

algunas veces, no existe más que uno, y á menudo hay varios ya en un mismo lado de la médula, ya en ambos. Existe la mayor irregularidad en esto. Finalmente, ya hemos visto que estos focos pueden, no sólo tener su asiento en la médula, sino también en el bulbo y hasta en el cerebro, y entonces, según la localización de las lesiones y el aspecto sintomático, la afección toma el nombre de hemiplegia cerebral infantil, idiotismo, epilepsia.

Cuando la autopsia no se verifica sino al cabo de bastante número de años, se observan en la médula alteraciones bien diferentes de las que acaban de ser expuestas.

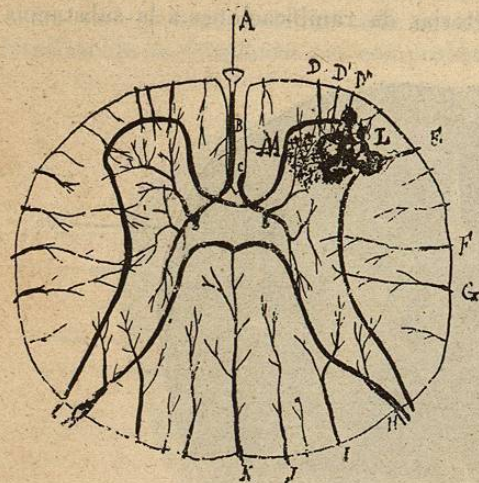


Fig. 62. — Esquema destinado á demostrar el mecanismo de la producción de las lesiones del asta anterior de la parálisis infantil. — A, arteria espinal anterior. — B, arteria del surco. — C, arteria surco-comisural. — D D' D'', arterias radiculares anteriores. — E, arteria lateral anterior. — F, arteria lateral media. Están representados dos focos de parálisis infantil, teniendo cada uno un origen distinto: uno de ellos, M, producido por una lesión primordial de la rama de la arteria surco-comisural, que se distribuye por el asta anterior, está comprendido por completo en esta asta; el otro, L, por una lesión primordial de una de las arterias radiculares anteriores, invade la sustancia blanca del cordón antero-lateral.

dinario engrosados, alguna vez dilatados, y como consecuencia, más visibles y parecen más numerosos que en el asta anterior sana.

Debido á la presencia de este foco antiguo y á la destrucción de las fibras nerviosas en él comprendidas, la mitad correspondiente á la médula ha sufrido una notable atrofia; ésta alcanza no sólo á la sustancia gris del asta anterior, sino á toda la sustancia blanca (cordón antero-lateral y cordón posterior) y también al asta posterior. Esta atrofia no parece, por lo demás, limitada á la médula, existe también en el hemisferio central del lado opuesto al foco medular (Sander, Rumpf, Colella, Fornario, etc.); es muy análoga á la que sobreviene á consecuencia de la amputación. En efecto, los miembros paralizados han sufrido tal trastorno de la nutrición en todas sus partes, que parece que se conducen como si no existieran.

Las raíces anteriores están muchas veces disminuídas de volumen, por lo menos las que nacen en los focos; pero con el microscopio, Joffroy y Achard

Desde luego, se observa muy á menudo, en los cortes examinados á simple vista, que un punto de la sustancia gris del asta anterior es más translúcido que las partes inmediatas. En este punto tuvo su asiento el foco de reblandecimiento inflamatorio, pero es claro que todo signo de inflamación aguda ha desaparecido, no encontrándose sino un tejido fibrilar, de naturaleza neuróglia, de mallas más ó menos apretadas, en cuyo espesor existe cierto número de células de Deiters; las fibras nerviosas están completamente destruídas, y la translucidez de toda esta región debe atribuirse especialmente á la falta de las vainas de mielina; las células ganglionares no existen. Los vasos están de or-

no han comprobado casi ninguna alteración de estructura, atribuyéndolo ellos á que las fibras destruídas han sido reemplazadas por otras sanas. Otros autores, por el contrario, han observado lesiones manifiestas en las raíces anteriores.

