

rosis lateral amiotrófica, tener en cuenta las enfermedades que presentan analogía con una de estas tres formas :

A) En la forma en que el fenómeno predominante es la *amiotrofia*, se hará el diagnóstico con la atrofia muscular de las poli-neuritis, teniendo en cuenta que en estas últimas se verifica también su principio por las extremidades, la actitud «en garra» de las manos, la presencia de contracciones fibrilares, algunas reacciones eléctricas análogas; en una palabra, la simple inspección de los enfermos no permitirá muchas veces distinguir entre sí ambas afecciones. Para conseguirlo así, se tendrá presente que en las poli-neuritis los trastornos de la sensibilidad, sin ser constantes, son más frecuentes y más acentuados que en la Enfermedad de Charcot. Pero el verdadero medio de diagnóstico consiste en la investigación de los reflejos tendinosos. En efecto, se sabe que en las poli-neuritis los reflejos tendinosos están disminuídos ó abolidos, mientras que en la esclerosis lateral amiotrófica están exagerados considerablemente.

Asimismo, en algunos casos muy raros de *miopatía progresiva primitiva*, en los que en las extremidades se presenta una atrofia muscular y hasta la mano «en garra», bastante análogos á los de la esclerosis lateral amiotrófica, el diagnóstico se hará en vista de la disminución ó de la abolición de los reflejos tendinosos.

En realidad, cuando existe una verdadera dificultad para hacer el diagnóstico es con las amiotrofias, en las que los reflejos tendinosos estén aumentados. Entre las amiotrofias de esta categoría deben, sobre todo, mencionarse :

La *siringomielia*, que se distingue por la existencia de trastornos especiales de la sensibilidad (termo-anestesia) y desórdenes tróficos cutáneos, como el mal perforante, panadizos, etc.

La *paqui-meningitis cervical hipertrófica*, en la que la actitud de la mano es más bien la de *predicador* (Charcot, Joffroy). Además, cuando esta forma de meningitis espinal es debida á lesiones óseas, se observa la deformación del raquis; finalmente, en la mayor parte de los casos se presentan dolores pseudo-neurálgicos de un tipo especial.

La *amiotrofia generalizada*, consecutiva á algunas *poli-artritis infecciosas*; esta amiotrofia invade por lo general mayor número de músculos que la de la esclerosis lateral amiotrófica, aparece mucho más acentuada en los músculos de los miembros inferiores, siendo aquella posición de la mano «en garra», menos usual y completa. Finalmente, el diagnóstico resulta hecho con la investigación de las diferentes artritis ó artropatías, y muchas veces con la pre-existencia de una blenorragia.

B) En la forma en que el fenómeno predominante es la *paraplegia espasmódica*, se hace el diagnóstico con la *tabes dorsal espasmódica*, teniendo presente que, si bien muchas veces casos de esclerosis lateral amiotrófica han sido considerados como de *tabes dorsal espasmódica*, este error proviene, en gran parte, de la mala interpretación que ha reinado durante mucho tiempo sobre la manera de comprender esta última enfermedad. De asentir á la opinión expuesta en este *Tratado*, de que la *tabes dorsal espasmódica* es siempre una enfermedad congénita, esta sola noción permitirá distinguirla de la Enfermedad de Charcot. Desde el punto de vista objetivo, podrá basarse el diagnóstico en la falta de amiotrofia y de sacudidas fibrilares de los músculos.

Las *mielitis transversas* van á menudo acompañadas de alteraciones en los esfínteres; además, las partes situadas por encima de la lesión de la médula no presentan ninguna perturbación en sus funciones. No sucede lo mismo en la Enfermedad de Charcot; en efecto, la rigidez muscular en esta afección, aun cuando predomina en las extremidades inferiores, también se presenta en las superiores. Además, en las *mielitis transversas* hay con frecuencia trastornos de la sensibilidad ó dolores.

La *esclerosis en placas* puede confundirse con la Enfermedad de Charcot, cuando se presenta en forma de *paraplegia espasmódica*, ó lo que es menos común, cuando reviste la forma amiotrófica. Son de tal manera múltiples los síntomas de la esclerosis en placas, que sería muy sorprendente que con una detenida investigación no se encontrasen entre ellos algunos para esclarecer el diagnóstico.

C) En la forma en que los fenómenos predominantes son de naturaleza bulbar, se hará el diagnóstico con las *parálisis bulbares agudas* sabiendo que en éstas sobrevienen los accidentes de un modo mucho más brusco, y que muchas veces su gravedad es tal, que tiene un término fatal en pocos días.

