

éstas suficientemente aisladas, no puede ser transmitido el influjo nervioso de modo tan perfecto como lo sería en un individuo sano; de ahí resulta el desorden de los movimientos intencionales. Quizás los trastornos en los movimientos reconozcan también por causa, más á menudo de lo que se cree, la existencia de placas de esclerosis en el cerebelo y en el sistema cerebeloso. Esta opinión me parece la más verosímil.

Por último, la persistencia de las fibras nerviosas puede ser considerada como un carácter distintivo de la esclerosis en placas propiamente dicha, y permitir que se distinga ésta de otras formas de esclerosis diseminadas que aparecen en los centros nerviosos bajo la influencia de otras enfermedades (sífilis, etc.), y que responden á un proceso sin duda muy análogo en principio, pero muy distinto en realidad. Esas esclerosis diseminadas, que podrían designarse con el nombre de *esclerosis multiloculares difusas*, están constituidas por placas de esclerosis mucho más extensas, pero menos numerosas y de forma menos regular, y en las que los cilindros-ejes están destruidos mucho más frecuentemente; los síntomas que producen son por lo común bastante más graves y no presentan la misma variabilidad; los trastornos psíquicos son más frecuentes y más importantes. En esta categoría de hechos es en la que parecen también entrar los casos para los que Babinsky ha propuesto la denominación de «esclerosis en placas de forma destructora», y en los que se observan los síntomas de la mielitis circunscrita destructiva (parálisis, anestias, alteraciones de los esfínteres).

Se debe hacer notar el hecho, anteriormente mencionado, de que en el centro de los focos de la esclerosis en placas típica, se observa muchas veces la presencia de un vaso dilatado y alterado; parece, en efecto, que sea esta la prueba de que las lesiones empiezan allí y reconocen un origen vascular; noción que está de acuerdo con la de la naturaleza infecciosa de la esclerosis en placas.

TRATAMIENTO.—No se conoce, en la actualidad, ningún agente terapéutico que pueda emplearse en esta afección con probabilidades de éxito; pero todo hace esperar que los progresos en las medicaciones usadas contra las enfermedades infecciosas permitirán en lo porvenir combatirla de un modo eficaz, siendo de buen augurio, en tal sentido, su tendencia á la mejoría espontánea.

Esclerosis combinadas.

HISTORIA.—Westphall fue el primero que intentó (1877) agrupar una serie de enfermedades, ó más bien de lesiones de la médula, observadas por distintos autores y por él mismo, que tenían de común la coincidencia de alteraciones esclerosas en los cordones posteriores y en los laterales. En verdad, estos hechos habían sido ya indicados y estudiados, aunque de un modo menos especial, por Pierret, Erb, etc.; casi en la misma época que Westphall publicaban una Memoria sobre este asunto Kahler y Pick. Entre los numerosos trabajos que han aparecido desde entonces sobre este grupo morboso se deben citar los de Strumpell, Raymond y Arthaud, Babes, Ballet y Minor, Grasset, Dejerine, Charrin y Babinsky, Massalongo, Dana, etc.

SINTOMATOLOGÍA.—Según lo atestigua la historia, no se trata de una entidad clínica, sino de una simple agrupación anatómo-patológica; de aquí la imposibilidad de dar un cuadro sintomático uniforme de las esclerosis combinadas.

Sin embargo, puede intentarse dividir las en dos grandes clases, según que los fenómenos morbosos presenten la propensión á asemejarse más bien á uno ú otro tipo clínico.

A) *Tipo tabético*.—Los síntomas de incoordinación son más ó menos patentes; la mayoría de las veces consisten en la manera de andar atásica, y en el signo de Romberg; en ocasiones, pero más rara vez, hay también algo de incoordinación en los miembros superiores; los reflejos rotulianos están abolidos, ó por lo menos muy disminuidos. Según los casos, existen ó no dolores fulgurantes ó de otro tipo más ó menos acentuados, sucediendo lo mismo respecto de las anestias y de las parestias; cuando se presentan estos síntomas, están ó por completo localizados ó predominan mucho en los miembros inferiores y en la región lumbar. Los trastornos oculares no son frecuentes; cuando los hay, consisten, sobre todo, en alteraciones de la pupila (miosis, midriasis, desigualdad). Los trastornos morbosos de las funciones de la vejiga y del recto no están muy acentuados, pero son bastante frecuentes; son además análogos á los de la tabes, es decir, que los enfermos se quejan de verse obligados á esperar y á hacer cierto esfuerzo al empezar á orinar; en ocasiones, relativa incontinencia de orina, etc. Otro tanto sucede respecto á los trastornos genitales.

