

SIRINGOMIELIA ⁽¹⁾

Por GEORGES GUINON

Dr. en Medicina de la Facultad de París.

Trad. de D. SERAFÍN BUISEN

Doctor en Medicina, Madrid.

HISTORIA.—La denominación *siringomielia* es de fecha reciente. Se debe á Ollivier (d'Angers) (2) que no creyendo en la existencia del canal central de la médula, la aplicó á toda la cavidad central de este órgano. Antes de éste, se encuentra en los autores antiguos la descripción de excavaciones intra-medulares (Morgagni, Portal, Calmeil, etc.). Pero estos hechos, considerados entonces como meras curiosidades anatómo-patológicas, no tienen hoy más que un interés histórico, puesto que el estudio clínico faltaba por completo en aquellas.

Más tarde, habiéndose comprobado la existencia del canal del epéndimo (Stilling, 1859) la denominación de *siringomielia* cayó en desuso y se designaron indistintamente con el nombre de *hidromielia* todas las afecciones, fuesen ó no congénitas, acompañadas de una excavación patológica intra-medular.

En 1869, Hallopeau (3), Charcot y Joffroy (4), observaron que ciertas mielitis, caracterizadas por la presencia de una *esclerosis peri-ependimaria*, pueden llegar á producir secundariamente la formación de una cavidad interior. Por último, en 1875, Simon (5) estudió las excavaciones medulares independientes del canal central, formadas por la fusión de tumores que designó con el nombre de gliomas telangiectásicos, proponiendo desde entonces conservar el nombre de hidromielia á la simple dilatación del canal del epéndimo, por comparación con el de hidrocefalia y dar el de siringomielia á las cavidades patológicas.

(1) Consúltese acerca de su conjunto.

Baümler (Anna), Thèse de Leipzig, 1887.

Bruhl, Thèse de Paris, 1890.

Hoffmann (Johann), *Volkmann's Samml. klin. Vortr.*, N. F., n° 20, Abril 1891.Du même, *Deuts. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 3 Bd., Octubre 1892.Charcot, *Leçons du mardi*, t. I et II, passim, et *Clinique des maladies du système nerveux*; leçons du professeur, mémoires, notes et observations, parus en 1889-90 et 1890-91, et publiés par Georges Guinon, t. I, passim.Rauzier, *Nouv. Montpellier med.*, 1893, t. II.(2) Ollivier (d'Angers), *Traité de la moelle épinière et de ses maladies*, 1837.(3) Hallopeau, *Gaz. méd. de Paris*, 1870.(4) Charcot et Joffroy, *Arch. de physiol.*, 1869.(5) Simon, *Arch. f. Psychiat.*, 1875.

Esta es, en pocas palabras, la *fase anatómica*. Para entrar en la *fase clínica*, es preciso llegar á los trabajos de Kahler y Schultze en 1882. Sin embargo, en sus lecciones sobre las atrofas musculares, dice Charcot que algunas de ellas pueden ser ocasionadas por la siringomielia y por ciertas mielitis cavitarias (1). Pero, á decir verdad, el tipo clínico no ha sido realmente expuesto, más que por los dos autores antes citados (2). Después de ellos deben mencionarse los nombres de Benhardt, Remak, Oppenheim, Roth, etc., que aportaron nuevos y diversos datos para el estudio de diferentes extremos de esta enfermedad.

En Francia, Debove publicó el primer caso de siringomielia (3) y después Dejerine. Otros trabajos aparecieron inmediatamente: las lecciones clínicas de Charcot, numerosas Memorias de Joffroy y Achard, que demostraron los primeros la identidad de la siringomielia y de la enfermedad de Morvan y establecieron la existencia de la siringomielia por mielitis cavitaria, en oposición con la siringomielia por gliomatosis medular. A partir desde esta fecha, abundan los trabajos sobre diferentes puntos de la anatomía, patología y clínica de la enfermedad, de los que tendremos ocasión de citar algunos. Al mismo tiempo aparecieron interesantes y muy completas monografías de la siringomielia (Bruhl, Hoffmann, Rauzier (4).

ANATOMÍA PATOLÓGICA. — El aspecto macroscópico de una médula afectada de siringomielia es á menudo bastante característico desde luego, antes de toda sección. Colocada en la mesa del anfiteatro, en vez de ser cilíndrica, dura, resistente á la presión del dedo, como en el estado normal, está aplanada, y hasta presentando en ocasiones un aspecto de *cinta* (Bruhl), blanda, fluctuante, asemejándose á un vaso sanguíneo grueso, á medio llenar, ó á una bolsa alargada.

Algunas veces se observan estrías longitudinales con verdaderos surcos que dan á la médula el aspecto de los cañones yuxtapuestos de una escopeta. Su forma es variable según los casos. El abultamiento cervical, sitio habitual de la lesión en su más alto grado, está relativamente aumentado de volumen; por debajo la médula aparece aplastada y en su parte inferior vuelve á tener su forma redondeada.

Pero no siempre el aspecto exterior es tan característico; no sucede así, sino en los casos más acentuados. En aquellos en que la lesión es menos considerable, hay que recurrir á la sección, para poder apreciar la cavidad interior. Algunas veces se trata de un glioma central considerable con cavidad relativamente insignificante, entonces se percibe la sensación de un cordón duro interior, de una varilla rígida implantada en la médula.

Cuando se practica en la médula un corte transversal, se encuentra una *cavidad*, generalmente única. Pero á veces existen varias independientes unas de otras ó comunicando entre sí.

Esta cavidad tiene la forma de una hendidura elíptica, alargada en el sen-

(1) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 216.