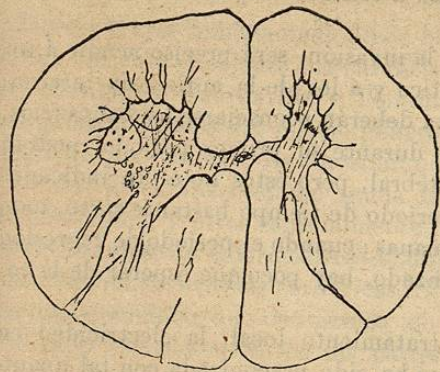


Fig. 63. — Corte de la médula cervical en un caso antiguo de parálisis infantil (según Charcot). Es de notar cuán atrofiadas están la sustancia gris y la sustancia blanca del lado derecho, asiento de la lesión.

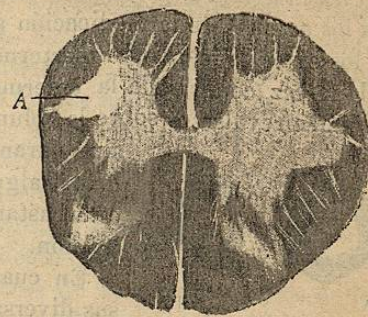


Fig. 64. — Médula lumbar en un caso de parálisis infantil. — A, foco antiguo, situado en la parte antero-externa del asta anterior izquierda; se verá que toda la mitad izquierda de la médula, tiene menor volumen que la derecha.

La misma divergencia existe respecto de los troncos de los nervios motores ó de los nervios mixtos. Joffroy y Achard no han podido tampoco encontrar alteraciones en ellos.

La desaparición de las fibras musculares puede ser total en los músculos paralizados; en general se encuentran aun algunas fibras, que pueden reconocerse como tales con el microscopio, estando constituido todo el resto del músculo por tejido fibroadiposo, hasta á veces por un tejido adiposo de tal modo abundante, que se designan estos casos con la denominación de « lipomatosis intersticial superabundante ». Por último, algunas veces se comprueba en los músculos paralizados la existencia de fibras hipertrofiadas; según Dejerine, esta hipertrofia es debida á una hiperactividad compensadora; según Joffroy y Achard, á una alteración degenerativa que quizás esté en relación con la lesión incompleta de cierto número de células de las astas anteriores.

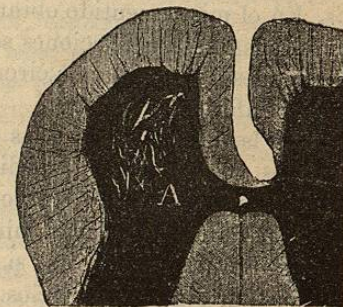


Fig. 65. — Mitad izquierda de la médula lumbar en un caso de parálisis infantil. En el asta anterior izquierda, en A, se ve una lesión en foco, en la cual se ve un considerable desarrollo de los vasos, ó por lo menos están en extremo dilatados y aparentes (Colección Damaschino).

Los huesos de los miembros paralizados participan en una gran proporción, como se ha visto, de la atrofia en masa de éstos miembros; desde este punto de vista macroscópico, sorprende la forma redondeada que presentan y la desaparición, ó al menos la gran disminución, de las elevaciones y las depresiones que deben presentar en el estado normal;



así es que en un corte transversal la substancia compacta aparece más uniforme en estos huesos que en el estado normal (Joffroy y Achard). Por el examen microscópico se ve, que de una manera general, los canales de Havers tienen menos diámetro que en el estado sano, disminución de diámetro más manifiesta en las capas profundas, que no llegan á tener más que la mitad del diámetro normal.

TRATAMIENTO. — En el momento de la invasión, será preciso acudir á todos los agentes de la medicación antipirética y á los de la antisepsia interna; en los casos de marcada hipertermia, hasta deberán aconsejarse los baños fríos.

Una vez confirmada la enfermedad, y durante su primer período, podrán aplicarse revulsivos sobre la columna vertebral, pero éstos no están indicados

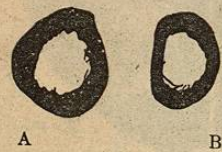


Fig 66. — Cortes de los dos húmeros en un caso de parálisis infantil. A, corte del húmero del lado sano; B, corte del húmero del lado afectado por la parálisis infantil (las dimensiones de éste son mucho menores, su contorno más redondeado (Colección Damaschino).

sino durante un período de tiempo bastante corto, todo lo más algunas semanas; cuando el período de regresión está bastante avanzado, hay poco que esperar de la revulsión.