B) *Tipo espasmódico*.—En estos casos se observa una exageración más ó menos marcada de los reflejos rotulianos con ó sin clonus del pie; además, existe la impotencia motora en un grado variable, desde la simple paresia hasta la verdadera parálisis con ó sin contractura; la progresión presenta, en diversos grados los caracteres de la manera de andar espasmódica.

No debe creerse que clínicamente se presentan estos tipos de un modo tan definido; por el contrario, y esto es propio de las esclerosis combinadas, se funden uno en otro, y los enfermos presentan reunidos algunos de los síntomas que corresponden á la serie tabética y otros de los de la serie espasmódica. Especialmente su manera de andar participa con la mayor frecuencia de una y otra, de tal modo que realiza la forma llamada tabeto-espasmódica; así es como al mismo tiempo que incoordinada es espasmódica, y como el signo de Romberg se asocia á la exageración de los reflejos rotulianos y al clonus del pie. De igual modo en un enfermo cuyas pupilas estén afectadas de miosis manifiesta, se puede observar la exageración de los reflejos rotulianos; por todo ello, está plenamente justificada la denominación empleada por Dana de «progressive spastic ataxia».

DIAGNÓSTICO.—El diagnóstico deberá hacerse con las enfermedades pertenecientes al grupo tabético ó con las del grupo espasmódico, según predominen los síntomas que correspondan á uno de los tipos antes indicados.

A) *Diagnóstico con las enfermedades del grupo tabético*.—a) *Tabes*.—En esta afección, el conjunto de los síntomas es más intenso; además, los dolores son más fuertes en la mayoría de los casos, los trastornos genito-urina-rios más frecuentes y acentuados; por último, no existe ningún fenómeno de

grupo espasmódico, y en especial los reflejos rotulianos no sólo no están exagerados, sino casi siempre faltan desde el principio.

b) *Enfermedad de Friedreich*. — Los síntomas de esta enfermedad no se asemejan á los que acaban de ser descritos en las esclerosis combinadas, y sin embargo, las lesiones son bastante análogas, puesto que tienen su asiento á la vez en los cordones posteriores y en los laterales. El nistagmus, los movimientos coreiformes, los trastornos de la palabra, el principio precoz, el presentarse en individuos de una misma familia, permitirán distinguir fácilmente la enfermedad de Friedreich.

B) *Diagnóstico con las enfermedades del grupo espasmódico*. — a) *Esclerosis en placas*. — En general, este diagnóstico será fácil; sin embargo, podrán fácilmente confundirse ambas afecciones, en el caso de que el síntoma predominante en la esclerosis en placas sea la paraplegia espasmódica; entonces se deberá investigar con cuidado los menores vestigios de los restantes síntomas de la esclerosis en placas.

b) *Mielitis transversa y mielitis por compresión*. — Los fenómenos morbosos están en esta afección localizados más claramente aún en los miembros inferiores, la paraplegia es más completa, los dolores tienen el tipo pseudo-neurálgico, no es raro observar cierto grado de atrofia muscular y las alteraciones de los esfínteres son más comunes y más intensas que en las esclerosis combinadas.

Sin embargo, en ocasiones será muy difícil hacer el diagnóstico entre la mielitis transversa y algunos casos que caben más ó menos en el grupo de las esclerosis combinadas, cuya descripción han dado recientemente Putnam (1) y Dana (2). Se trata de una afección de marcha sub-aguda, que padecen sobre todo las mujeres, caracterizándose por parestesias y hasta por la anestesia, con fenómenos espasmódicos y paraplegia consecutiva; rara vez hay dolores. En estos casos se encuentran lesiones esclerosas antiguas de los cordones posteriores y de los laterales (haces piramidales); además, en los límites de esas zonas esclerosadas antiguas sobreviene un proceso más agudo, que lleva consigo la desaparición de las fibras nerviosas en ese sitio y una distensión edematosa ó hasta una destrucción de los tabiques conjuntivos. Se ven cuerpos granulados en gran número; las astas de la substancia gris presentan también la reunión de lesiones antiguas y recientes; en algunos puntos hasta han desaparecido por completo las células ganglionares. Algunas veces el cerebro es asiento de un proceso análogo y entonces sucumben los enfermos con todos los caracteres de la demencia.

