

El diagnóstico de las lesiones pedunculares se resume por entero en la existencia del síndrome de Weber.

Las *hemorragias* y los *reblandecimientos* se producen bruscamente.

Los *tumores* tienen una marcha más lenta. Son más raramente unilaterales y ejercen acción, á menudo, sobre el lado opuesto. Al principio pueden ir acompañados de espasmos, vértigos y cefalalgia.

Los trastornos de la sensibilidad son más raros. Pueden aparecer los trastornos bulbo-protuberanciales, cuando el tumor gane en extensión.

Cualquiera que sea la importancia del síndrome de Weber para establecer el diagnóstico de las lesiones pedunculares, no debemos olvidar que puede existir en otras afecciones.

Las *lesiones de la base del cerebro*, comprendiendo el tercer par y el pedúnculo, dan origen á los mismos síntomas.

En estos casos, la marcha es muy lenta y va acompañada de síntomas de irritación. Los dos pedúnculos están muchas veces interesados.

El *histerismo*, según lo ha demostrado Charcot (1), puede simular el síndrome de Weber. Pero la ptosis es de naturaleza espasmódica y debida al hemispasmo facial. Hay pequeñas sacudidas convulsivas, cuando el enfermo quiere abrir el ojo. Además, el descenso de la ceja enferma, que está por el contrario elevada en la ptosis paralítica, la exageración de la asimetría cuando se intenta abrir los ojos, signos provocados por el hemispasmo facial, la anestesia de la córnea, la evolución particular de la afección y la existencia de los estigmas del histerismo, permitirán establecer el diagnóstico.

### CAPITULO III

#### POLIOENCEFALITIS SUPERIOR CRÓNICA

(Oftalmoplegia nuclear progresiva).

Emprendiendo desde luego el estudio de las lesiones sistematizadas de los núcleos motores del bulbo, comenzaremos, naturalmente, por la región superior ó protuberancial de este órgano. Las lesiones de esta región son conocidas con el nombre general de *polioencefalitis superior*, y se llaman *oftalmoplegias nucleares* los trastornos paralíticos de los músculos del ojo que están bajo su dependencia. Solamente tomaremos aquí en consideración la forma crónica de la oftalmoplegia. Las formas agudas serán estudiadas en un cuadro de conjunto para el bulbo superior é inferior. Dejaremos igualmente á un lado las oftalmoplegias de origen central ó periférico. Tampoco comprenderemos bajo el término de oftalmoplegia, á las parálisis aisladas de cada uno de los nervios del ojo, que serán objeto de un estudio especial, así como á las parálisis aso-

(1) Charcot, *Hystérie simulatrice du syndrome de Weber* (*Arch. de Neurol.*, Mayo 1891).

ciadas (Parinaud) que atacan, en los dos ojos, los músculos que concurren á un mismo movimiento (1).

Así comprendida, la oftalmoplegia nuclear: es *interna ó externa interna* (interior ó intrínseca), cuando ataca los músculos contenidos en el globo del ojo (músculo acomodador y esfínter iridiano); *externa* (exterior ó extrínseca), cuando está limitada á los músculos motores del ojo (recto interno, recto externo y oblicuo). La parálisis puede atacar á la vez los núcleos de los músculos intrínsecos y extrínsecos: ésta es la oftalmoplegia *total*. En fin, lo mismo que sea parcial que total, la oftalmoplegia puede revelarse por trastornos parésicos, ó por una parálisis verdadera: es *incompleta ó completa*. Estas distinciones son semejantes á las que se establecen en las hemiplecias.

ANATOMÍA. — Para facilitar el estudio de la polioencefalitis superior, es útil recordar en pocas palabras la disposición que presentan en el bulbo, los núcleos de los nervios motores del ojo.

