

dos días). Por lo demás, la hemiplegia es transitoria, como queda dicho, pero tarda más en desaparecer que el ataque apoplectiforme que la acompañaba. Estos ataques no existen en algunos enfermos, en otros se repiten varias veces con intervalos más ó menos largos; por último, hasta pueden ocasionar la muerte por la persistencia del coma.

MARCA Y FORMAS CLÍNICAS. — El curso de la esclerosis en placas, por lo menos en su forma típica, abarca, según la descripción de Charcot, tres estadios:

El primero es el estadio del *principio* de la enfermedad. Cuando éste se desarrolla de un modo lento, como es lo ordinario, se observa desde luego la aparición de los síntomas cerebrales: vértigos, cefalalgia, incertidumbre de la progresión ó la de los síntomas espinales, especialmente la paraplegia espasmódica. Más tarde, el conjunto de fenómenos propios de la enfermedad se completa poco á poco. A veces los fenómenos iniciales están constituidos por la aparición de dolores más ó menos intensos, bastante semejantes á los de la *tabes*. Por último, el principio puede ser brusco, y entonces consiste ó en un ataque apoplectiforme, seguido ó no de hemiplegia, ó en la hemiplegia no precedida de ataque. Alguna vez, aun cuando esto es menos frecuente, los trastornos iniciales son los de la visión. Este primer período puede durar bastante tiempo, de uno hasta cinco años y aun más.

El segundo estadio es el de la enfermedad confirmada, y entonces se observan los síntomas que la constituyen en todo su desarrollo; á pesar de ello, el estado general es bueno, y aun cuando, en algunos casos, el enfermo esté casi siempre en cama, su salud general no inspira ninguna especie de inquietud. Este período puede asimismo tener una duración bastante larga y prolongarse algunos años.

El tercer, ó estadio terminal, evoluciona de un modo más rápido. Está caracterizado por una especie de depauperación general, los diferentes aparatos experimentan trastornos más ó menos intensos en sus funciones, el apetito disminuye, las digestiones son malas, aparecen parálisis vesicales, y los enfermos no tardan en llegar á estar caquécticos. En este estado, en el que no tienen resistencia alguna, sucumben pronto á una ú otra enfermedad intercurrente: tuberculosis pulmonar, neumonía, fiebre tifoidea, septicemia originada por las escaras que sobrevienen á veces en este período, á causa de la incontinencia de orina y de las materias fecales.

Claro es que esta descripción es por completo esquemática. Dado que la esclerosis en placas no es una enfermedad, sino una simple lesión que sobreviene en el curso de otro padecimiento, se comprende que es imposible describirla con un curso en absoluto autónomo; por lo tanto, sus modalidades son frecuentes y diversas.

Así es como, en algunos casos, el curso es crónico con agravaciones bruscas, ó crónico remitente, con largos períodos estacionarios, y hasta con mejorías relativas, que se intercalan entre los brotes de exacerbación ó de progresión de los síntomas principales.

Por último, no es raro observar una *mejoría permanente*, y no resulta absurda la posibilidad de la *curación* (Charcot, Catsaras). La noción de la posibilidad de curación ha sido por primera vez indicada por Charcot; este autor ha

demostrado, con varias observaciones, que esta terminación no es excepcional. Esto es un elemento muy importante que no debe echarse en olvido cuando se establezca el pronóstico de la esclerosis en placas, y que contribuye á que sea, en resumen, una afección mucho menos grave de lo que pudiera pensarse en vista de las primeras descripciones que se hicieron de esta enfermedad. Hasta en ciertos casos en que el padecimiento cambia de repente, después de haberse presentado solo algunas semanas ligeros trastornos en la locución, algo de temblor y de vacilación en la progresión, se ven desaparecer del todo esos fenómenos y producirse una completa *restitutio in integrum*.

La *duración* de la esclerosis en placas, por las razones antedichas, es en extremo variable; en algunos casos puede prolongarse durante quince, veinte años y aun más, pero, como término medio, puede afirmarse que los individuos que padecen esta enfermedad conservan la vida por un período de cinco á diez años.