ANATOMÍA PATOLÓGICA. — Con la denominación de «esclerosis combinadas» se han incluido, como hemos visto, un gran número de lesiones de la médula que no presentan más carácter común que el de interesar á la vez varios cordones medulares; por lo tanto, no se puede, ni aun desde el punto de vista anatomo-patológico, presentar una descripción de conjunto de este grupo, y por ahora es preciso limitarse á la descripción aislada de cada uno de los casos indicados. Sin embargo, quizás pudiera intentarse un ensayo de clasifi-

(1) Putnam, *Journal of Nervous and Mental Disease*, Febrero 1891.

(2) Dana, The degenerative diseases of the spinal cord, with the description of a new type. *Journal of Nervous and Mental Disease*, Abril 1891.

cación anatómica, según que una ú otra parte de los cordones posteriores estuviere especialmente afectada, también según que los haces piramidales directos lo estuviesen ó no, por último, si hubiese ó no alteración de los haces cerebelosos directos. Debería asimismo tenerse en cuenta la integridad, ó por el contrario, las alteraciones de la substancia gris. Por desgracia, los hechos de cada género son todavía demasiado poco numerosos para que se pueda distinguirlos entre sí y es preciso por ahora dividirlos en dos grandes clases, según se trate de esclerosis francamente sistemáticas ó de esclerosis difusas que sólo presenten una apariencia pseudo-sistemática.

A) *Esclerosis combinadas sistemáticas*. — Debe entenderse que en esta denominación se comprenden los casos en que las lesiones están estrechamente ligadas á dos ó más sistemas anatómicos de fibras nerviosas de la médula, pero sin que esa denominación implique que se trata de una esclerosis primitiva, autónoma de esas fibras, por el contrario, es mucho más verosímil que en todos estos casos se está en presencia de una lesión secundaria á la alteración de las células nerviosas (ya de los ganglios espinales en los casos en que el proceso es exógeno ó en las células de los cordones posteriores ó laterales, cuando el proceso es endógeno), que sirven de centros tróficos á aquellas fibras; en una palabra, que se trata de una verdadera degeneración secundaria de estas fibras.

Uno de los tipos de esclerosis combinadas sistemáticas mejor conocido es el que se observa en la parálisis general.

Al que sobre todo (1) se debe el haber indicado la existencia de estas lesiones de la médula en la parálisis general y haber estudiado sus principales caracteres, es á Westphal, quien demostró que tan pronto existe únicamente la esclerosis de los cordones posteriores, como en otras ocasiones es la esclerosis de estos mismos cordones y de los laterales. Sólo de esta segunda categoría de hechos trataremos aquí. En Francia se debe, sobre todo, su estudio á Raymond (1892).

La presencia de este género de esclerosis combinada de la médula no es rara, porque en 145 autopsias de parálisis general, Fürstner (2) ha obtenido las cifras siguientes: en 16 casos no existían lesiones de la médula, en 28 únicamente los cordones posteriores estaban afectados, en 17 sólo los laterales, por último, en 73 existía la esclerosis combinada de los cordones posteriores y de los laterales; se encuentra, por lo tanto, la lesión de que nos ocupamos en la mitad de los casos de parálisis general. Por lo demás, Fürstner no se halla muy lejos de admitir, al menos basándose en la evolución clínica, que esta esclerosis combinada pueda empezar por los cordones posteriores ó por los laterales ó simultáneamente por ambos.

En los cordones laterales, la esclerosis parece que tiene su asiento en el haz piramidal cruzado, pero por lo general se extiende también más allá de sus límites, tanto hacia adelante como hacia afuera.

No parece tampoco que ocupe en el cordón posterior una localización por completo idéntica á la que afectan las lesiones de la tabes típica, por lo menos en algunos casos, especialmente el de Westphal (*Archif. f. Psych.*, XII, pl. x).

(1) Westphal, *Virchow's Archiv.*, XXXIX et XL. p. 275. — *Arch. f. Psych.*, VIII, XII, XV.

(2) Fürstner, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der Progr. Paralyse. *Arch. f. Psych.*, XXIV, p. 85.

En efecto, en estos casos, las lesiones del cordón posterior tienen su asiento sobre todo en el territorio de las *cintas en virgula*, y no se asemejan en nada á las de la *tabes típica*; es probable que sean de origen poliomiélico y no de origen exógeno, como las de esta última enfermedad. En otros casos de parálisis general, las lesiones son mucho más análogas á las de la *tabes*; por último, en ocasiones se observará la combinación en una misma médula de ambos tipos, endo y exógeno.