En cuanto al tratamiento local, la electricidad en sus diversas formas ha sido preconizada con tal unanimidad, que no es posible no recurrir á ella; sin embargo, no hay que esperar verla dar siempre resultados considerables; parece haber sido exagerado su valor terapéutico en la parálisis infantil. En todo caso, se tendrá cuidado de no electrizar á los enfermitos antes de que el período de regresión haya llegado á cierto grado, pues se correría el riesgo de comunicar á una médula inflamada excitaciones que no podrían ser favorables.

Por el contrario, en los casos antiguos las aplicaciones eléctricas no parece que presenten inconvenientes, y mantienen en cierta medida la función de los músculos. En el mismo sentido obrará el amasamiento de las masas musculares. No deben desdeñarse las fricciones secas ó con un líquido alcohólico, para activar las funciones de la piel y su circulación y para combatir la tendencia al enfriamiento periférico.

Contra las desviaciones y las deformaciones de los miembros y de las articulaciones, los aparatos ortopédicos podrán prestar un servicio útil; pero con la condición de que estén bien contruidos y aplicados. En ciertos casos la tenotomía permitirá colocar el miembro en una dirección normal; pero es claro que no se llevará á cabo ésta, si no quedan músculos suficientes para que aquél pueda prestar algunos servicios. En estos últimos tiempos, se han hecho tentativas muy interesantes, desde el punto de vista quirúrgico, para hacer accionar los tendones de los músculos atrofiados, por los músculos que han quedado sanos.

Deberá asimismo llamar la atención del médico, el estado general de estos enfermitos, que en ocasiones están depauperados. Para esto, más que para la afección local, serán útiles la hidroterapia, el tratamiento balneario, los baños excitantes, los tónicos, los ferruginos, etc.

### Parálisis espinal aguda del adulto.

Moritz Meyer había notado desde hace tiempo la existencia, en los adultos, de una afección semejante á la parálisis infantil. Duchenne de Boulogne, Charcot, Bernhardt, Bourneville y Teinturier, Erb, E. C. Seguin, Schultze, etc., han publicado casos del mismo género; recientemente, Laveran (1) ha dado cuenta de otros nuevos. Es verosímil que, entre los que han sido designados con el nombre de parálisis espinal aguda del adulto, unos correspondan á otro cuadro nosológico, y otros especialmente puedan ser considerados como perteneciendo á la clase de enfermedades de origen infeccioso ó tóxico conocidas con la denominación de neuritis periféricas. Sin embargo, en otros casos, es realmente una lesión medular que consiste en un reblandecimiento inflamatorio agudo, localizado especialmente en las partes anteriores de la substancia gris de la médula. Esta localización es, por otra parte, la que da por sí sola, á los síntomas producidos por esta lesión caracteres bastante singulares para determinar la creación de esa variedad particular entre las mielitis agudas ó sub-agudas.

La analogía con la parálisis infantil sería completa, excepto la diferencia de edad en que sobreviene la afección medular; el mismo principio febril con prodromos idénticos (excepto las convulsiones que son propias de la infancia), el mismo modo de ser de la parálisis que aparece de una manera rápida y de una vez, y presenta bien pronto una fase de regresión; después el período de atrofia con pérdida de la reacción farádica de los músculos, exageración precoz de las galvánicas y reacción de degeneración. Pero, debido á la diferencia de edad en que comienza, se comprende que la atrofia deba quedar limitada á los músculos; en efecto, las otras partes de los miembros, especialmente el esqueleto, han adquirido ya su completo desarrollo en la edad adulta. Por lo tanto, los miembros conservan su volumen normal, y no se observan en ellos las deformaciones y desviaciones tan singulares de la parálisis infantil, ó al menos, si se presentan, son en menor grado. Como en esta última, no hay ni síntomas del aparato génito-urinario ni trastornos de la sensibilidad.

La parálisis espinal aguda del adulto puede también presentarse en individuos que hayan sufrido en su niñez la parálisis espinal infantil. Sterne da cuenta, en su Tesis, de cinco observaciones de este género que, en suma, serían una variante de aquellas «repeticiones tardías de amiotrofia», de que hemos tratado al hacerlo de la parálisis infantil; pero en vez de una amiotrofia de marcha lenta, más bien es una amiotrofia aguda que desde luego aparece con las condiciones de una recidiva, si bien con un intervalo de varios años.

La Anatomía patológica de la parálisis espinal aguda del adulto es por completo análoga á la de la parálisis infantil: el mismo reblandecimiento inflamatorio, la misma localización que predomina en las astas anteriores de la substancia gris (2).