Desde el punto de vista de sus formas pueden distinguirse, según el predominio de uno ú otro grupo de síntomas, una forma *cerebro-espinal*—que es la más frecuente—una forma *cerebral* y otra *espinal*, esta última caracterizada sobre todo por la paraplegia espasmódica. Deben muy especialmente mencionarse los casos denominados formas *frustradas*, en los que no existe más que un solo síntoma, ó por lo menos en los que un síntoma está desarrollado de un modo singular y domina todo el cuadro clínico.

DIAGNÓSTICO. — Por especial y hasta patognomónico que pueda parecer el aspecto de la esclerosis en placas en su forma típica, no es menos cierto que ese aspecto puede ser simulado por otras enfermedades, hasta el punto de poder engañarse.

El *histerismo* es una de las que han motivado el mayor número de errores de diagnóstico. Se ve, en efecto, en algunas ocasiones, que esta enfermedad va acompañada (Souques (1), Dutil (2) de una agrupación de síntomas que se asemejan mucho á los de la esclerosis en placas más clásica: vértigos, apoplejía, hemiplegia, temblor al ejecutar los movimientos intencionales, dificultad para la emisión de la palabra, diplopia.

Para distinguir estos casos de los que son debidos á la enfermedad que estudiamos, es absolutamente indispensable la investigación de los trastornos de la sensibilidad, porque como queda dicho, estos trastornos son por lo general muy poco importantes en la esclerosis en placas, y en cambio figuran entre los más característicos de los fenómenos histéricos. Se deberá, además, investigar con prolijo detenimiento la existencia ó la ausencia de los estigmas descritos por Charcot.

Por desgracia, esta investigación no siempre basta para precisar el diagnóstico, porque con mucha frecuencia se encuentran enfermos en los que la esclerosis en placas y el *histerismo* van asociados. Este es un hecho muy interesante y que ha quedado muy bien esclarecido en la tesis de G. Guinon (3). Entre las enfermedades orgánicas del sistema nervioso, la esclerosis en placas es una de las que con más frecuencia pueden ser el « agente provocador » del

(1) Souques, Thèse de Paris, 1891.

(2) Dutil, Thèse de Paris, 1888.

(3) Georges Guinon, Les agents provocateurs de l'hystérie. Thèse de Paris, 1887.

histerismo. Se concibe que en estos casos pueda ser en extremo difícil clasificar lo que corresponde á una ó á otra de ambas afecciones, porque no sólo están combinadas, sino hasta una está directamente bajo la dependencia de la otra. Es probable que á la existencia de esta asociación se deba el que algunos autores hayan atribuído á la esclerosis en placas fenómenos como la hemianestesia, que es propia del histerismo. Es verosímil también buscar en la existencia de éste la explicación de los casos observados por Westphall, en los que este autor dice que ha comprobado todos los síntomas de la esclerosis en placas más franca, siendo así que en la autopsia no le fue posible encontrar ninguna lesión, que, en más ó en menos, recordara las que constituyen esta enfermedad.

La enfermedad de Friedreich puede también confundirse fácilmente con la esclerosis en placas y de hecho lo ha sido, pues la mayoría de los autores se niegan á admitir que las observaciones del profesor de Heidelberg puedan interpretarse más que como casos de esclerosis en placas.

En efecto, en la enfermedad de Friedreich se observan trastornos en la progresión que recuerdan bastante bien los de la ataxia cerebelosa, temblor al ejecutar movimientos intencionales, lentitud de la palabra y nistagmus, que puede ser muy pronunciado. Para evitar el confundir ambas afecciones, se tendrá en cuenta que en la enfermedad de Friedreich el desorden en los movimientos es más bien análogo al de la corea, en que no existen parálisis de los músculos del ojo; además, se observará que en esta afección hay muchas veces escoliosis en mayor ó menor grado, y por último, que la enfermedad de Friedreich principia en una edad más tierna y á menudo afecta á varios hermanos y hermanas.

También es preciso establecer el diagnóstico entre la esclerosis en placas y otras enfermedades que pudieran simularla, en el caso de que uno de los síntomas de aquella afección predomine exclusivamente.

El temblor de la *parálisis agitante*, se distingue en general muy fácilmente del de la esclerosis en placas; en efecto, es un temblor muy pequeño, más lento, que se presenta sobre todo en las manos; es continuo, es decir, que existe aun cuando los miembros estén en reposo. Conviene además observar, que, al contrario de lo que sucede en la esclerosis en placas, este temblor disminuye ó desaparece con la ejecución de los movimientos intencionales. Además, los individuos que padecen la enfermedad de Parkinson presentan un aspecto tan singular, que esto bastaría por sí solo para prevenir todo error.