Las *parálisis bulbares crónicas*, no presentan de ordinario un curso tan claramente progresivo; es raro que invadan tan gran número de músculos y de un modo tan simétrico, como sucede en las manifestaciones bulbares de la esclerosis lateral amiotrófica.

La *parálisis pseudo-bulbar* de origen cerebral, va acompañada por lo común de cierto grado de hemiplegia uni ó bilateral, aparece casi siempre después de accidentes apoplectiformes; finalmente, en esta afección el reflejo faríngeo está casi siempre abolido, mientras que subsiste en la esclerosis lateral amiotrófica. Este hecho está en contradicción con lo que generalmente está admitido.

PRONÓSTICO. — El pronóstico de la «Enfermedad de Charcot» es de los más sombríos; la muerte sobreviene siempre como consecuencia de los progresos de la afección, y hasta en los casos en que parece causada por una enfermedad intercurrente, ésta proviene muchas veces de los desórdenes ocasionados por aquélla en las funciones de los centros nerviosos (neumonía de deglución). La terminación fatal es, de ordinario, por el corazón ó por el pulmón, unas veces á consecuencia de una disnea intensa, otras de un síncope; ambos accidentes deben relacionarse con una lesión de los núcleos del pneumogástrico.

La duración de la esclerosis lateral amiotrófica es variable; de un modo general, puede fijarse entre dieciocho meses y dos años; sin embargo, algunas veces la muerte puede sobrevenir mucho más pronto — tres, seis meses — en otras ocasiones más tardíamente, al cabo de tres ó cuatro años. El modo de empezar parece influir, aunque sólo hasta cierto punto, sobre el curso de la esclerosis lateral amiotrófica; es decir, que la forma bulbar es más rápidamente mortal que la amiotrófica, y sobre todo, que la forma caracterizada por la *paraplegia espasmódica*.

ANATOMÍA PATOLÓGICA. — Las lesiones de la esclerosis lateral amiotrófica pueden interesar, no sólo el bulbo y la médula, sino también el cerebro y el sistema neuro-muscular periférico.

I. Médula. — A) Substancia gris de las astas anteriores. — Sus lesiones consisten, no sólo en la *atrofia de las grandes células ganglionares* y en la desaparición de cierto número de éstas, sino también en alteraciones más ó menos marcadas de las otras partes que constituyen la substancia gris de las astas anteriores, y en particular de las fibras nerviosas que en el estado normal existen en tan gran abundancia. Estas alteraciones son la causa de que en la esclerosis lateral amiotrófica, sometidas las astas anteriores á la coloración de Weigert, presenten un tinte mucho menos obscuro que cuando la médula está sana, y que este color claro contraste con el de las astas posteriores que conservan casi por completo su coloración normal.

B) Substancia blanca. — a) Está invadido sobre todo el haz piramidal de un modo sistemático, puesto que no sólo el haz piramidal cruzado, sino también el haz piramidal directo, son asiento de una degeneración muy intensa.

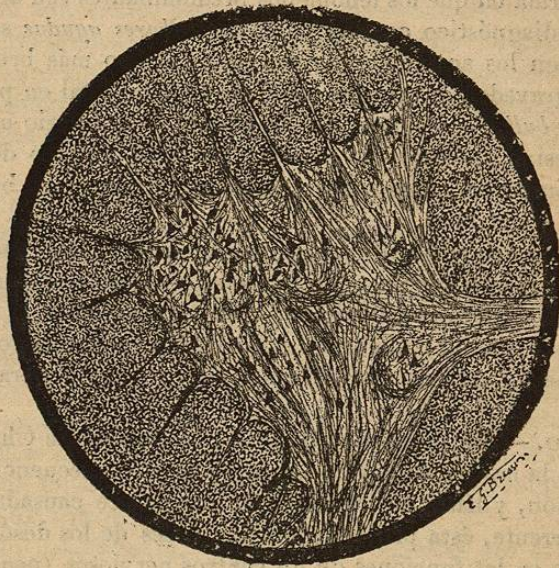


Fig. 67. — Asta anterior normal con sus células ganglionares y el entrecruzamiento de las fibras nerviosas, que por la coloración con la hematoxilina de Weigert da al asta un color obscuro. (1/2 esquemático).

