan enfermedades poco frecuentes y la técnica empleada muestra una gran calidad. Destacan las preparaciones sobre corea de Huntington, esclerosis tuberosa y enfermedad de Binswanger por la nitidez de imagen y por tratarse de patologías poco frecuentes.

PALABRAS CLAVE

José Ramón Ricoy, neuropatología, corea de Huntington, esclerosis tuberosa, enfermedad de Bourneville, enfermedad de Binswanger

Introducción

José Ramón Ricoy Campo nació en 1942 en As Ermitas, provincia de Orense. Cursó sus estudios de Medicina en la Universidad de Santiago de Compostela, licenciándose en 1966. La neuropatología fue una vocación precoz y un año después de haberse licenciado se trasladó al Instituto Bunge de Amberes, trabajando y formándose en esta especialidad con Ludo van Bogaert por espacio de 3 años, de 1967 a 1970.

Adquirió una rápida y sólida formación; sirva de ejemplo su estudio realizado sobre un caso de idiocia amaurótica familiar, que realizó como primer firmante junto a J.H. Bruens. Las conclusiones de su aportación se centran en los problemas de la individualización de

la variante mioclónica no gangliosídica, tanto en la vertiente clínica como en la patológica. Los autores resaltan, sobre los hallazgos neuropatológicos celulares, la localización selectiva y naturaleza de la sobrecarga de las neuronas¹.

De regreso a España, obtuvo en 1973 la plaza de profesor adjunto de Anatomía Patológica de la Universidad Autónoma de Madrid y en 1976 de la Universidad Complutense de Madrid, cargos que desempeñó hasta 1974 y 1984, respectivamente.

En 1985 alcanzó la plaza de profesor titular de Patología en la Universidad Complutense de Madrid y en 2010 fue nombrado catedrático de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina de esta misma universidad.

Líneas de investigación

Ha presentado más de 30 comunicaciones a las reuniones anuales de la Sociedad Española de Neurología (SEN) sobre patologías variadas que se extienden desde procesos tales como leucodistrofias, la enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, el comportamiento mitocondrial en las miopatías, sus estudios del LCR y suero en enfermos de panencefalitis esclerosante subaguda, su estudio histoquímico y ultraestructural de la fibra muscular estriada en el síndrome de Prader-Labhart-Willi, su estudio de siete casos de lipofuscinosis neuronal ceroid o enfermedad de Batten y su estudio clínico y neuropatológico de dos enfermos afectados de epilepsia mioclónica de Unverricht-Lundborg-Lafora.

Destaca la primera comunicación presentada junto a A. Vázquez y G. Moya en la reunión de la SEN de 1969 sobre aspectos neurológicos de los comas hipoglucémicos. El estudio neuropatológico de los dos casos necropsiados observó pérdida neuronal discreta con lesión homogénea y desmielinización difusa, ambas sin reacción glial².

En la misma reunión, como único firmante, presentó una comunicación sobre la individualización de la variante mioclónica de las idiocias familiares amauróticas, concluyendo que dicha variante no representa más que una forma menor del proceso histopatológico de esta modalidad de procesos³.

En la reunión de 1970 presentó como primer firmante una comunicación sobre el estudio comparativo de la ultraestructura de la fibra muscular estriada en dos enfermedades de la neurona motora: la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la enfermedad de Wohlfart-Kugelberg-Welander (WKW). El autor expone los resultados del estudio del músculo estriado de 10 casos de ELA y de un paciente con enfermedad de WKW. Las conclusiones del estudio son que en el caso de ELA las alteraciones observadas en las miofibrillas son secundarias a las de las bandas Z y que son signos de denervación. En el caso de la enfermedad de WKW, todo el complejo miofibrilar se desorganiza en bloque, mientras que la alteración de la banda Z es, en este caso, secundaria y de signo distinto⁴.

En 1971 presentó como segundo firmante un caso de miopatía de McArdle (glucogenosis V). Los autores creen probable que el caso estudiado sea el primero en la biblio-

grafía mundial, concluyendo que junto con las características alteraciones debidas al almacenaje de glucógeno, se observa un proceso miopático⁵.

Ha publicado más de 130 trabajos científicos en revistas nacionales e internacionales. Destaca su tesis doctoral, defendida en 1974, sobre las leucodistrofias ortocromáticas o sudanófilas verdaderas⁶. En la tesis se efectúa una revisión del concepto de esclerosis difusa, aislándose tres grupos de identidades: la esclerosis difusa de Schilder, la encefalitis subaguda de van Bogaert y las leucodistrofias. Dentro de las leucodistrofias, se consideran únicamente como verdaderas las ortocromáticas o sudanófilas. Se estudian estas entidades según la clasificación establecida por Peiffer y se distinguen dos formas, las puras y las especiales, enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher y sus variantes.