En cuanto al *temblor mercurial*, según la descripción de Charcot, es muy análogo al de la esclerosis en placas; el mismo ritmo, con frecuencia amplitud bastante considerable, provocación ó exageración por los movimientos intencionales, son fenómenos comunes de este temblor y del de la esclerosis en placas. Pero Charcot hace notar que el temblor mercurial no desaparece durante el reposo más que de una manera remitente, y que después de un período en que falta, reaparece por sí mismo de un modo espontáneo para cesar de nuevo; por el contrario, en la esclerosis en placas jamás sobreviene el temblor de un modo espontáneo, sino que aparece exclusivamente al ejecutar un movimiento voluntario.

En la *corea de Sydenham* no se observa temblor, sino una serie de movimien-

tos que más bien son contorsiones. No hay para qué exponer con detalles el diagnóstico diferencial con esta afección.

La *corea histérica* está, sobre todo, caracterizada por la repetición de un movimiento más ó menos complejo, de ninguna manera comparable al temblor. Además, deberán tenerse en cuenta los datos indicados anteriormente, para el diagnóstico entre la esclerosis en placas y el histerismo.

Los *tumores cerebrales*, y aún más los tumores que tienen su asiento en el *cerebelo*, determinan muchas veces fenómenos bastante análogos á los que se observan en la esclerosis en placas, especialmente la vacilación, la neuritis óptica y el nistagmus; en algunos casos más raros, esos tumores pueden ir acompañados de un temblor más ó menos acentuado. Se hará el diagnóstico en vista de la intensidad y la persistencia de la cefalalgia, por la frecuencia de los vómitos, por los caracteres especiales de la papila, por la falta ordinaria de fenómenos espasmódicos, al menos de fenómenos espasmódicos tan pronunciados como los de la esclerosis en placas.

Cuando el síntoma inicial ha sido la hemiplegia, se puede experimentar una considerable dificultad en poner ésta en relación con su verdadera causa, porque más bien se está inclinado á atribuirle á la *hemorragia ó al reblandecimiento cerebral*. Según Charcot, la temperatura se halla más elevada en el ataque apoplectiforme, debido á la esclerosis en placas; además, se recordará que en esta afección, la hemiplegia es casi siempre transitoria.

En ciertas formas frustradas de esclerosis en placas, se ha observado algunas veces que el único síntoma es la paraplegia espasmódica; estos casos pudieran confundirse con una *mielitis transversa* ó con una *mielitis por compresión*; pero en éstas se observarán muy á menudo dolores pseudo-neurálgicos, y por la participación de la substancia gris, trastornos en las funciones de los esfínteres.

En cuanto á los hechos de esclerosis en placas, que simulan la *esclerosis lateral amiotrófica*, son de tal modo escasos, que no hay por qué preocuparse de este diagnóstico; basta estar prevenido contra la posibilidad de cometer este error, para quedar en disposición de poder evitarlo.

La *tabes* no figura entre las enfermedades que simulan la que nos ocupa, y no se confundirá la progresión cerebelo-espasmódica con la atáxica, aun cuando existan trastornos oculares acentuados de los músculos del ojo ó de la papila. Sin embargo, en algunos casos de *esclerosis combinada*, el diagnóstico será, en rigor, más difícil.

Una afección que, por el contrario, presenta muchos rasgos comunes con la esclerosis en placas, es la *parálisis general*. En efecto, en esta última hay trastornos de la palabra, temblor, y en ocasiones una progresión á la vez pesada y espasmódica. Pero para un observador algo experimentado, los trastornos de la palabra resultarán esencialmente distintos entre ambos casos, los caracteres del temblor distan también mucho de ser idénticos; por último, las alteraciones psíquicas estarán bastante más acentuadas en la parálisis general, y revestirán una forma muy especial.