b) La masa de los haces antero-laterales presenta también alteraciones notables, de tal manera, que la zona de esclerosis en el cordón lateral es mucho más extensa que el territorio del haz piramidal cruzado, propiamente dicho, cuya extensión á las partes extra-piramidales del cordón antero-lateral es además mucho más pronunciada en la región dorsal y en la región cervical. Esta diseminación de las lesiones aparece igualmente muy manifiesta cuando se hace la investigación de los cuerpos granulosos en las fibras afectadas por la degeneración en el dominio del cordón lateral y del antero-lateral; se encuentran, en efecto, cuerpos granulosos no sólo en el territorio de los haces piramidales directo y cruzado, sino también, aunque en menor cantidad, en el espacio que se extiende delante del haz piramidal cruzado.

c) Los cordones de Goll presentan un aspecto singular, que no es, por lo de-

más, en ningún modo análogo á la esclerosis de los otros cordones blancos de que acaba de tratarse, distinguiéndose especialmente por la falta de cuerpos granulosos: este aspecto anormal consiste en el color más obscuro que toman aquellos cordones con la coloración por el carmín y en el color más claro que les da la hematoxilina de Weigert. Los resultados obtenidos con estas dos coloraciones parecen indicar que hay, ya que no desaparición de las vainas de mielina, al menos alteración de éstas, y probablemente también algo de hiperplasia del tejido intersticial. Es posible que estas modificaciones en el aspecto de los cordones de Goll sean debidas (?) á lesiones de las « células del cordón posterior » situadas en la substancia gris.

II. Bulbo. — A) Substancia gris. — Sobre todo, son los núcleos motores los que están invadidos por el proceso degenerativo, y entre ellos, en primer

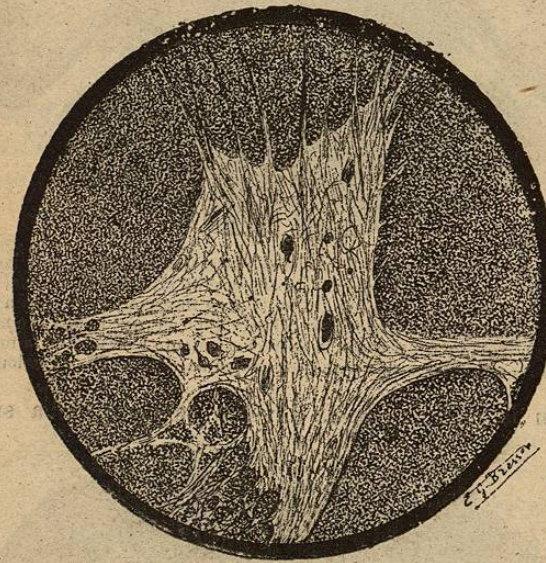


Fig. 68. — Asta anterior en un caso de esclerosis lateral amiotrófica. Es de notar la falta de la mayor parte de las células nerviosas, la atrofia de algunas otras; á consecuencia de la desaparición de una gran parte de las fibras nerviosas de esta región, la coloración con la hematoxilina de Weigert no da al asta anterior un color tan obscuro como en estado normal. (1/2 esquemático).

término, el del hipogloso, estando sólo alterado el núcleo principal de este nervio, mientras que permanecen intactos el núcleo de Roller y las grandes células diseminadas á lo largo de las fibras radiculares del mismo nervio (Muratoff).

Cuando el núcleo motor del trigémino está invadido, se observa la pérdida de los movimientos de lateralidad de las mandíbulas (diducción), sobre los que Duchenne (de Boulogne) ha insistido con tanta precisión.

Las lesiones pueden alcanzar al núcleo del facial, al posterior del pneumogástrico (Muratoff). Los núcleos de los músculos oculares quedan siempre indemnes.

B) Substancia blanca. — Los signos más claros de degeneración existen en las fibras del haz piramidal, pero conviene fijarse en que en la mayoría de los

casos, no están interesadas en el proceso morboso más que un número muy escaso de esas fibras; su intensidad no alcanza un grado tan pronunciado en

