

Pequeña historia de la enfermedad de Bornholm

E. García-Albea¹, J. García-Albea²

¹Jefe de Neurología del Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid.

²Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

RESUMEN

En la isla danesa de Bornholm, en el verano de 1930, Ejner Sylvest sufrió en su propio cuerpo, así como lo hicieron su mujer, amigos y vecinos, un cuadro agudo de dolor intenso en el costado que remitió sin secuelas en una o dos semanas. Interesado en el cuadro pudo reunir en ese tiempo hasta 23 casos muy similares en la isla. Dio el nombre de “mialgia epidémica” o “enfermedad de Borholm” a la entidad y llevó a cabo diversas publicaciones, lo que divulgó la existencia de dicho proceso y se sucedieron otras comunicaciones sobre brotes epidémicos similares a lo largo de América y Europa.

El interés sobre el cuadro se incrementó tras el descubrimiento por Dalldorf y Sickles del virus causal en la ciudad neoyorkina de Coxsackie (virus coxsackie B) en 1949.

En España, estos brotes epidémicos, sin duda frecuentes, han sido ignorados a excepción de dos breves referencias en los años 1948 y 1951, llevadas a cabo por Pedro Pons y Ferreras Valentí (*Medicina Clínica*), y Ortiz Molina (*Revista Clínica Española*) dirigida entonces por Jiménez Díaz. La enfermedad de Bornholm no aparece en ningún registro sanitario oficial ni epidemiológico.

En la urbanización malagueña de Butiplaya (Cala de Mijas) se registró un posible brote epidémico de cuatro casos al menos, compatible con la “mialgia epidémica” o “enfermedad de Borholm” en el verano de 2014, vivida directamente por los autores de esta monografía.

PALABRAS CLAVE

Mialgia epidémica, enfermedad de Bornholm, virus coxsackie B, Ejner Sylvest

Introducción

En pleno mar Báltico, en la encrucijada frente a las costas alemanas, polacas, danesas y suecas, emerge una bella isla, perteneciente al Reino de Dinamarca, de 588 kilómetros cuadrados, algo mayor que la isla de Ibiza en el Archipiélago Balear (572 kilómetros cuadrados): la isla de Bornholm. De casas pequeñas, iglesias redondas y abruptos acantilados, ha sido siempre elegida como lugar turístico por sus cálidas temperaturas estivales, sobre todo por los suecos. Allí vivió Gustaf Munch-Petersen (Copenhague, 18 de febrero de 1912-Batalla del Ebro, 2 de abril de 1938) uno de los mayores poetas daneses, al que se acredita la autoría de la consigna

antifascista “no pasarán” del bando republicano en la Guerra Civil Española. Se incorporó con 24 años a las brigadas internacionales y murió en la Batalla del Ebro.

La situación estratégica de la isla para el control de las rutas marítimas motivó su ocupación por el ejército alemán en la Segunda Guerra Mundial. Al final de la misma fue duramente bombardeada por la aviación soviética. La isla es también popular como lugar de encuentro y mítines de partidos políticos (figura 1). Y allí también veraneaba junto a su mujer un joven e inquieto médico general danés, Ejner Sylvest. En el verano de 1930 sufrió en su propio cuerpo, así como su mujer y vecinos próximos de Bornholm y algunos pescadores, un cuadro



Figura 1. Isla de Bornholm, ©GraphicMaps.com

agudo de dolor en el costado de aspecto pleural, intenso, con escasas manifestaciones sistémicas al que denominó “mialgia epidémica” o “enfermedad de Bornholm” dado el carácter epidémico que identificó en 23 casos y al lugar relativamente acotado donde brotó esa epidemia. Las manifestaciones clínicas las expuso ese mismo año en un trabajo preliminar¹. Animado por Thorvald Madsen (1870-1957), bacteriólogo eminente danés y descubridor de la primera vacuna contra la tos ferina, redactó su tesis doctoral de 155 páginas (“Epidemic myalgia: Bornholm disease”²) que supuso el redescubrimiento y la divulgación a gran escala de la entidad. Vayamos por partes.