ETIOLOGÍA. — De tener en cuenta lo dicho por diferentes autores, la esclerosis en placas pudiera ser ocasionada por diversas causas, *enfriamiento, exceso de trabajo, abusos* y hasta *traumatismos* (en este último caso, es en extremo vero-

símil, que se ha confundido á menudo el histerismo con la esclerosis en placas). Recientemente, Oppenheim (1) ha sostenido que las intoxicaciones desempeñan un gran papel en su etiología; gran número de los enfermos por él observados, tenían por su profesión que manejar por más ó menos tiempo ciertas sustancias tóxicas, y sobre todo minerales: pintores, grabadores, fundidores de cobre ó zinc; uno de ellos había trabajado mucho tiempo en la fabricación del fósforo.

La verdadera causa de la esclerosis en placas, y quizá la única, consiste en la infección, ó mejor dicho, en las infecciones (P. Marie). Se observa que la esclerosis diseminada sobreviene á consecuencia de un gran número de enfermedades agudas (Kahler y Pick) de naturaleza eminentemente infecciosa. Entre estas enfermedades, las que dan mayor contingente son la fiebre tifoidea y la viruela. Las restantes fiebres eruptivas pueden también ocasionarla, especialmente el sarampión y la escarlatina. Se la observa, aun cuando más rara vez, en el curso de la difteria, de la tos ferina, de la erisipela, de la disentería, del cólera, del reumatismo cerebral (Charcot). También en ocasiones, á consecuencia de la neumonía y quizá con más frecuencia después de las fiebres palúdicas.

Es evidente que esta enumeración no debe ser considerada como completa, puesto que pudieran añadirse otras infecciones á la lista anterior (Moncorvo reivindica enérgicamente para la sífilis el mismo valor etiológico; yo no creo, que esta infección tenga una parte notable en la producción de la esclerosis en placas, por lo menos tal como se la estudia en el presente artículo).

Actualmente no puede decirse, de un modo preciso, cómo estas enfermedades infecciosas producen la esclerosis en placas. ¿Es que los microbios propios de cada una de esas enfermedades obran individualmente sobre los centros nerviosos, produciendo su alteración? En una palabra, ¿cada uno de los microbios de la fiebre tifoidea, de la viruela, de la neumonía, posee esa propiedad neuro-patógena? La misma diversidad de las enfermedades infecciosas que pueden producir la esclerosis en placas, arguye contra esa manera de ver. Es posible que en el curso de esas enfermedades, un microbio distinto del que les es propio se introduzca en el organismo y ejerza su acción en los centros nerviosos, es decir, que se trataría de una infección combinada. Este microbio, por otra parte, puede ser un microbio patógeno común, que en otros individuos ejerza su acción en órganos absolutamente distintos, y para explicar estos hechos no hay ninguna necesidad de admitir la existencia de un «microbio de la esclerosis en placas».

La esclerosis en placas es una enfermedad que principia más bien en la primera mitad de la edad adulta, entre veinte y treinta años. Es muy raro observarla después de la edad de treinta y cinco ó cuarenta años.

¿Puede aparecer en la infancia? Varios autores lo han asegurado (Ten Cate Hødemaker, Pierre Marie, Moncorvo, Unger (2), Nolda (3), etc.). Es posible que así sea; pero en verdad, el hecho es muy raro, porque la mayor parte

(1) Oppenheim, Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen des Nervensystems. Berl. klin. Wochens., 1891, p. 1158.

(2) Unger, Wien, 1887, Toplitz u. Denticke.

(3) Nolda, Bemerkungen über Sclerosis Cerebrospinalis im Kindesalter, etc. Correspondenzbl. f. Schweizer Aerzte, 1 marzo 1891.

de los casos recogidos por los autores — y confieso aquí mi propio error — han sido indebidamente atribuidos á la esclerosis en placas; corresponden más bien á la esclerosis cerebral lobular ó á las enfermedades meníngeas, tan frecuentes en los niños.

ANATOMÍA PATOLÓGICA. — Puede afirmarse, que si no se tuviese en cuenta más que su anatomía patológica, sería imposible encontrar dos casos de esta afección que fuesen idénticos: tan grande es la irregularidad con que están distribuidas las lesiones en los centros nerviosos. Pero hecha abstracción de su topografía, estas lesiones presentan entre sí buen número de caracteres comunes.