Si se examina al microscopio un corte de los pedúnculos cerebrales, practicado en los tubérculos cuadrigéminos anteriores, se ve por debajo del acueducto de Sylvio, en medio de la substancia gris que rodea el acueducto, un grupo de células que representa el núcleo del motor ocular común. Estas células forman parte de una columna motora que se prolonga hacia atrás paralelamente al acueducto, hasta el origen del patético y del abductor. Hacia adelante, este grupo de células camina sobre las paredes laterales del tercer ventrículo hasta su vértice. Considerada mucho tiempo como homogénea esta columna, ha sido analizada por Hensen y Vœlkers, los cuales han reconocido la existencia de una serie de centros distintos, teniendo cada uno bajo su dependencia ciertos músculos. El grupo anterior estaría en relación con los músculos intrínsecos del ojo y el posterior con los músculos extrínsecos. Cada grupo recibiría la sangre de una arteria diferente. El grupo posterior se subdivide en centros, que según Hensen y Vœlkers, se suceden de delante á atrás de esta manera: recto interno, recto superior, elevador del párpado, recto inferior, oblicuo inferior. Esta disposición ha sido admitida, en principio, por todos los anatómicos. Pero dos autopsias de Pick y Kahler han venido á introducir una pequeña modificación en los detalles de los centros nucleares. Para estos autores, los centros del grupo posterior están dispuestos á cada lado de la línea media sobre dos columnas antero-posteriores: una interna á lo largo del rafe mediano, comprende: el recto interno y el recto inferior; otra externa, comprende el elevador del párpado, el recto superior y el oblicuo inferior.

Por dentro.....	{ Recto interno. Recto inferior.
Por fuera.....	{ Elevador palpebral. Recto superior. Pequeño oblicuo.

Esta disposición parece más verosímil, porque los núcleos de los músculos que concurren á una acción común, se encuentran próximos unos de otros.

(1) Sauvinau, Thèse de Paris, 1892.

Además, el elevador palpebral está de este modo colocado por encima de los músculos extrínsecos, lo que explica en cierto modo que algunas oftalmoplegias externas respeten el elevador palpebral, que se encuentra, por el contrario, interesado en algunos casos de oftalmoplegia interna.

HISTORIA.—Hutchinson fue quien en 1879 describió las dos variedades de oftalmoplegia interna y externa. Pero, mucho tiempo antes que él, las parálisis de los nervios motores del ojo habían llamado la atención de los observadores. En 1850, Brünner designaba con el nombre de oftalmoplegia total á la parálisis total del tercer par. Más tarde, de Gräfe publicaba casos de oftalmoplegia externa con integridad de los músculos intrínsecos y del elevador palpebral. Demostró la analogía de estos casos con la parálisis labio-gloso-faríngea. En 1875, nueva observación de Gayet publicada en los *Archives de physiologie*. Por último, en 1878, Hensen y Völkens recurren á la medicina experimental, precisando las localizaciones funcionales de los diferentes centros nucleares del tercer par, y dan la interpretación de las parálisis parciales que se encuentran cada día en la clínica.

Después de estos importantes trabajos, aparecen los de Förster, Hutchinson, Lichtheim, Westphal, Mauthner y Wernicke. En Francia, Parinaud (1880) demostraba que la oftalmoplegia interna es debida igualmente á una lesión nuclear. Charcot indica claramente el carácter sistemático de estas lesiones bulbares, y demuestra que la parálisis labio-gloso-laríngea y la oftalmoplegia nuclear son, para el bulbo, lo que la atrofia muscular para la médula (1). Citaremos también las lecciones de Panas y las tesis de Blanc, Dufour y Sauvaineau.

ETIOLOGÍA.—Las causas que presiden al desarrollo de la oftalmoplegia nuclear crónica distan mucho de estar dilucidadas. Sin embargo, bajo la influencia de los trabajos microbiológicos, se tiende á atribuirlos, como buen número de afecciones medulares, á infecciones microbianas. Pero no se sabe aún qué vía siguen estas infecciones y por qué mecanismo atacan el tejido nervioso. La sífilis, á la que se le debe culpar en algunos casos, no puede explicarlos todos.