Ejner Sylvest

Poco sabemos de la biografía de Ejner Sylvest más allá de los datos aportados en el *Dansk Biografisk Leksikon*³. Su nombre completo es Ejner Oluf Sørensen Sylvest. Nació en Hillerød y murió en Copenhague (11 de noviembre de 1880–28 de junio de 1972). Obtuvo el título de médico en la Universidad de Copenhague. Poseía una amplia formación bacteriológica y obtuvo plaza como médico general municipal. Comprometido socialmente

con su país formó parte del partido socialdemócrata de 1937 a 1950 y fue miembro de la Asociación Médica de Copenhague de la que llegó a ser presidente y desde donde organizó la vacunación contra la difteria en Dinamarca. Fue en el verano de 1930 cuando sufrió junto a su mujer el “abrazo del diablo” y pudo contabilizar 23 enfermos que sufrieron síntomas similares de lo que llamó “mialgia epidémica” o “enfermedad de Bornholm” y le llevó a publicar varios trabajos en los años siguientes, además de repasar casos anteriores en Escandinavia que podían superponerse a los por él descritos. Tras sus observaciones, la enfermedad de Bornholm pasó a ser una entidad fácilmente identificable y frecuente.

Mialgia epidémica o enfermedad de Bornholm

Para Ejner Sylvest las características de este brote epidémico son:

1. Ocurre en los cálidos meses estivales.
2. Puede ocurrir en cualquier edad pero con preferencia en la infancia.
3. El cuadro es agudo.
4. Su manifestación fundamental es el dolor, con frecuencia intenso.
5. La localización es variable pero predomina el dolor torácico unilateral o más raramente el abdomen superior
6. No existe alteración general importante excepto rara vez cefalea, sudoración y febrícula.
7. La duración habitual es de dos o tres días. A veces el curso es más errático con reagudizaciones. Sólo ocasionalmente se prolonga hasta un mes.
8. El cuadro es siempre benigno sin ninguna secuela.
9. Es una enfermedad epidémica clara y es fácil encontrar cuadros próximos, sobre todo en la familia. La incubación suele durar tres o cuatro días².

Sylvest revisó las descripciones anteriores a la suya y encontró brotes epidémicos comparables en los países escandinavos. El más antiguo es el referido por Daae y Homann en 1872 en Noruega que denominaron “reumatismo muscular epidémico” o “enfermedad de Bamble” (donde varios enfermos habían coincidido en una boda)⁴. El origen noruego de estas descripciones ha sido reivindicado por el autor también noruego Vogelsang (1967)⁵. Siguiendo la ruta escandinava, John Finsen describió un brote de “pleurodinia epidémica” en Islandia durante los años 1856-1873 que publicó en 1874 (ambos citados por Sylvest). La publicación de la monografía de Sylvest por la editorial Oxford University

Press (1933) supuso la popularización de epidemias compatibles con la enfermedad de Bornholm. Harder, en el nuevo continente, revisando los casos americanos de “pleuresía epidémica” (nombre con el que también se popularizó esta entidad), pudo recopilar 11 epidemias en los veranos de Nueva York, Boston y Durham, incluyendo 282 pacientes desde el brote epidémico inicial en 1888 (Virginia)⁶. Un paciente virginiano bautizó el cuadro como “el abrazo del diablo” (*the devil's grip*). La epidemia inicial observada en una familia por Dabney en 1888 hace una clara distinción entre la “nueva epidemia y el dengue”⁷.

También fue descrita por Reilly en Nueva York en 1899 y 1921, Torrey (Pensilvania) en 1924, y Richter y Levine (Massachusetts) en 1933⁸.

Pero fue en Escandinavia, particularmente en Dinamarca, donde en los dos años siguientes a la monografía de Sylvest se multiplicaron las publicaciones de epidemias sobrepasándose los 10 000 casos². En el resto de Europa se citan epidemias en Inglaterra, Alemania y Portugal. Destacan algunas publicaciones como los 23 casos de Amberes descritos por Ludo Van Bogaert y Raymond Bogaert que ocurrieron en un medio hospitalario (Hospital Anvers) de mayo a septiembre de 1942⁹. Uno de los firmantes (R.B.) fue víctima de la epidemia, así como un médico del centro. Una impresión común es que probablemente el número de casos fue muy superior, pero el carácter benigno del cuadro determinó que muchos casos no pudieran ser incorporados a esta enfermería.