(1) *Medecine moderne*, núm. 13, 1892.

(2) Como lo ha hecho notar Dejerine, en realidad, las autopsias son poco numerosas, y los datos que poseemos sobre esta materia dejan mucho que desear.



El pronóstico no es, en general, demasiado desfavorable, por lo menos en las formas simples. Aquellas que pueden ocasionar la muerte, y en las que las lesiones son más extensas, no son conocidas con la denominación de parálisis espinal aguda, sino pura y simplemente con la de *mielitis*. En las formas ligeras, el período de regresión puede ser tal, que lleguen á desaparecer la mayor parte de las parálisis, y entonces ni aun siquiera subsiste una verdadera alteración funcional del miembro ó miembros afectados.

El tratamiento se inspirará en las mismas indicaciones que el de la parálisis espinal infantil.

#### Esclerosis lateral amiotrófica.

**HISTORIA.** — Esta entidad morbosa debe su existencia nosológica á Charcot (1865, 1869, 1871, 1872, 1874, etc.), que la ha creado por completo, tanto en su aspecto clínico como en el anatómo-patológico. De aquí el habersele dado universalmente la denominación de « Enfermedad de Charcot ». A los trabajos del maestro, sus discípulos Joffroy, Gombault, Debove, P. Marie, etcétera, han añadido los suyos, y conviene citar los más recientes de Koschewnikoff (1) y de Roth, la Tesis de Florand (2), la Memoria de Thorbjörn Hwass (3), los de Muratoff (4), de Kronthal (5), de Joffroy y Achard (6). La constitución de esta especie morbosa, ha sido aceptada de un modo general; pero ha encontrado, sin embargo, por parte de Leyden en Alemania, una viva oposición. Más adelante se verá que esta divergencia es debida, sobre todo, á una mala interpretación, y que, en resumen, Leyden admite, como Charcot, la realidad de una afección que corresponde bajo sus aspectos clínico y anatómo-patológico á la « esclerosis lateral amiotrófica ».

**SINTOMATOLOGÍA.** — Los principales rasgos de esta enfermedad proceden de la coexistencia de la *parálisis espasmódica* y de la *amiotrofia*. Estos dos síntomas capitales pueden empezar aisladamente; es lo más común observarlos simultáneamente.

La *parálisis espasmódica* consiste en que, por una parte, hay considerable disminución de la motilidad voluntaria en algunos músculos, sobre todo en algunos de los de los miembros, y por otra, existen fenómenos espasmódicos muy marcados en los territorios invadidos por la parálisis.

Estos fenómenos espasmódicos consisten principalmente en la exageración de los reflejos tendinosos, tanto de la rodilla y de los miembros inferiores en general, como en el codo, en la muñeca y hasta en el tendón del masetero. El clonus del pie existe en la mayor parte de los casos.

(1) Koschewnikoff, *Archives de Neurologie*, 1883, et *Wjestrick Psychiatrii*, etc., 1885; anal. in *Neurolog. Centralbl.*, 1886, p. 565.

(2) Florand, Thèse de Paris, 1886.

(3) Thorbjörn Hwass, *Nordiskt Mediciniskt Arkiv*, 1889.

(4) Muratoff, Zur Topographie der Bulbärveränderungen bei Sclerosis lateralis amyotrophica. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, n.º 17.

(5) Kronthal, *Neurolog. Centralbl.*, 1891, p. 133.

(6) Joffroy et Achard, Notes sur un cas de sclérose latérale amyotrophique *Arch. de Méd. expérimentale*, II, p. 434, 1890.

La parálisis espasmódica ejerce una manifiesta influencia sobre la actitud que presentan los enfermos. Estos individuos tienen, al andar, el aspecto de la paraplegia espasmódica, es decir, que sus piernas están más ó menos rígidas, que experimentan una verdadera dificultad para separar sus pies del suelo, que rozan con la punta; que á menudo la producción del clonus del pie por el esfuerzo de la progresión, les hace como saltar sobre sí mismos; además, debido á la disminución de la motilidad voluntaria, su locomoción es penosa y pesada.

Hasta cuando los enfermos permanecen en cama á consecuencia del predominio de la parálisis, sus piernas están ordinariamente, aunque no siempre, extendidas con cierta rigidez y tienen tendencia á experimentar alguna rotación hacia adentro.