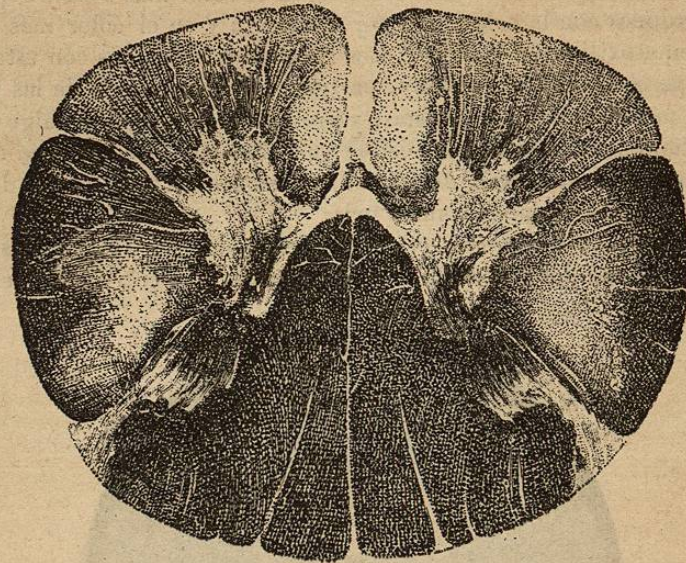


Fig. 69. — Corte de la médula en un caso de esclerosis lateral amiotrófica, dibujado y comunicado por G. Marinesco. 6.º par cervical. La degeneración ocupa muy claramente el haz piramidal directo, el haz piramidal cruzado y, aunque en menor grado, la zona intermedia del cordón lateral. Debe apreciarse muy especialmente el color blanquecino del asta anterior, que indica una muy notable disminución en el número de fibras que constituyen el entrecruzamiento nervioso de la misma; en el asta posterior, por el contrario, ese entrecruzamiento parece que ha conservado su coloración habitual.

el bulbo como en la médula; hasta á veces se comprueba su existencia en

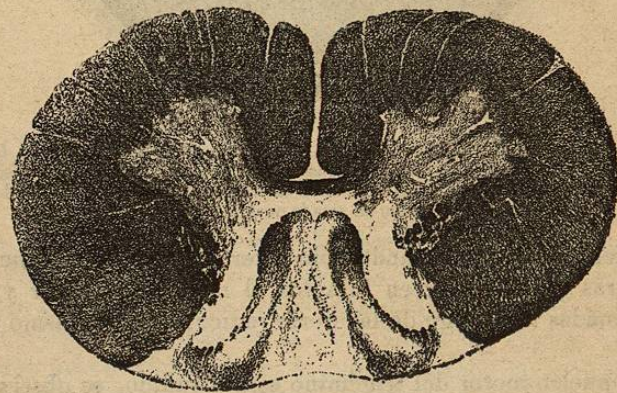


Fig. 70. — Corte de una médula de tabes típica, en la que el máximo de lesiones tienen su asiento en la región dorso-lumbar, dibujado y comunicado por G. Marinesco. Debe notarse la completa desaparición, por decirlo así, del entrecruzamiento de las fibras nerviosas en el asta posterior, y compararse este corte con la fig. 12, que representa otro de esclerosis lateral amiotrófica, en la que, por el contrario, la desaparición del entrecruzamiento de las fibras nerviosas, está perfectamente limitada al asta anterior.

las partes inferiores del bulbo y no se la encuentra en la parte superior del mismo.

El haz longitudinal posterior, las fibras del rafe, participan de esas alteraciones (Muratoff), así como algunas de las fibras de la cinta de Reil (Roth, Muratoff).

III. Protuberancia. — Se encuentra en ella en algunos casos, aunque no en todos, fibras alteradas situadas alrededor de la parte media é inferior; en estos casos, en los cortes por congelación, se observa la presencia de cuerpos granulosos en corto número; por lo demás, no puede establecerse comparación alguna entre la intensidad de este proceso morboso y la degeneración comprobada en la médula.

IV. Pedúnculo. — Sus lesiones ocupan de un modo muy manifesto el territorio del haz piramidal, pero no suelen presentarse en todos los casos.

V. Cerebro. — La primera descripción de las alteraciones de las fibras intracerebrales del haz piramidal, en la esclerosis lateral amiotrófica se debe á Koschewnikow; este autor se ha servido del método de las disociaciones múltiples. Poco después, P. Marie, empleando el método de los cortes por congelación, ha podido seguir la degeneración de esas fibras en toda la longitud de su trayecto desde la corteza cerebral hasta la médula lumbar, al pasar por la sustancia blanca de las circunvoluciones, el centro oval, la porción piramidal de la cápsula interna (dos tercios anteriores del segmento posterior de esta cápsula), y viniendo á terminar en los pedúnculos y en la protuberancia.