Desde el punto de vista macroscópico, se observa en ciertos casos algo de engrosamiento y hasta de adherencias de las meninges cerebrales; sin embargo, en general, están bastante transparentes para que á través de ellas puedan observarse las placas más superficiales. Una vez levantadas las meninges, se

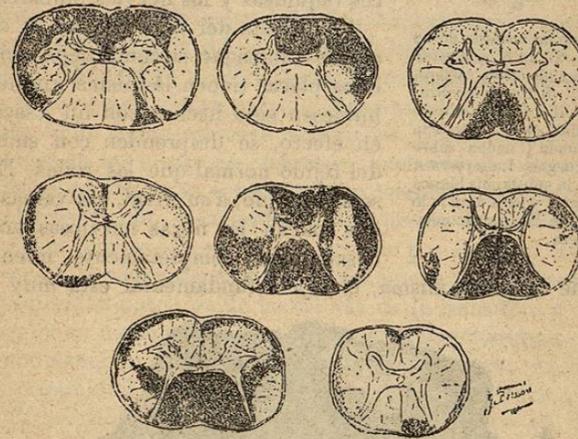


Fig. 78. — Cortes de la médula en un caso de esclerosis en placas (Charcot). Las partes negras son las que han sido invadidas por las placas de esclerosis.

perciben las placas, en mayor ó menor número, en la superficie de las circunvoluciones y de la médula, sobre los cortes frescos de estos órganos. Estas placas son ordinariamente más abundantes en la sustancia blanca que en la sustancia gris; pero puede observarse en ésta otro tanto; en ocasiones, una sola placa engloba á la vez en su perímetro la sustancia blanca y la sustancia gris. Lo mismo se las encuentra en las circunvoluciones que en la superficie de los ventrículos, y muchas veces hasta en el espesor de los ganglios cerebrales: también invaden la médula en toda su longitud hasta el *filum terminale*. En ocasiones, las placas son muy numerosas, pueden contarse por centenares; para percibir las placas en otros casos, es necesario buscarlas con gran cuidado. Son, ó aplastadas y lenticulares, ó cuneiformes con su base dirigida hacia la periferia (por lo menos en las que tienen su asiento en las circunvoluciones). Sus dimensiones son extremadamente variables, desde la de una cabeza de alfiler, hasta la de una moneda de dos pesetas.

De ordinario, su color es grisáceo, de pizarra, ó gris rosado, con tendencia á colorearse más en rosa después de algún tiempo de exposición al aire. Cuando

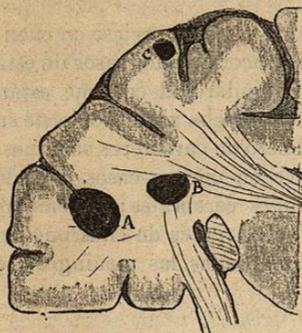


Fig. 79. — Corte de la periferia de un hemisferio cerebral en el que están representadas tres placas de esclerotic que presentan distintas localizaciones. Una de ellas B está enteramente comprendida en la substancia blanca. La segunda C ocupa sobre todo la substancia gris. La tercera A interesa á la vez la substancia blanca y la substancia gris y pasa á un lado y á otro de una de las anfractuosidades de la corteza.

están poco visibles, se las encuentra más fácilmente, pasando una solución de carmín por los puntos en que se las busca; las placas de esclerotic fijan la solución y aparecen entonces con una coloración más oscura. Cuando las piezas han permanecido dos ó tres semanas en las soluciones de bicromato, las placas toman un color marrón más oscuro que el resto del tejido que les rodea, y entonces se distinguen al primer golpe de vista.

Pueden no estar limitadas las placas á los centros nerviosos, sino ocupar también las raíces raquídeas y los nervios bulbares.

Con ayuda del microscopio, y en preparaciones coloreadas, se comprueba fácilmente que estas placas tienen la misma apariencia que si hubiesen sido hechas con un «sacabocados»; en efecto, se desprenden con suma facilidad del tejido normal que las rodea. Este aspecto se debe á que, á su nivel, las vainas de mielina que rodean las fibras nerviosas normales han desaparecido completamente, mientras que en

el territorio de la placa misma, el tejido fundamental está muy engrosado.