La oftalmoplegia es *primitiva ó secundaria*. La primera aparece de pronto, sobreviniendo á veces á consecuencia de una intoxicación ó á una enfermedad infecciosa. En un caso de Goldflam (2), todo el sistema de las células motoras de la médula y del bulbo fue atacado después de la influenza. Hubo una polioencefalomielitis.

La forma secundaria aparece en el curso de la tabes, de la esclerosis combinada de los cordones posteriores y de los laterales, de la parálisis general. Acompaña, en ciertos casos, á la esclerosis en placas ó á alguna psicosis.

Digamos, para terminar, que más frecuente en el hombre que en la mujer, es, sobre todo, una enfermedad de la edad adulta.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—Las lesiones de la polioencefalomielitis superior crónica, son idénticas á las que se encuentran en la parálisis labio-gloso-laríngea. En este caso también la enfermedad sorprende los núcleos de origen de los nervios bulbares motores.

La extensión de las lesiones es variable. No siempre simétricas, se extien-

(1) Georges Guinon et Parmentier, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890 y 1891.

(2) Goldflam, *Neurol. Centralblatt*, 1892, núms. 6 y 7.

den algunas veces á todos los centros nucleares que componen el tercer par, y pueden ganar el patético y el sexto par. Lo más frecuentemente, el núcleo del motor ocular común no es atacado en su totalidad; su parte anterior, que domina á los músculos intrínsecos, así como algunas veces también el centro del elevador palpebral que le está adosado, se hallan indemnes.

Al microscopio, sobre todo al principio, se comprueba una hiperemia considerable de la región de los núcleos. Más tarde, las células pierden sus prolongaciones. Son pequeñas, y sus ángulos se hacen romos. Presentan vacuolas. Algunas están en vías de atrofia pigmentaria. Otras desaparecen completamente, y cuando la enfermedad ha durado mucho tiempo, las células encontradas sobre las preparaciones serán menos numerosas (1).

En medio del estroma fundamental se ven señales de hemorragias capilares; de trecho en trecho, células embrionarias ocupan la pared de los vasos ó se esparcen en el tejido próximo. Existen pequeñas placas de esclerosis. Se ha señalado el engrosamiento del epéndimo y las alteraciones de la substancia gris subependimaria del acueducto de Silvio (2).

Secundariamente se observa el desarrollo de lesiones degenerativas de las raíces nerviosas, de los nervios y de los músculos.

Al lado de las lesiones de la polioencefalitis, se encuentran lesiones de la médula ó del encéfalo, propias de las afecciones que han precedido ó seguido á la aparición de la oftalmoplegia.

Conviene recordar, á propósito del estudio anatómico-patológico, el nombre de Gowers, que fue el primero que dió á conocer los resultados de una autopsia de tabes con oftalmoplegia. Más tarde, vinieron los trabajos de Siemerling, de Wernicke, de Erb y de Charcot, todos los cuales admiten la lesión primitiva de las células.

SINTOMATOLOGÍA.—En el período de estado, la oftalmoplegia da al enfermo una facies tan especial, que es imposible engañarse. Los párpados se hallan caídos, tapando la parte superior del globo del ojo. Las cejas están elevadas, y bajo la influencia de la contracción del frontal que tiende á luchar contra la impotencia de los elevadores, toman una disposición más ó menos arqueada; la frente se pliega con arrugas transversales. La cabeza, está echada hacia atrás para poder ver los objetos, cosa que resulta de otro modo imposible á causa del descenso del párpado. Tal es la actitud especial descrita por Hutchinson y designada con el nombre de *facies de Hutchinson*.

Si se examina el enfermo de cerca, nos sorprende la inmovilidad de los globos oculares. Se ha dicho que en ciertos casos los ojos parecían como los de las figuras de cera (Benedikt). El enfermo tiene la mirada fija. Los ejes visuales no son paralelos. Los movimientos del globo ocular, cuando son posibles, se hacen mal y son incompletos. Es fácil precisar el grado de abolición de los movimientos, haciendo seguir con los ojos un objeto que se cambia sucesivamente de sitio en los diferentes meridianos. Cuando está sólo atacado el primer par, los globos oculares están dirigidos hacia abajo y afuera (acción del recto externo). Cualquiera que sea la intensidad de la parálisis del motor ocular común, la ptosis no es nunca completa y sí muy variable. En un principio,

(1) Hutchinson, *Med. Chir. Trans.*, 1879.