Debe también fijarse la atención en que en los casos de que se trata, es en extremo raro observar que el haz piramidal directo participe de las alteraciones.

Las lesiones de los cordones posteriores suben de ordinario hasta el bulbo; en ocasiones, sin embargo, desaparecen en la región cervical superior. En cuanto á las alteraciones del cordón lateral, Westphal ha podido, en algunos casos, encontrarlas en el bulbo y hasta en el pedúnculo, pero también es lo más frecuente que desaparezcan á la altura de la región cervical.

Además de esta esclerosis combinada cerebro-espinal, ligada á la parálisis general, hay otra forma de esclerosis combinada puramente medular, que desde el punto de vista anatómico parece por completo análoga [lesiones del cordón posterior y del lateral (haz piramidal)] pero que difiere en que no va acompañada de trastornos psíquicos ni asociada á ninguna alteración del cerebro; se ignora aún cuál es su naturaleza.

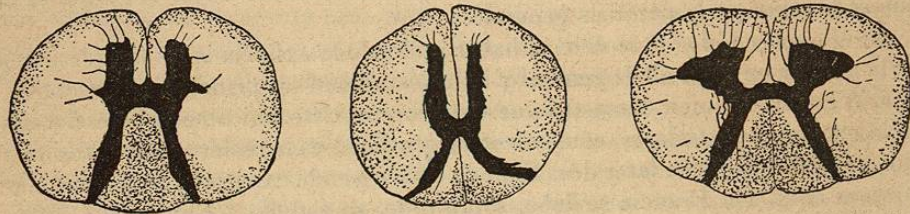


Fig. 81.—Corte de la médula en un caso de esclerosis combinada sistemática, según Westphal; abultamiento cervical, región cervical inferior, región dorsal media.

Allado de estas formas, se encuentra también otra, en la que, no sólo existen lesiones del cordón posterior y del lateral (haz piramidal), sino además del haz cerebeloso directo, de tal modo que el aspecto y la localización de las alteraciones son por completo análogas á las que caracterizan la enfermedad de Friedreich.

Son todavía poco numerosas las observaciones de este género para que pueda decirse si existen siempre lesiones de las células de las columnas de Clarke. En el caso de que el examen microscópico fuese constantemente afirmativo, desde ese punto de vista, la existencia de la esclerosis del haz cerebeloso directo la explicaría fácilmente, porque se sabe que las células de las columnas de Clarke desempeñan, en relación con las fibras de este haz, el papel de centro trófico; nada tiene, por lo tanto, de extraordinario que estando aquéllas alteradas, estén éstas afectadas por la degeneración.

De cualquier modo, hay un hecho que merece fijar la atención, y es que en todo este grupo de esclerosis combinadas sistemáticas existe una esclerosis situada en el territorio del cordón lateral, que parece tienen su asiento en las

fibras del haz piramidal cruzado, y que esta esclerosis no pasa más arriba de la región cervical media ó superior. Esto es por completo distinto de lo que sabemos respecto de la degeneración descendente del haz piramidal, degeneración que de ordinario tiende á ir disminuyendo de arriba abajo, al paso que la de que tratamos disminuye de abajo arriba. Encontramos además este hecho repetido en la esclerosis lateral amiotrófica, en cuya afección, en algunos casos, las lesiones del haz piramidal cruzado no pasan más arriba del bulbo.

No es posible dar en la actualidad una explicación plausible de esa singularidad con que se conducen las fibras del haz piramidal, porque nos veríamos inclinados á admitir que el centro trófico de las fibras así degeneradas, está en la médula. Otro hecho que debe llamar la atención es que, á la inversa de lo que se verifica en las degeneraciones secundarias de causa cerebral, y hasta también, en ocasiones, en la esclerosis lateral amiotrófica, el haz piramidal directo no está afectado, ó sólo muy rara vez.

B) Esclerosis combinadas pseudo-sistemáticas.—Este grupo de esclerosis combinadas ha sido estudiado especialmente por Ballet y Minor (1), que han publicado un caso bien observado.

Desde el punto de vista anatómico pueden distinguirse algunas variedades, según que las lesiones sean de origen meníngeo ó vascular.