El caso del autor Raymond Bogaert (R.B.) se caracterizaba por dolor unilateral en la espalda (músculo trapecio) con induración nodular a la palpación de los vientres musculares. A los tres días desapareció el dolor que volvió a reaparecer al quinto día y desaparecer definitivamente a la semana. Algo semejante fue la clínica dolorosa de la doméstica pero de evolución más fluctuante y prolongada. Un médico de 24 años junto a dos compañeros que convivían en un apartamento, dos enfermeras, y un padre con sus dos hijos, todos afectos, revelan el carácter casi familiar de dicho brote epidémico. Los autores observaron en algún caso cierta participación neurítica. La analítica del LCR fue normal. Una biopsia muscular sólo reveló edema sin una microscopía específica.

Un paso nuevo en la pequeña historia de la enfermedad se debe a William N. Pickles que es capaz de relatar

la historia de una familia y unos vecinos de Yorkshire que sufrieron dolores torácicos muy intensos de aspecto pleural de instauración aguda que interferían con la respiración, y se desencadenaban con la tos y la inspiración profunda, y que desaparecieron al sexto día del inicio. El estudio fue publicado en 1933¹⁰. En 1954 revisa su anterior publicación y considera inadecuado el nombre de “Bornholm” porque nada tuvo que ver la bella isla, como nada tuvo que ver la isla de Malta que también sufrió un brote. Viaja a Dinamarca y conoce a Sylvest quedando prendado por la inteligencia del médico general danés (Pickles en esa fecha ya era presidente del Royal College of General Practitioners). Publica en el prestigioso *New England Journal of Medicine* su revisión y cambia el nombre de la entidad por el enfermedad de Sylvest para homenajear al que considera modelo de *practitioner*. Aquí se revela una novedad de gran alcance, la enfermedad de Sylvest está desencadenada por el contagio del virus coxsackie del grupo B¹¹.

Virus coxsackie B

Coxsackie es una ciudad agrícola del estado de Nueva York. En 1948 dos niños sufrieron debilidad en los miembros y fueron diagnosticados inicialmente de poliomielitis. Dalldorf y Sickles inyectaron muestras de las heces a ratones lactantes produciéndoles la muerte. Posteriormente establecieron que era un virus distinto al de la poliomielitis al que bautizaron como virus coxsackie¹².

El virus coxsackie es un virus pequeño (picornavirus), que contiene ARN como ácido nucleico, que habita en el intestino (enterovirus) conjuntamente con los poliovirus (de epidemiología también veraniega y familiar) y el virus ECHO (*enteric cytopathogenic human orphan*). Desde el intestino, todos ellos pueden invadir otros órganos internos. Existen más de treinta serotipos diferentes para el virus coxsackie. El virus coxsackie del grupo A (con, al menos, 23 serotipos) habita en las fauces, el virus coxsackie B (con 6 serotipos) muestra tropismo por el músculo estriado incluido el músculo cardiaco. La alta presencia del virus coxsackie B en un área parece disminuir la presencia del virus de la polio. En 1956 se descubrió por primera vez la presencia del virus coxsackie B en 10 niños con encefalomiocarditis en una maternidad de Johannesburgo^{13,14}. El grupo B de virus coxsackie tiende a infectar el corazón, páncreas e hígado, causando pleurodinia, miocarditis, pericarditis y hepatitis, además de la enfermedad de Bornholm. Ambos

virus coxsackie del grupo A y grupo B pueden causar “enfermedad febril inespecífica”, enfermedad del tracto aéreo superior, orquitis, nefritis y meningitis aséptica. En la actualidad se trata de relacionar la diabetes del adulto con recientes infecciones con virus coxsackie B, y el síndrome mano-pie-boca¹⁴.