(2) Siemerling, *Arch. für Psych. und Nervenkr.*, 1891.

al menos, el enfermo puede corregirla en parte. Es menos marcada por la mañana que por la tarde.

A pesar de la desviación de los globos oculares hacia afuera, no se encuentra siempre diplopia. Blanc explica este fenómeno diciendo que está en relación con la lentitud con que se produce la desviación ocular. El cerebro haría abstracción de una de las imágenes.

En fin, el músculo ciliar y el esfínter iridiano, han conservado su integridad absoluta. El reflejo luminoso y la acomodación á las distancias son normales.

Tal es la oftalmoplegia externa.

Puede quedar aislada, ó, por el contrario, ir acompañada de oftalmoplegia interna. Esta última puede haber sido, sin embargo, la primera en presentarse, no apareciendo la oftalmoplegia externa más que como extensión de una lesión que atacó primitivamente el grupo anterior de los centros nucleares del tercer par.

En la oftalmoplegia interna, la pupila, medianamente dilatada, no reacciona á los diversos excitantes, (luz, distancia, convergencia), el ojo no se acomoda ó se acomoda mal. Se encuentra uno en un estado de paresia igual al que acompaña á la intoxicación por belladona. El *punctum proximum* rechazado hacia adelante, alcanza al *punctum remotum*. En resumen, hay parálisis del esfínter iridiano y del músculo acomodador.

MARCA.—PRONÓSTICO.—FORMAS.—El modo de evolución es un punto capital en la historia de la oftalmoplegia nuclear. El principio es insidioso, la marcha es lenta y progresiva. Los músculos son atacados unos después de otros sin orden definido.

La ptosis ó la diplopia es lo que desde luego llama la atención del enfermo. Después, la parálisis se acentúa poco á poco y pasan varios años antes de que la oftalmoplegia alcance todo su desarrollo. Hay algunas veces períodos de suspensión, durante los cuales la afección parece estacionada, quedando así durante quince años en un caso de Græfe y durante veinticinco en otro de Strümpell. Después, sin causa apreciable, la enfermedad vuelve á presentar su marcha invasora. La oftalmoplegia interna se agrega á la parálisis de los músculos extrínsecos y la oftalmoplegia total queda constituida.

Las lesiones no quedan limitadas al bulbo superior sino que ganan el bulbo inferior, y el síndrome labio glosolaringeo (*polioencefalitis inferior*) complica la oftalmoplegia. Se asiste entonces al desarrollo de una parálisis facial superior, después inferior. La glosoplegia y los trastornos de la masticación, completan el cuadro. También pueden encontrarse glicosuria, poliuria y albuminuria é igualmente en ciertos casos, trastornos de la sensibilidad de la cara, debidos á la lesión del quinto par.

En presencia de esta extensión posible de la polioencefalitis superior al bulbo inferior, es preciso ser muy reservado en el pronóstico. Los accidentes disnéicos y cardíacos, por lesión del pneumogástrico, son siempre inminentes y pueden acarrear de un modo rápido la muerte. Cuando los síntomas de la polioencefalitis inferior aparecen, la terminación fatal es la regla, produciéndose en menos de un año.

Las lesiones no se detienen siempre en el bulbo, pueden ir más lejos y atacar la médula (*polioencefalomielitis*). Entonces se desarrolla una atrofia mus-

cular, revistiendo en algún caso el tipo Aran-Duchenne, principiando por los músculos de las manos. Otras veces, la enfermedad sigue una marcha inversa, y comienza por los músculos escapulo-humerales, como en el tipo Vulpian.