Las esclerosis combinadas pseudo-sistemáticas de origen meníngeo son aquellas en las cuales, por la influencia de una inflamación de las meninges espinales, sobreviene una esclerosis que penetra más ó menos profundamente en la médula, y tiene su asiento tanto en los cordones posteriores como en los laterales; la misma naturaleza de esa esclerosis hace comprender que se trata sobre todo de lesiones de la periferia de la médula, de «esclerosis marginal». Puede suceder también que la meningitis esclerógena, en vez de primitiva, sea secundaria á una afección preexistente de la médula (por ejemplo, degeneración de los cordones posteriores), pero que una vez producida, reaccione á su vez sobre otros puntos de la médula y determine una esclerosis de los cordones laterales. Al menos este es un mecanismo que se ha invocado en casos de *tabes* que van acompañados de una ligera invasión de los cordones laterales, pero esa supuesta invasión dista mucho de haber sido demostrada, y lo que se ha descrito con este nombre no es, á menudo, más que la alteración de la zona de Lissauer.

La clase más interesante de esclerosis combinadas pseudo-sistemáticas es aquella en que las lesiones tienen un origen vascular. Pueden tener éstas mu-

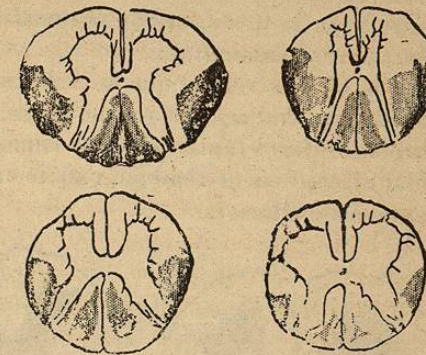


Fig. 82.—Cortes de la médula en un caso de esclerosis combinada (según Strümpell). La esclerosis ocupa en la región lumbar inferior el cordón posterior y el haz piramidal cruzado; en la región lumbar superior la misma localización más el principio del haz cerebeloso directo; en la región dorsal y en la cervical, á medida que se asciende, se observan afectados de más en más el haz cerebeloso directo y el cordón posterior.

(1) Ballet et Minor, Arch. de Neurologie, VII, Enero 1884.

cha semejanza con las esclerosis combinadas sistemáticas; así, por ejemplo, aparece en el caso estudiado por Ballet y Minor, como si estuviesen afectados por el proceso de esclerosis, los sistemas del cordón de Goll, del cordón de Burdach, del haz cerebeloso directo y del haz piramidal cruzado. Sin embargo, no es esto más que aparente; las razones que dan estos autores para sostener que se trata no de una lesión sistemática, sino de una alteración de origen vascular, son las siguientes:

a) Si bien es verdad que la esclerosis ocupa el territorio del haz piramidal cruzado, sin embargo, conviene fijarse en que el haz piramidal directo está por completo intacto (anteriormente hemos visto que esa integridad del haz piramidal directo puede también existir en las esclerosis combinadas, manifestamente sistemáticas).

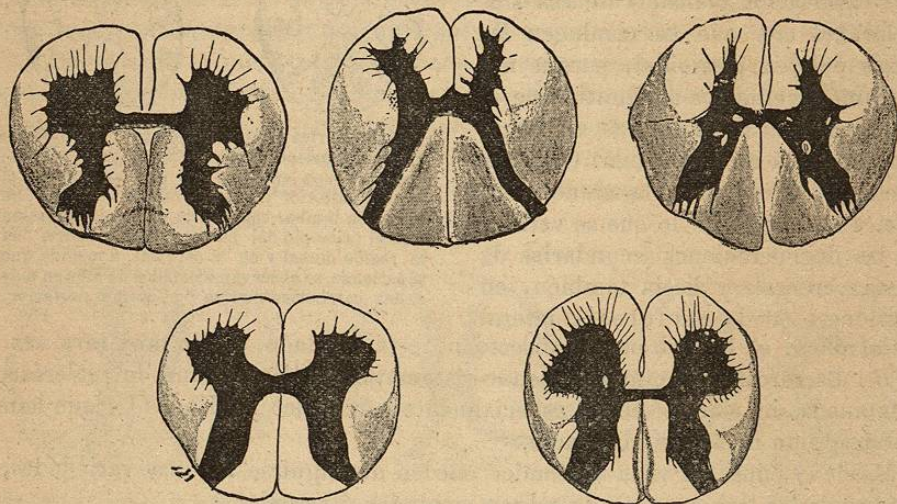


Fig. 83.—Cortes de la médula en un caso de falsa esclerosis sistemática combinada de origen vascular (según Ballet y Minor). Regiones cervical, dorsal media, dorsal inferior, lumbar media, lumbar inferior. (Contando de izquierda a derecha y de arriba abajo).