La enfermedad de Bornholm en España

A pesar de la aparente extensión de la enfermedad de Bornholm en Europa, incluyendo brotes epidémicos precoces en Portugal, en España los casos conocidos han sido excepcionales. Quizás la infraestructura, el desconocimiento o la benignidad del cuadro sean las razones de esta penuria en descripciones sobre la enfermedad, la cual creemos es prevalente como después explicaremos.

En Madrid y Barcelona en los años 1948 y 1951, dos escuelas de la máxima altura, aunque competitivas en el ámbito clínico, describían la enfermedad en series cortas. Farreras Valentí y Pedro Pons de la escuela barcelonesa en *Medicina Clínica* y Ortiz Molina de la escuela madrileña de Jiménez Díaz en *Revista Clínica Española*.

Farreras Valentí (Barcelona, 4 de abril de 1916–Barcelona, 17 de mayo de 1968), fue profesor ayudante de la cátedra de medicina de Barcelona cuyo catedrático fue Pedro Pons, posteriormente ocupó las cátedras de medicina de Cádiz y Salamanca y fue presidente de la Sociedad Española de Medicina Interna. Su tratado *Farreras-Rozman: medicina interna* ha alcanzado las 18 ediciones desde 1949, año en que se editó por primera vez.

En 1948, Farreras escribe una revisión de “La mialgia epidémica o enfermedad de Bornholm”, sin presentar ningún caso y con la conciencia de que era la primera monografía que se escribía en España sobre tal entidad. Todavía no se conocía la responsabilidad del virus coxsackie pero afirmaba “se supone que el agente causal es un virus filtrable albergado en las secreciones rinofaríngeas”¹⁵.

Tres años después Pedro Pons, junto a Farreras Valentí de nuevo, describen cuatro casos (29, 27, 39, 18 años) de enfermedad de Bornholm, uno de ellos con síntomas meningíticos¹⁶ de evolución benigna similares a los 7 jóvenes suizos con enfermedad de Bornholm descritos por Gsell¹⁷. La novedad de este artículo es que ya incluye al virus coxsackie como el causante de la enfermedad,

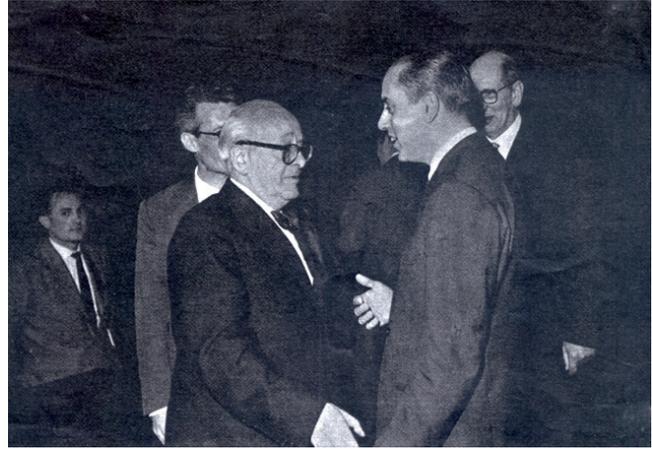


Figura 2. Encuentro entre Jiménez Díaz y Farreras Valentí



Figura 3. La Butiplaya (Cala de Mijas)

descrito tres años antes como una variante del virus de la poliomiélitis (pseudopolio).

Pedro Pons (Barcelona, 1898-1971) fue catedrático de Patología Médica en la Facultad de Medicina de Barcelona y escribió el *Tratado de patología y clínica médica* (8 volúmenes).

De forma casi simultánea en *Revista Clínica Española*, bajo la dirección de Jiménez Díaz, se publican tres casos procedentes de la misma residencia descritos por Ortiz Molina¹⁸. El primero de 34 años, había venido

de Ginebra tres días antes; en el segundo, de 33 años, el dolor se centraba en la región cervical, y el tercero, también con severas algias cervicales, el músculo esternocleidomastoideo mostraba nódulos dolorosos.