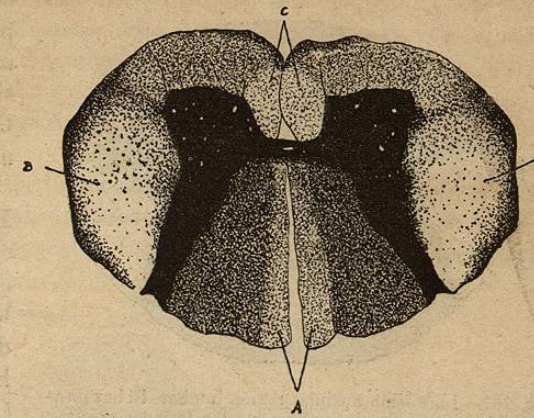


Fig. 71. — Corte de la región cervical, en un caso de esclerosis lateral amiotrófica. Las partes esclerosadas están tanto más blancas cuanto más alteradas se hallan. B, esclerosis del cordón lateral, que avanza mucho más allá de los límites del haz piramidal cruzado. C, haz piramidal directo. A, esclerosis ligera de los cordones de Goll. Las lesiones de la sustancia gris, no están indicadas.

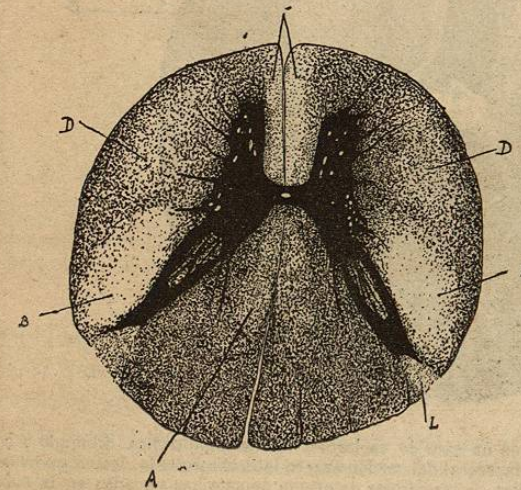


Fig. 72. — La misma médula, región dorsal y las mismas letras. D, cordón antero-lateral que presenta también cierto grado de esclerosis; este cordón está también afectado en la región cervical. Las lesiones de la sustancia gris no están representadas.

Pero las lesiones de las circunvoluciones en la esclerosis lateral amiotrófica no sólo invaden las fibras del haz piramidal, sino que aun pueden en algunos

casos observarse en la *substancia gris* de las circunvoluciones motoras, especialmente en las grandes células piramidales; éstas son en menor número y presentan la atrofia de sus prolongaciones (P. Marie, Charcot y P. Marie, Koschewnikow).

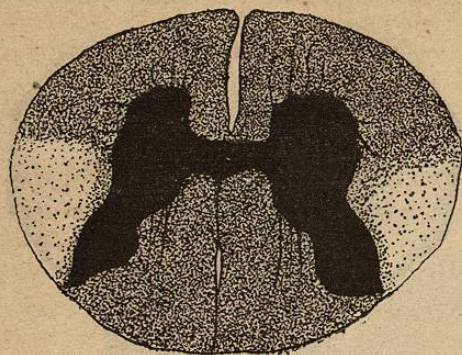


Fig. 73. — La misma médula, región lumbar. El haz piramidal cruzado está muy alterado; las lesiones avanzan además algo más allá del territorio de este haz. No están representadas las lesiones de la *substancia gris*.

hasta su porción terminal (médula lumbar), parecería indicar que es en ellas donde alcanza su *máximum* el proceso morboso; pero no es posible explicar de esta manera por qué, en cierto