En cuanto á los miembros superiores, están por lo general en la posición descrita por Charcot:

Los brazos aplicados á lo largo del cuerpo, resistiendo los músculos del hombro cuando se quiere separar aquéllos. Los antebrazos en semi-flexión y pronación; no es posible colocarlos en supinación sin emplear alguna fuerza y sin provocar dolor. Ocurre lo mismo con la muñeca, que también está á menudo en semi-flexión, mientras que los dedos están abarquillados hacia la palma de la mano á consecuencia de la atrofia de los interoseos.

Respecto del segundo de los síntomas cardinales de la esclerosis lateral amiotrófica, la *atrofia muscular* se presenta con las modalidades siguientes:

La atrofia está sobre todo más pronunciada en los miembros superiores, particularmente en las manos, que es por donde se la ve empezar. Sólo se observa en el período inicial algo de hundimiento de los espacios interoseos, algo de aplanamiento de las eminencias tenar é hipotenar; más tarde la atrofia no deja de progresar, y, desde el punto de vista funcional, no tardan en comprobarse todos los signos tan bien descritos por Duchenne (de Boulogne), en las formas de amiotrofia, que interesan los pequeños músculos de la mano. Finalmente, al cabo de un tiempo bastante largo, la mano llega á tomar en un grado muy pronunciado la actitud « en garra »; su cara palmar aplanada, sin ningún relieve á consecuencia de la desaparición de las eminencias tenar é hipotenar; además, la segunda y tercera falange de los dedos están en completa flexión, hasta el punto de que las uñas casi tocan á la palma de la mano, mientras que las primeras falanges permanecen en extensión. Cuando la deformación ha llegado á este grado, los dedos no pueden ejecutar ningún movimiento.

No tardan en ser también invadidos los antebrazos, y á causa de la disposición de las articulaciones del codo quedan de un modo permanente en la pronación, por ser esta una actitud natural que no exija la intervención de ningún acto muscular.

Los músculos de los brazos, de los hombros, no son invadidos sino más tarde y en general en menor grado. Según P. Blocq, pudiera alguna vez observarse que la esclerosis lateral amiotrófica comenzara por estos músculos.

Los músculos del cuello pueden participar de las mismas alteraciones; en este caso, la cabeza está inclinada hacia adelante, y hay cierta rigidez en los movimientos del cuello, que llegan á quedar limitados.



La atrofia aparece también en los miembros inferiores, pero en un grado mucho menos del que alcanza en los superiores: lo que domina en estos es la parálisis acompañada de los fenómenos espasmódicos, antes estudiados.

Esta amiotrofia tiene origen, por decirlo así gradualmente, haz por haz, fibra por fibra. Uno de sus caracteres distintivos es el ir acompañada, por lo menos al principio, de contracciones fibrilares muy pronunciadas. Estas pueden llegar hasta tal punto, que los músculos en que se presentan parece realmente que palpitan, y esto no sólo sucede en los de los miembros, sino también en los del cinturón escapular é iliaco y hasta en los de la cara.

Las *reacciones eléctricas* no presentan nada de patognomónico; lo que parece más comprobado es la disminución más ó menos marcada de la excitabilidad eléctrica: en cuanto á la reacción de degeneración, alguna vez se la observa, pero únicamente en ciertos músculos y no siempre muy clara.

Pueden considerarse indemnes los esfínteres en la esclerosis lateral amiotrófica, por lo menos hasta un período avanzado de la enfermedad; sus alteraciones se han observado sólo excepcionalmente en el período terminal.

La *sensibilidad* está intacta, tanto la sensibilidad general como la especial; el aparato de la visión queda por completo indemne. A lo sumo, pueden observarse algunas parestesias, algunas sensaciones de adormecimiento ú hormigueo en los miembros, en el momento en que empiezan los fenómenos paralíticos. Sin embargo, Oppenheim (1) ha comprobado, en un caso reciente, una hiperestesia para todas las excitaciones en la región izquierda del tórax, y además la anestesia para la temperatura y el dolor, en el pie y pierna derechos. Pero es dudoso que fuera este un caso completamente característico de esclerosis lateral amiotrófica.

Los *reflejos cutáneos* son normales, por lo menos en los segmentos de los miembros en que la conservación de los músculos es suficiente para determinar la contracción correspondiente á la excitación cutánea.