Don Carlos Jiménez Díaz (Madrid, 1898-1967) nació el mismo año que Pedro Pons y su trayectoria académica fue similar (figura 2). A los 22 años, compitió a las cátedras de patología de Barcelona y Valladolid, que ganó Pablo Ferrer Piera, catalán y amigo de Lerroux. Obtuvo una beca de la Junta de Ampliación de Estudios para completar sus estudios en Alemania. A los 24 años obtiene la cátedra de Patología Médica de Sevilla. A los 26 años obtiene la cátedra de Patología Médica de Madrid. En 1940 describe el latirismo y funda la *Revista Clínica Española*. En 1955 funda el Instituto Nuestra Señora de la Concepción.

Estos tres breves trabajos es todo lo que se ha publicado en España sobre esta prevalente enfermedad. Desde 1951 ni un solo caso ha ocupado unas líneas en nuestra bibliografía médica o sanitaria.

Un posible brote reciente en España

A mediados de agosto de 2014, en las cálidas tierras costeras del sur de Andalucía ocurrió un brote epidémico singular. En Málaga, entre las poblaciones de Fuengirola y Marbella, se asienta, sobre una antigua villa romana, una zona llamada desde hace casi un siglo “La Butiplaya” o también, por extensión, “La Cala de Mijas” (figura 3). Dicha zona está formada por casas bajas, adosadas en su mayoría, muy próximas al mar, y habitada por veraneantes, españoles en su mayoría, en los meses de julio, agosto y septiembre donde se alcanzan los 5000 habitantes. En los meses de invierno se reduce la población a menos de 500 habitantes con predominio de británicos. Es una urbanización tranquila y familiar situada en una zona de gran oferta turística.

Pues bien, en ese verano y de instauración aguda en una semana, comienza a multiplicarse entre varios veraneantes un cuadro doloroso con características propias. Se trataba al menos de dos hombres y dos mujeres. Centrémonos en el primer caso: un varón de 66 años que, sin relación causal reconocible con nada, y precedido de estado general gripal (irritación faríngea, malestar general, febrícula) de forma abrupta desarrolló dolor en el costado izquierdo que se hizo más intenso los días siguientes. El dolor se acentuaba con el movimiento y la respiración profunda evocando un origen pleural.

La primera semana el dolor se trasladó a la escápula izquierda. La palpación de los espacios intercostales era dolorosa. Una radiografía de tórax y un ECG realizados al quinto día fueron normales. Los calmantes (ibuprofeno, metamizol) apenas aliviaban el cuadro. La fisioterapia tampoco aportó una mejoría significativa. El cuadro doloroso, con fluctuaciones puntuales, tuvo tendencia a la mejoría que no se produjo hasta las dos semanas en que la curación fue completa.

El segundo caso se trata de una médico de 35 años, hija del paciente anterior. El cuadro se inició tres días después con las mismas características, si bien algo más leve y con propagación al abdomen superior. La duración fue de una semana con recuperación completa.

El tercer caso es un ginecólogo de 36 años, marido de la enferma anterior. El dolor fue especialmente agudo e invalidante de una semana de duración.

El último caso se trata de una vecina de 57 años, amiga de la familia descrita, que inició el dolor en el cuello y costado derecho de forma progresiva. La radiografía de tórax fue normal. Se mantuvo encamada tres días estando asintomática a los cinco días.

Debo revelar que los tres primeros casos corresponden al autor de esta monografía, una de sus hijas y su yerno. Tuve la oportunidad de intercambiar información con una clínica de fisioterapia próxima muy valorada por los veraneantes. Su responsable me declaró la rareza del cuadro pero contabilizó seis extranjeros, la mayoría alemanes con un cuadro superponible, ninguno niño, y con mejorías parciales o totales no siempre atribuibles a los masajes.

No existe información virológica en estos casos, pero el claro carácter epidémico estival, la evolución benigna, la distribución clínica del dolor y la ausencia de otros datos, hacen muy probable el diagnóstico. No se realizaron pruebas analíticas virológicas.