La aparición de estas complicaciones presenta todas las variaciones posibles. Habitualmente es la oftalmoplegia externa la que abre la escena; pero puede ir precedida por la oftalmoplegia interna. Hemos visto que sobreviene algunas veces á título de complicación de una afección nerviosa en evolución, como la tabes, la esclerosis combinada de los cordones posteriores y laterales, la esclerosis en placas y la parálisis general. Puede también no ser más que la extensión de un proceso anatómico-patológico, que hubiese principiado en una región inferior de la columna motora de los cuernos inferiores, en el bulbo inferior ó en la médula.

La evolución más ó menos rápida de la oftalmoplegia, su existencia en el estado de aislamiento, ó su coexistencia con otras afecciones nerviosas, han servido de base á la calificación de varias formas, que basta enumerar: *forma estacionaria*, *forma progresiva*, *forma simple* y *forma asociada*.

DIAGNÓSTICO.—El diagnóstico de la oftalmoplegia en sí, es fácil. En presencia de la actitud que acabamos de describir con el nombre de facies de Hutchinson, la duda no es permitida. La facies de la parálisis labio-glosolaringea, y la facies miopática son muy diferentes para que la confusión sea posible. Pero la sagacidad del clínico debe ejercerse para precisar el origen nuclear de la afección y diferenciarla de las oftalmoplegias, consecutivas á lesiones supra-nucleares ó corticales, basílicas ó periféricas.

Es siempre el modo de evolución de la oftalmoplegia, el principal medio de diagnóstico. Así es que nunca se insistirá demasiado sobre la marcha gradual progresiva de la parálisis, sorprendiendo los músculos primero ligeramente, y después acentuándose poco á poco, hasta producir la parálisis completa absoluta.

Todo esto se produce á la sordina, conservando el enfermo un buen estado general y la integridad de sus funciones cerebrales.

La *polioencefalitis aguda* (hemorragias, reblandecimientos, mielitis bulbar), tiene una evolución muy diferente.

En la *tabes* y en ciertas intoxicaciones se observan oftalmoplegias. Transitorias y curables, en la tabes, van siempre acompañadas de un espasmo de los músculos asociados. Se nota muchas veces la retracción del elevador palpebral.

La *polineuritis* puede dar origen á la oftalmoplegia externa. El diagnóstico de la causa presenta en estos casos las mayores dificultades. Es preciso investigar los trastornos de la sensibilidad y la reacción de degeneración. La existencia de una intoxicación anterior hablará en favor de la polineuritis. La curabilidad de las parálisis había hecho durante cierto tiempo inclinarse en pro del diagnóstico *a posteriori* de polineuritis. Pero es imposible afirmar que una alteración de la célula, capaz de producir una parálisis, no pueda curar completamente. Al lado de estas consideraciones, que no tienen otra pretensión que la de suministrar algunas probabilidades en favor de uno de los diagnósticos, es preciso recordar que la existencia de una poliuria, de una albuminuria, de una glicosuria, permitirán con mucha más certidumbre afirmar la polioence-

falitis, si ha sido posible eliminar las afecciones viscerales que podrían reivindicar estos accidentes para su sintomatología.

En la *lepra* con trastornos de la sensibilidad y amiotrofia, se ha presentado la oftalmoplegia.

En los *tumores de la órbita*, los filetes motores pueden ser interesados aisladamente, presentándose oftalmoplegias unilaterales, mixtas, con fenómenos dolorosos, á veces muy intensos. La parálisis va acompañada de exoftalmía.

Las *lesiones basilares* (meningitis tuberculosa ó sifilítica, hemorragias meníngeas, neoplasmas), dan origen á parálisis unilaterales ó dobles. Las lesiones son ordinariamente difusas. Interesan los nervios próximos, cinta óptica, trigémino, olfatorio. No es raro observar ambliopía y neuritis óptica del ojo paralizado. Queda todavía por hacer el diagnóstico con las oftalmoplegias causadas por una lesión situada por encima de los núcleos.

En las *oftalmoplegias supra-nucleares* consecutivas á las lesiones de los tubérculos cuadrigéminos ó de las fibras que los unen á los centros nucleares, la evolución es aguda.

Además, estas lesiones producen muchas veces la parálisis de los movimientos asociados y conjugados de los ojos.