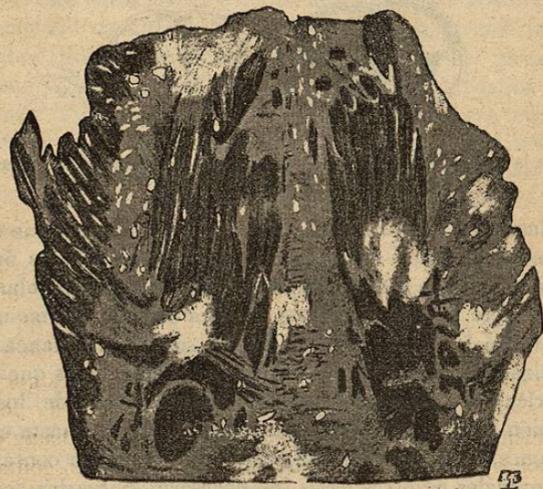


Fig. 80. — Corte microscópico de la protuberancia á lo largo en un caso de esclerotic en placas (pequeño aumento). Colección Damaschino. Las partes blancas son el asiento de las placas de esclerotic.

Weigert profesa la opinión de que en la esclerotic en placas, el engrosamiento de la neuroglia, en las partes afectadas, es más pronunciado que en todas las

restantes enfermedades escleróticas de los centros nerviosos; debe ésta, por lo tanto, ocupar el primer lugar entre las «esclerotic neuróticas».

En los cortes hechos por congelación se observa además en el territorio de las placas, una abundancia de cuerpos granulosos más ó menos grandes, según la antigüedad de la placa; en efecto, cuando ésta es amplia y antigua, los cuerpos granulosos son escasos en la parte media; por el contrario, muy apretados en la zona periférica.

Es frecuente encontrar, en el centro de las placas, el corte de algún vaso dilatado y más ó menos alterado: este hecho es, sobre todo, fácil de comprobar en las circunvoluciones cerebrales, cuando el corte es en sentido perpendicular á la dirección de los vasos que las riegan.

Se ha visto que en todo el espesor de las placas, las vainas de mielina que rodean las fibras nerviosas han desaparecido por completo, destruídas por el proceso esclerótico; no sucede lo mismo en los cilindros-ejes de estas fibras nerviosas. Charcot, desde sus primeros trabajos, ha demostrado que los cilindros-ejes persisten: este hecho ha sido comprobado por casi todos los autores, y especialmente por Babinsky (1). Este autor ha consagrado á la anatomía patológica de la esclerotic en placas trabajos importantes, en los cuales insiste en la falta constante de degeneraciones wallerianas, gracias á la conservación de los cilindros-ejes en las placas de esclerotic, haciendo al mismo tiempo notar que, en los casos en que no se conservan por completo, sobrevienen degeneraciones secundarias. Según su opinión, la destrucción de las vainas de mielina no se debe á una compresión mecánica ejercida por el tejido conjuntivo de la placa esclerosada, sino que depende de un fenómeno vital, y resulta principalmente de la actividad nutritiva de las células de la neuroglia y de las células linfáticas; según su modo de ver, las alteraciones histológicas de los tubos nerviosos, son por completo comparables á las que se observan en las fibras nerviosas de la extremidad central de un nervio seccionado, en la proximidad de la sección. En ocasiones, los cilindros-ejes comprendidos en la placa están algo tumefactos; rara vez desaparecen, y esto sólo en corto número y en placas ya muy antiguas.

Esta conservación de los cilindros-ejes permite explicar alguno de los hechos que dan á la esclerotic en placas un aspecto tan singular, sobre todo, la falta de degeneración secundaria en la médula ó en el bulbo inmediatamente por debajo de las placas de esclerotic. Esto se concibe: puesto que se conserva la parte noble de las fibras nerviosas afectadas, constituida por los cilindros-ejes, no hay razón para que las partes subyacentes á esas fibras estén destruídas, existiendo la comunicación con su célula trófica.

La integridad de los cilindros-ejes hasta da la clave de esas remisiones, mejorías ó curaciones observadas en la evolución clínica de la esclerotic en placas; en efecto, mientras que el cilindro-eje permanezca conservado, es evidente que no se debe nunca desconfiar de ver restablecerse más ó menos por completo las funciones de la fibra nerviosa.

Además, según algunos autores, el mismo temblor reconocería por causa la denudación que sufren las fibras nerviosas de su vaina de mielina. No estando

(1) Babinski, Acad. des sciences, 1884; *Archives de Physiologie*, 1885; Thèse de Paris, 1885.