Esto es todo lo que ha provocado la enfermedad de Bornholm en nuestro país. La benignidad de la enfermedad ha impedido una mayor aproximación investigadora a una enfermedad de la que no hay constancia en las declaraciones oficiales epidemiológicas ni del área de sanidad. Tan sólo los casos de *Revista Clínica Española* o de *Medicina Clínica* hace ya más de 60 años y la modesta aportación actual. Nunca en el Centro Nacional de Virología (Majadahonda, Madrid) se ha procedido a determinar el virus coxsackie a pacientes

con esta entidad. Lo cual no quiere decir que no exista un activo grupo de virólogos expertos en enterovirus y con importantes aportaciones originales¹⁹.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sylvest E. En Bornholmsk epidemi-myositis epidémica [Epidemic myositis at Bornholm]. *Ugeskr Laeg.* 1930; 92:798-801.
2. Sylvest E. Epidemic myalgia: Bornholm disease. London: Oxford University Press, 1934.
3. Snorrason E. Ejnar Sylvest. Dansk Biografisk Leksikon, 1979-1984. [Internet]. Gyldendal, Den Store Danske. [consultado 21 sept 2017]. Disponible en: http://denstoredanske.dk/Dansk_Biografisk_Leksikon/Sundhed/L%C3%A6ge/Ejner_Sylvest
4. Daae, A. Epidemi i Drangedal af akut Muskelreumatisme, udbredt ved Smitte [Epidemic in Drangedal of acute muscular rheumatism spread by infection]. *Norsk Mag Laegevidensk.* 1872;2409-13.
5. Vogelsang TM. The occurrence of Bamble disease (epidemic pleurodynia) in Norway. *Med Hist.* 1967;11:86-90. doi:10.1017/s0025727300011765.
6. Harder FK. Epidemic myalgia or pleurodynia in Southwestern Ohio. *Am J Med Sci.* 1936;191:678-85.
7. Dabney WC. An Account of an epidemic resembling dengue. *Am J Med Sci.* 1888;96:488-94.
8. Howard T, Weymuller C, Edson J, Ittner E, Watson J, Cassidy M. Epidemic pleurodynia in Brooklyn in the summer of 1942. *JAMA.* 1943;121:925-9.
9. Van Bogaert L, Bogaert R. Sur la myalgie épidémique en Belgique. *Bull Acad Med de Belgique.* 1942;7:706-26.
10. Pickles W. "Bornholm" disease: account of Yorkshire outbreak. *Brit Med J.* 1933;2:817.
11. Pickles W. Sylvest's disease (Bornholm disease). *New Eng J Med.* 1954;250:1033-6.
12. Dallford G. The William Henry Welch lecture; from clostridium Welchii to the Cocksackie viruses: changing microbiology. *J Mt Sinai Hosp N Y.* 1952;19:396-410.
13. Javet SN, Heymann S, Mundel B, Pepler WJ, Lurie Hi, Gear J et al. Myocarditis in the newborn infant; a study of an outbreak associated with Cocksackie group B virus infection in a maternity home of Johannesburg. *J Pediatr.* 1956;48:1-22.
14. Martínez de Artola V, Rodríguez-Burgos A. Estado actual sobre la actividad patógena de los virus Cocksackie B. *Med Trop (Madrid).* 1972;48:14-45.
15. Farreras-Valentí P. La mialgia epidémica o enfermedad de Bornholm. *Med Clin (Barc).* 1948;11:43-44.
16. Pedro-Pons A, Farreras-Valentí P. Mialgia epidémica, meningitis miálgica y virus de Cocksackie. Clínica de cuatro casos de mialgia epidémica observados en Barcelona durante los veranos de 1950 y 1951. *Med Clin (Barc).* 1951;17:374-80.
17. Gsell OE. Serous meningitis in epidemic myalgia. *Schweiz Med Wochenschr.* 1949;11:241-4.
18. Ortiz Molina G. Tres casos de mialgia epidémica o enfermedad de Bornholm. *Rev Clin Esp.* 1951;43:38-40.
19. Cabrerizo M, Tarragó D, Muñoz-Almagro C, Del Amo C, Domínguez-Gil M, Eiros JM, et al. Molecular epidemiology of enterovirus 71, coxsackievirus A16 and A6 associated with hand, foot and mouth disease in Spain. *Clin Microbiol Infect.* 2014;20:150-6.