En las formas puras existen casos cuyo substrato patológico radica en la alteración del sistema reticuloendoplasmático de la oligodendroglía; de ello resulta una alteración en la constitución o mantenimiento de la mielina. En las formas especiales las características ópticas son una desmielinización parcheada, leve lesión axonal, escasa o nula reacción astrogliar y de material sudanófilo. Desde el punto de vista ultraestructural, destaca la ausencia de mielina normal, degeneración de las vainas de mielina, figuras de espiralización membrana periaxonal, escasa degeneración axonal, escasez de oligodendrocitos, astrocitos hinchados con pocos gliofilamentos y/o cuerpos lipídicos en su interior.

Cabe señalar su aportación al estudio del síndrome del aceite tóxico, cuadro neurológico de gran interés social aparecido en 1981 en España, que afectó a un número aproximado de 20.000 personas, causando 330 muertes. En el estudio, publicado en *Brain* en 1983⁷, se distinguen lesiones en la musculatura de los enfermos, en los nervios periféricos y en el sistema nervioso central. En el sistema muscular distinguieron dos tipos de lesiones en relación con el tiempo. Inicialmente se presentó mialgia e infiltración inflamatoria en el perimisio, la cápsula de los husos musculares y de los nervios intramusculares. El tejido muscular mostraba material denso electrónico similar a las bandas Z. En estadios tardíos se observó una importante amiotrofia neurogénica con fibrosis endomisial. El comienzo de la atrofia por denervación es secundaria a la afección de los nervios periféricos, siendo ésta una de las características más sobresalientes.