Las lesiones pedunculares dan origen á las parálisis alternas del tercer par (síndrome de Weber). En estos casos, la unilateralidad habitual de la parálisis y su coexistencia con la hemiplegia, hacen el diagnóstico. Es preciso saber, sin embargo, que se puede observar el tipo de la oftalmoplegia nuclear (parálisis disociadas de los músculos extrínsecos, integridad de los intrínsecos) cuando la lesión está en un sitio elevado.

Añadamos, para terminar, que en el *bocio exoftálmico* y en el *histerismo* se ha podido comprobar la oftalmoplegia. Pero los movimientos voluntarios son los principalmente atacados en el *histerismo*.

TRATAMIENTO. — En presencia de una oftalmoplegia, hay que interrogar al enfermo desde el punto de vista de la sífilis, y no descuidarse en establecer un tratamiento enérgico en los casos donde haya la más pequeña sospecha.

En los casos rebeldes, la estrienina proporciona una mejoría pasajera.

La electrización, con corrientes muy débiles, dará á los músculos un poco de tonicidad. Erb aplica el polo positivo sobre uno de los párpados y el negativo sobre el lado opuesto de la nuca.

## CAPÍTULO IV

## PARÁLISIS LABIO-GLOSO-LARÍNGEA

(Parálisis bulbar inferior; polioencefalitis inferior).

Se da el nombre de *parálisis labio-gloso-laríngea* al conjunto de trastornos determinados por la parálisis de los músculos de los labios, de la lengua, del velo del paladar, de la faringe y de la laringe. Desde el punto de vista clínico, el conjunto de estos trastornos realiza un síndrome bien definido, siempre idéntico (con pequeñas diferencias), cualquiera que sea el origen ó la causa. Anatómicamente, mirando las cosas bajo un aspecto más simple, corresponde á la lesión de los núcleos motores de la parte inferior ó sub-protuberancial del bulbo raquídeo.

La mayor parte de los nombres que se le han dado recuerdan este origen. Así, Leyden, la llama *parálisis bulbar atrófica*; Wachsmuth, *parálisis bulbar progresiva*; Kussmaul, *parálisis de los núcleos bulbares*, y últimamente, Wernicke, *polioencefalitis inferior crónica*, por oposición á la polioencefalitis superior, cuyos síntomas son tan diferentes.

HISTORIA. — En 1860, Duchenne (de Boulogne), hizo por primera vez la descripción metódica de una afección, que denominaba, con arreglo á sus síntomas: *parálisis progresiva de la lengua, del velo del paladar y de los labios*. Más tarde, Trousseau propuso reemplazar este nombre por el de *parálisis labio-gloso-laríngea* que es el que ha sido adoptado.

Un año antes, Duchenne (de Boulogne) y Duménil (de Rouen), habían ya referido un ejemplo de esta afección asociada á la atrofia muscular, comprobando al mismo tiempo la degeneración de los nervios bulbares y raquídeos.

Pero este bosquejo de la anatomía patológica de la enfermedad, quedó sin continuación durante varios años. En el intervalo, sin embargo, Clarke descubrió, aunque sin darle toda la importancia que el hecho merecía, la atrofia de las células motoras del núcleo del hipogloso y de los núcleos vecinos. Se trataba del bulbo de un sujeto atacado, como el enfermo de Duménil, de parálisis labio-gloso-laríngea, asociada á la atrofia muscular. El hecho encierra un interés especial, por la circunstancia de que durante la vida del enfermo se había observado atrofia de la lengua.

Hay que llegar al año 1869, para ver atribuir á las lesiones nucleares del bulbo su verdadero valor en la patogenia de la parálisis labio-gloso-laríngea. De esta época datan los trabajos de Charcot y Joffroy primero, y más tarde los de Duchenne y Joffroy. En el intervalo, Leyden dirigió una comunicación sobre esta afección al Congreso de Insprück (1869), pero no contenía ninguna alusión al papel de las células motoras de los núcleos bulbares en la fisiología patológica de la enfermedad.