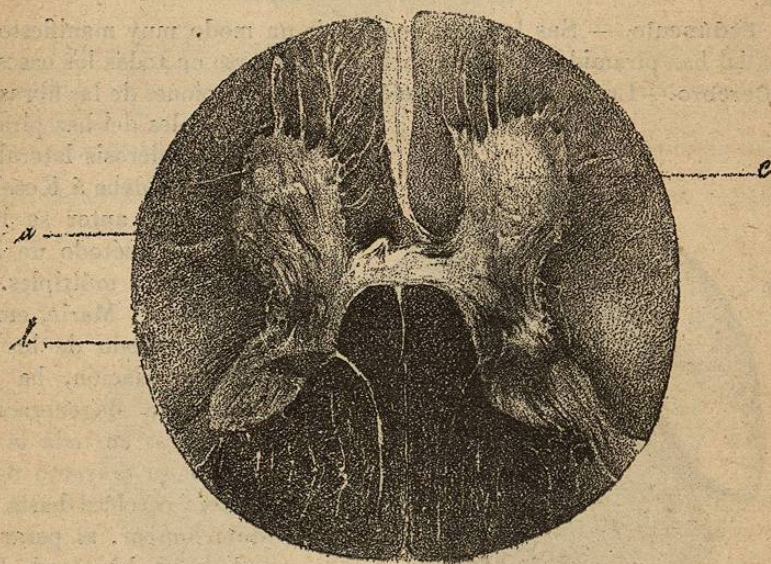


Fig. 74. — Corte al nivel de la 2.^a lumbar, en un caso de esclerosis lateral amiotrófica, dibujado y comunicado por G. Marinesco. — a, haz fundamental del cordón antero-lateral atrofiado, lesión que verosímilmente está en relación con la alteración de las células de origen de este haz situadas en la *substancia gris* de la médula (no se trata de una lesión del haz piramidal directo, porque de ordinario este haz no desciende hasta la región lumbar). — b, haz piramidal cruzado muy degenerado. — c, asta anterior pobre en células y en fibras nerviosas; la lesión interesa especialmente la porción antero-interna del asta, y está más acentuada al lado derecho que al izquierdo.

número de casos, las lesiones de las fibras piramidales se presentan sólo á partir de la región inferior del bulbo y faltan en la protuberancia y en los pedúnculos. En cuanto á la degeneración comprobada en la región intermedia

del cordón antero-lateral, no puede explicarse tampoco por la degeneración de las fibras piramidales. Es muy verosímil que, en su mayor parte, las lesiones del haz piramidal nazcan allí mismo y sean producidas por una poliomielititis que interesa no sólo las células motoras, sino también las «células del cordón lateral», situadas en la *substancia gris* de la médula.

¿Bajo qué influencia se desarrolla este proceso morboso? Se ignora por completo.

¿Se trata de una especie de disolución espontánea de uno ó de varios sistemas anatómicos? ¿O la alteración de estos distintos grupos de células nerviosas depende de una influencia general? He aquí cuestiones completamente in-

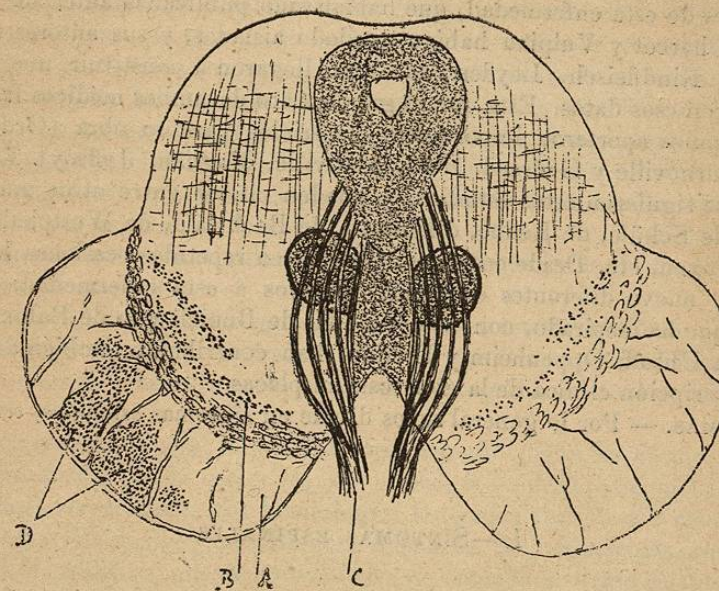


Fig. 75. — Corte de los pedúnculos cerebrales en un caso de esclerosis lateral amiotrófica. C, fibras del tercer par; B, células de la *substancia negra* de Semmering; A, pie del pedúnculo; D, cuerpos granulosos situados en la región media del pie del pedúnculo. Estos cuerpos granulosos que existían también en el pedúnculo del lado derecho, no están indicados con el fin de simplificar el dibujo (!/a esquemático).

solubles. ¿Podría también suponerse que son lesiones primitivamente vasculares, que accionando sobre la *substancia gris* de la médula y de las circunvoluciones, produjeren la degeneración de los elementos nerviosos?

En cuanto á la etiología, carecemos en absoluto de datos sobre las causas de la esclerosis lateral amiotrófica; la herencia parece que no tiene importancia; las distintas enfermedades infecciosas no ejercen ninguna acción directa ni mediata.

Lo único que se puede decir, es que se trata de una afección de la segunda mitad de la edad adulta, esto es, que empieza, por lo común, entre los treinta y cinco y cincuenta años. Los casos en que haya aparecido en la infancia son dudosos, por no decir equivocadamente juzgados. Quizás se presenta más á menudo en el sexo femenino que en el masculino.