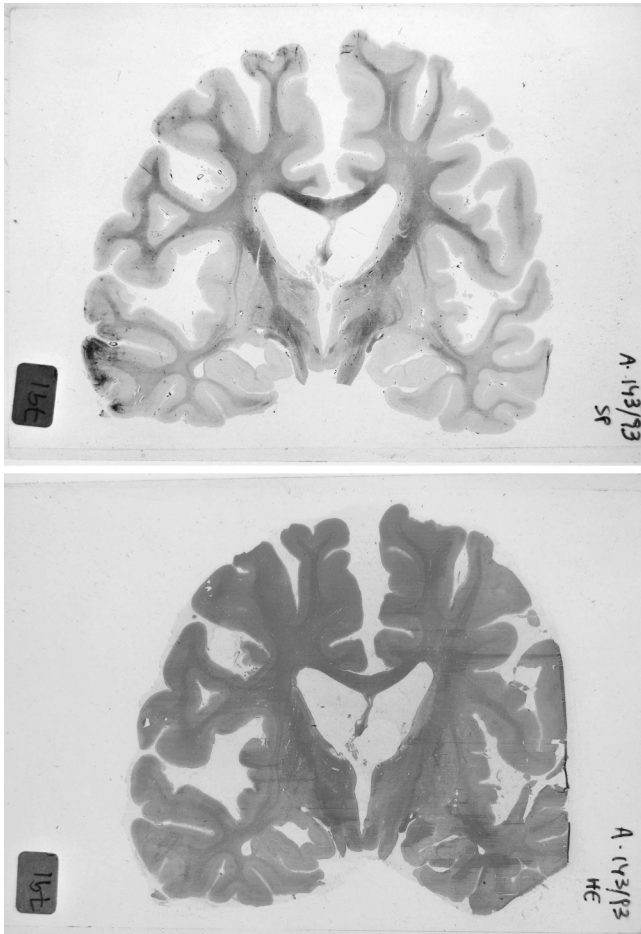


Figura 1. Corea de Huntington

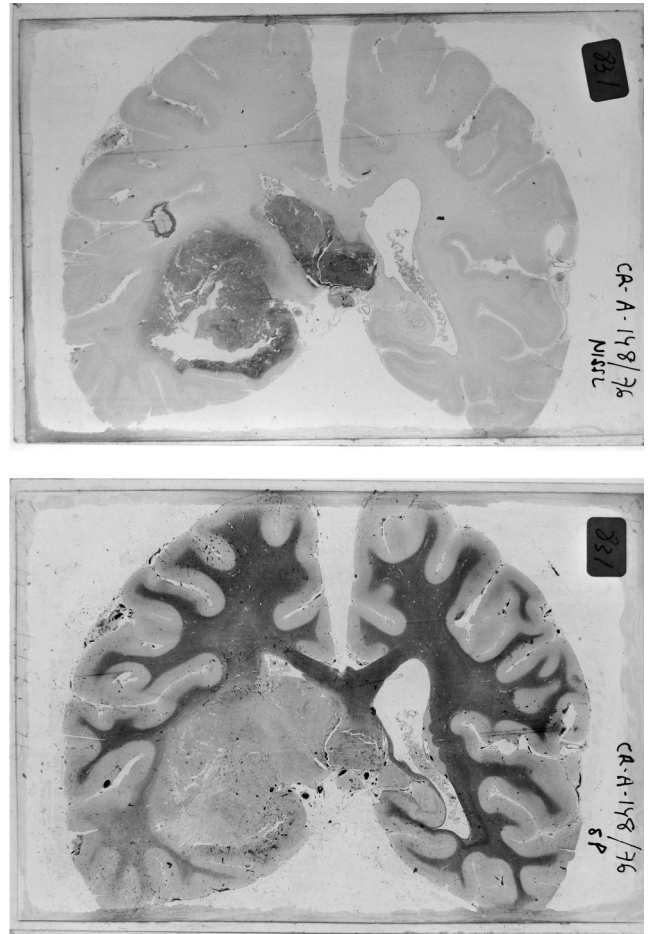


Figura 2. Esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville

La afección de los nervios periféricos fue la lesión más patente en este cuadro; se observó perineuritis y fibrosis del perineuro, rasgos peculiares del síndrome tóxico.

En el sistema nervioso central fue constante la lesión de las células de las astas anteriores, así como de los núcleos de los pares craneales y neuronas reticulares. En el tronco cerebral, los astrocitos estaban hipertrofiados, con anormalidades en el núcleo. Se encontraron igualmente zonas de cromatolisis en los lugares donde había proliferado la microglía.

El aceite tóxico era rico en ácido linoleico. Formaba en exceso ácido araquidónico, circunstancia que probablemente interviene en la génesis de las lesiones.

Junto a su labor asistencial, diagnóstica e investigadora José Ramón Ricoy ha realizado una actividad docente

de gran relevancia, formando especialistas en Anatomía Patológica General y Neuropatología durante el desarrollo de su actividad profesional como neuropatólogo en los hospitales Gran Hospital del Estado (1970-1973), Clínica Puerta de Hierro (1973-1976) y finalmente en el Hospital Universitario 12 de Octubre desde 1985 hasta su jubilación.

Entre 1983 y 1996 desarrolló una faceta profesional administrativa y de gestión de gran importancia, dirigiendo el Hospital Universitario 12 de Octubre, actuando como Subdirector General de Atención Hospitalaria del Insalud, así como Director del Fondo de Investigaciones Sanitarias, Director General de Ordenación de la Investigación y Formación y Director del Instituto Carlos III.