b) Existe en las partes invadidas por la esclerosis, una hipertrofia de los cilindros-ejes, que, según ha demostrado Charcot, no se encuentra casi más que en las mielitis difusas y en la esclerosis en placas, y no se observa en los procesos parenquimatosos puros de las esclerosis verdaderamente sistemáticas.

c) Se observa además, en los territorios esclerosados, gran abundancia de células ramificadas: estas células que, en general, aparecen en gran número en las mielitis difusas, son, por el contrario, más raras en las degeneraciones secundarias sistemáticas.

d) Los vasos sanguíneos contenidos en los cortes de la médula aparecen con lesiones notablemente más pronunciadas que las que se observan en las degeneraciones secundarias sistemáticas: además, y esto es muy importante, las lesiones de esclerosis del tejido medular están más acentuadas en la proximidad de aquellos vasos afectados.

A estos argumentos se puede añadir el siguiente: Si se tiene en cuenta la disposición de los vasos sanguíneos de la médula, es fácil llegar a darse cuenta

del hecho de que las lesiones de esclerosis desarrolladas alrededor de aquéllos puedan simular muy bien el aspecto anatómico-patológico de las esclerosis combinadas sistemáticas.

En efecto, las arteriolas que dependen del sistema posterior presentan la particularidad de regar, de una manera casi exclusiva, los cordones posteriores y la parte posterior de los cordones antero-laterales.

Sabido es que las ramas gruesas de este sistema están constituidas, en cada lado, por las arterias espinales posteriores, interna y externa, distinguiéndose algunas ramas intra-medulares que provienen de esos troncos.

La arteria del surco posterior y la arteria interfunicular situada en el surco intermedio que separa el cordón de Goll del cordón de Burdach pueden, por su alteración, determinar lesiones de esclerosis que simulen perfectamente la degeneración del cordón de Goll y de la parte interna del de Burdach.

Por otra parte, la alteración peri-vascular que ocupe el territorio de la arteria radicular posterior, y el de la arteria del asta posterior, llevará consigo la degeneración de las partes media y externa del cordón de Burdach.

Esto en cuanto al *cordón posterior*; respecto del *cordón lateral*, puede ser asiento de lesiones análogas, que se produzcan en la proximidad de las arterias laterales posterior, media y anterior.

Por la razón misma de la disposición de estas arterias, se observará que teniendo mayor desarrollo en la parte posterior del cordón lateral, las lesiones peri-vasculares de esclerosis, por esto mismo, deberán ser más intensas y penetrar más profundamente en esta parte de los cordones laterales, dando origen así a la simulación de una esclerosis del haz piramidal, al paso que las lesiones que se producen alrededor de las arterias laterales anteriores, avanzando menos en la sustancia blanca, serán superficiales, marginales, y parecerá también que invaden casi exclusivamente el territorio del haz cerebeloso directo.

Por último, en algunos casos, podrá estar también afectado el sistema anterior; la esclerosis marginal que se produce, ocupará entonces toda la periferia del cordón antero-lateral y del anterior, y pudiera creerse que el cordón de Turck y el haz de Gowers, participan de la alteración del resto de los cordones de la sustancia blanca.

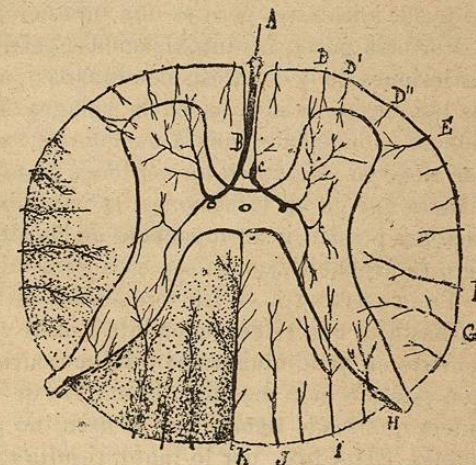


Fig. 84.—Esquema destinado a demostrar la influencia de las lesiones vasculares en la producción de algunas esclerosis combinadas: E, F, G, arterias laterales anterior, media, posterior.—H, arteria radicular posterior.—I, arteria del asta posterior.—J, arteria interfunicular.—K, arteria del surco posterior. Al lado izquierdo de la figura se ha trazado alrededor de cada una de las arterias del cordón posterior y de la parte periférica y posterior del cordón lateral que provienen del sistema de la arteria espinal posterior, señales de esclerosis (punteado): la zona de esclerosis obtenida así, corresponde a la que se observa en las esclerosis combinadas de origen vascular.