Tales son los *síntomas espinales* de la esclerosis lateral amiotrófica, pero ésta presenta también otro orden de fenómenos: los *síntomas bulbares* que le dan un aspecto clínico tan particular y contribuyen á que resulte una afección esencialmente grave.

Los *síntomas bulbares* de la esclerosis lateral amiotrófica, corresponden exactamente á la descripción magistral que hizo Duchenne (de Boulogne), de la parálisis labio-gloso-laríngea, hasta tal punto, que es posible, con justo fundamento, dudar si en su forma típica esta última afección no procede de la esclerosis lateral amiotrófica. Debiendo tratarse en detalle de esa enfermedad entre las del bulbo, nos limitaremos á enumerar aquí los principales fenómenos bulbares que se presentan en la Enfermedad de Charcot.

Desde luego se observan en la cara, en los labios y en el mentón, sacudidas fibrilares muy características; más tarde, cuando la atrofia de los músculos de esta región es bastante pronunciada, la boca queda entreabierta y deja fluír la saliva. La mayor depresión de los surcos naso-labiales da á la fisonomía de estos enfermos un aspecto lloroso muy singular.

En los músculos de la parte superior de la cara no se observa nada análogo;

(1) Oppenheim, Zur Pathologie der chronischen Spinallähmung. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie*, 9 Mayo 1892

sin embargo, con alguna frecuencia, cuando está muy acentuada la afección, las cejas parecen dirigidas hacia arriba, quizás á causa de la falta de antagonismo por atrofia de los músculos peri-bucales que están atrofiados.

La lengua participa de la atrofia; aplanada en el fondo de la boca aparece sembrada de elevaciones y depresiones, presentándose asimismo en ella el temblor fibrilar.

El velo del paladar está péndulo y flácido; por lo tanto, hay imposibilidad de soplar y silbar, voz gangosa y dificultad en la deglución.

Estas alteraciones de los músculos de los labios, de la lengua y del velo del paladar, determinan considerables trastornos de la fonación: los enfermos no pueden pronunciar ciertas vocales ó consonantes.

Finalmente, los trastornos bulbares pueden perturbar las funciones de otros aparatos; de ahí, dificultad de la respiración, accesos de sofocación, aceleración é irregularidad de los latidos cardíacos, síncope, muerte súbita, etc.

Merecen ser investigados diferentes reflejos en el territorio de los nervios bulbares:

El reflejo faríngeo generalmente está conservado, por lo menos hasta tanto que la destrucción de los músculos de la faringe no sea tan pronunciada, que impida toda contracción en ellos.

El reflejo del masetero consiste, como es sabido, en que la percusión ó la tracción del tendón de este músculo, estando la boca entreabierta, determina su contracción y, por consiguiente, la aproximación de los maxilares. Este reflejo está muy exagerado.

En cuanto á las *funciones psíquicas*, aun cuando se haya dicho lo contrario, deben, en regla general, considerarse más ó menos alteradas. En efecto, la inteligencia está debilitada, la emotividad muy aumentada.

**MARCA Y FORMAS.** — La esclerosis lateral amiotrófica puede empezar de modo muy distinto, según que los síntomas iniciales se presenten en los miembros superiores, en los inferiores ó en los nervios bulbares; más adelante, y de una manera progresiva en su evolución, van apareciendo los demás síntomas.

Cuando se verifica su principio por los miembros superiores, se observa desde luego la presencia de fenómenos de amiotrofia, como queda dicho, localizados en las manos (interoseos, eminencias tenar é hipotenar).

Cuando los miembros inferiores son los invadidos primero, presentan los enfermos, sobre todo, los signos de la paraplegia espasmódica más ó menos intensa; no existe, por decirlo así, amiotrofia.

Finalmente, si los fenómenos bulbares aparecen los primeros, se puede observar todo el conjunto de una parálisis bulbar típica, sin atrofia notable de las manos ni evidente paraplegia espasmódica.

**DIAGNÓSTICO.** — Se comprende que un observador que no esté prevenido pueda, en presencia de aspectos clínicos tan diferentes, creer que se trata de tres enfermedades distintas, cuando en realidad es una sola afección. Según nuestro modo de ver, este es el error que ha cometido Leyden, cuando ha querido erigir en entidad morbosa distinta su parálisis bulbar progresiva, que no es, en resumen, más que la esclerosis lateral amiotrófica primitivamente bulbar.

Es, por lo tanto, imprescindible, para establecer el diagnóstico de la escle-