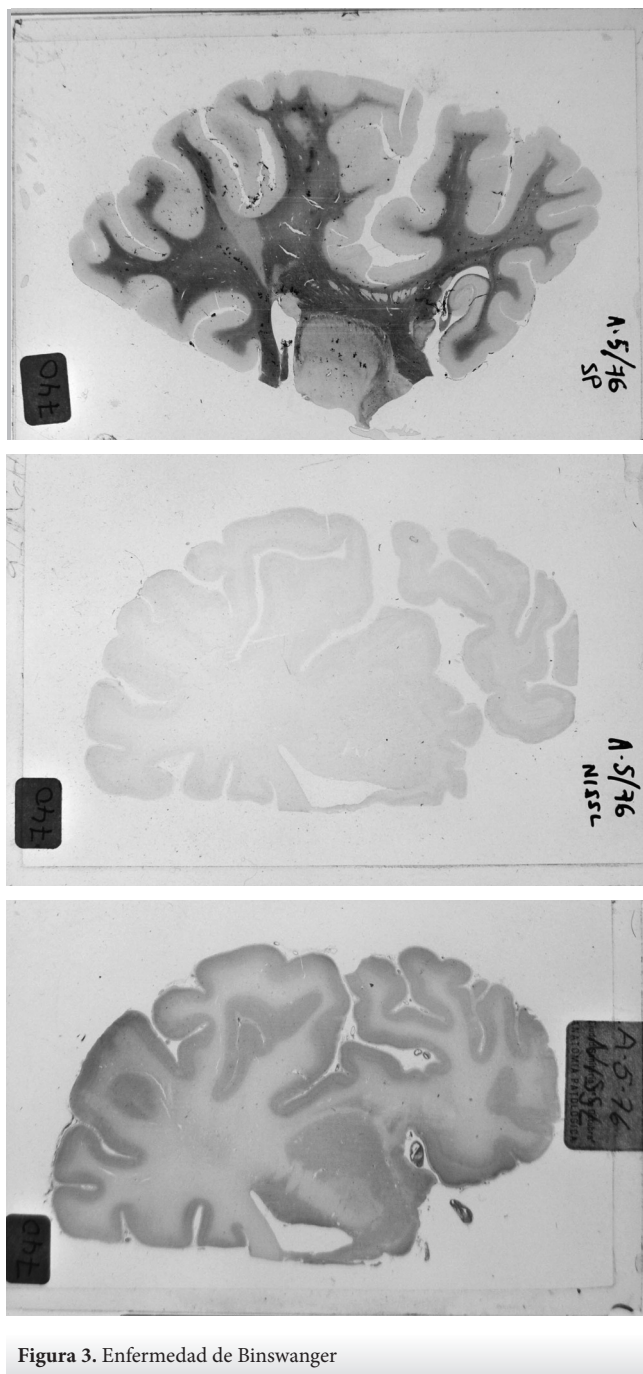


Figura 3. Enfermedad de Binswanger

Colección de anatomía patológica

José Ramón Ricoy ha donado al Archivo Histórico de la SEN una colección de 56 cortes histológicos que abarca parte de la patología del sistema nervioso.

La colección tiene interés especialmente para la docencia, dado que presenta enfermedades poco frecuentes y la técnica empleada muestra una gran calidad.

De entre esta colección destacan, por la nitidez de imagen y por tratarse de patologías poco frecuentes, las preparaciones sobre corea de Huntington, esclerosis tuberosa y enfermedad de Binswanger.

— Corea de Huntington (figura 1): en la sección coronal de este caso, se aprecia una atrofia cortical difusa, atrofia marcada del núcleo caudado del globus pallidus y del putamen. Las atrofias de los ganglios de la base determinan aumento del tamaño de los ventrículos.

— Esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville (figura 2): la sección coronal del cerebro muestra nódulos gliales dispuestos en filas, algunos sobresalen al interior de los espacios ventriculares, igualmente forman múltiples endurecimientos en la corteza cerebral. Los nódulos están formados por astrocitos de gran tamaño de situación subpial, así como de neuronas de tamaño considerable. A partir de estos nódulos se forman tumores algunos con las características de espongiblastomas. El cuadro patológico se completa con la presencia de adenomas sebáceos en la piel, así como rabiomiomas en el miocardio y múltiples quistes embrionarios en los riñones.

— Enfermedad de Binswanger (figura 3): sección coronal en la que se aprecian focos de destrucción de mielina en la sustancia blanca del lóbulo temporal y dilatación de las astas de los lóbulos, secundarias a la atrofia de la sustancia blanca. El córtex y las fibras subcorticales se encuentran intactas en su mayoría.

Agradecimiento

Agradezco a José Ramón Ricoy Campo su generosidad, que permite el enriquecimiento de los fondos del Archivo Histórico de la SEN.

Bibliografía

1. Ricoy-Campo JR, Bruens JH. Contribution critique à l'étude de la variante dite myoclonique des idioties amaurotiques familiales non gangliosidiques. *J Neurol Sci.* 1970;10(5):435-56.
2. Vázquez A, Moya G, Ricoy JR. Aspectos neurológicos de los comas hipoglicémicos; comas hipoglucémicos de origen médico por uso de hipoglucemiantes orales. Comunicación presentada en: XXI Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología; 12-13 dic 1969; Barcelona, España.

3. Ricoy JR. Sobre la individualización de la variante mioclónica de las idioteces familiares amauróticas. Comunicación presentada en: XXI Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología; 12-13 dic 1969; Barcelona, España.
4. Ricoy JR, Díaz-Flores L. Estudio comparativo de la ultraestructura de la fiebre muscular estriada en dos enfermedades de neurona motora: la esclerosis lateral amiotrófica y la enfermedad de Wolfart-Kugelberg-Welander. Comunicación presentada en: XXII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología; 11-12 dic 1970; Barcelona, España.
5. Rodríguez de Castro A, Ricoy JR, Díaz-Flores L, Camuñez A, Lafuente G. Un caso de miopatía de McArdle (glucogenosis V). Comunicación presentada en: XXIII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología; 9-11 dic 1971; Barcelona, España.
6. Ricoy JR. Leucodistrofias ortocromáticas o sudanófilas verdaderas [tesis doctoral]. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid, Facultad de Medicina; 1974.
7. Ricoy JR, Cabello A, Rodríguez J, Téllez I. Neuropathological studies on the toxic syndrome related to adulterated rapeseed oil in Spain. *Brain*. 1983;106(4):817-35.