(2) Kahler, *Prager med. Wochenschr.*, 1882 et 1888. — Schultze, *Virchow's Arch*, 1882, et *Zeitschr. f. klin. Med.*, t. XIII.

(3) Debove, *Soc. med. des hôpit.*, Febrero 1889.

(4) Véase la nota 1, página 463.

tido transversal, otras veces la de un orificio redondeado en el centro del órgano, por último la de un reloj de arena en sentido horizontal, con una hendidura media, transversal, uniendo dos cavidades laterales más anchas formadas á expensas de la substancia gris medular. Sus dimensiones son variables en los distintos casos y hasta en el mismo individuo. Ancha en un punto, hasta permitir la introducción de un lápiz grueso, queda reducida más arriba ó más abajo á una pérdida de substancia de un milímetro de diámetro, ó aun menor. Sus mayores dimensiones se observan generalmente en la región cervico-dorsal. A veces queda reducida la médula á una especie de tubo hueco, aplastado.

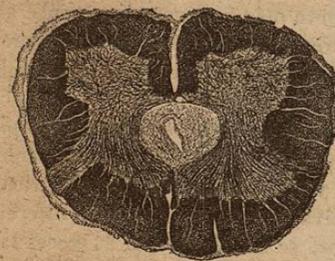


Figura 129.

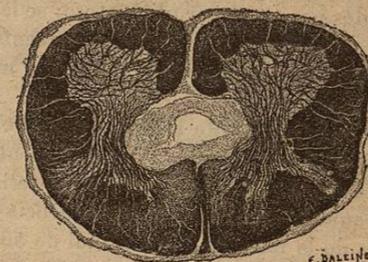


Figura 130.

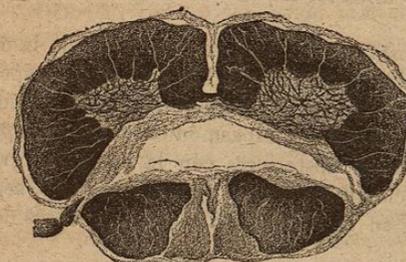


Figura 131.

Glioma central de la médula. La fig. 129 representa un corte practicado en la parte inferior de la región lumbar, representando el tejido gliomatoso y el origen de la cavidad, que se ensancha más arriba; fig. 130 (corte de la región lumbar superior). La fig. 131 (corte de la región cervical media), muestra la cavidad en su máximo rodeada de una membrana limitante formada por tejido gliomatoso (según Bruhl).

Es poco frecuente que la cavidad ocupe toda la altura de la médula, desde el cuarto ventrículo, en donde entonces empieza, hasta el *filum terminale*. Lo más común es que se limite y que su asiento más frecuente sea el abultamiento cervical, desde donde se extiende al resto de esta región y á la dorsal. Se ha observado su localización exclusiva en el abultamiento lumbar.

Su sitio habitual es en la proximidad del canal central, en el tejido periependimario, más bien en la parte posterior del canal, en la substancia gris de la comisura posterior. Desde allí avanza de ordinario hacia las astas de la substancia gris por detrás y por delante, invadiéndolas de un modo irregular, según los distintos sitios. En general, los cordones blancos son respetados, pero

no en todos los casos y en particular cuando es grande la cavidad. Pero entonces la lesión no suele afectar la sustancia blanca, sino después de la más ó menos completa destrucción de la gris.

La cavidad contiene un líquido completamente análogo al cefalo-raquídeo. A veces está teñido de sangre ó viscoso, espeso, conteniendo copos gelatiniformes (en un caso de Strümpell, por ejemplo). Sus paredes están formadas por una especie de membrana gruesa, lisa, bien limitada. Sin embargo, en ocasiones, puede estar tomentosa ó erizada de papilas en número variable. Alrededor de aquéllas, el tejido medular aparece muy apretado, más denso, ó hasta presenta el aspecto de una verdadera esclerosis. En la mayoría de los casos, caracterizados por un tumor gliomatoso, se le observa más ó menos claramente alrededor de la cavidad central. Se presenta entonces con el aspecto de un cuerpo extraño, fácil de distinguir del tejido medular á simple vista por su coloración, su consistencia, etc.

En lo concerniente al sitio exacto de la lesión, se ha observado que empieza siempre en la proximidad del canal central, para invadir en seguida las columnas de Clarke, después las astas anteriores y posteriores. Una estadística de A. Baumler da cuenta de la frecuencia relativa de su invasión en las diferentes partes de la médula. En un total de 56 casos, se ha observado 21 veces la lesión de ambas astas posteriores, 14 veces la de ambas anteriores. El asta anterior derecha se ha encontrado lesionada aisladamente cinco veces, así como la posterior derecha y anterior izquierda. La posterior izquierda, lo ha estado seis veces.

En cuanto á la sustancia blanca, se ha observado la constante y absoluta integridad de los cordones anteriores. Los laterales y especialmente los haces piramidales están muy á menudo interesados por la lesión, lo cual explica la gran frecuencia de la paraplegia espasmódica en la siringomielia. La íntima conexión de los cordones posteriores con la comisura gris posterior explica también su lesión frecuente en 62 por 100 de los casos, según Wichmann.

La lesión concluye en el bulbo; no se conocen casos de haberse extendido al encéfalo.

En la región bulbar, la sustancia gris es igualmente la que primero se afecta, y se ha observado la participación de los núcleos de origen del trigémino, hipogloso y facial.

Son interesantes en su estudio las relaciones de la cavidad con el canal central de la médula. Desde Westphall y Simon, hay acuerdo acerca de su recíproca independencia y en la actualidad se sabe distinguir la hidromielia, dilatación primitiva del canal epidurario, de la siringomielia, en la cual la formación cavitaria es un fenómeno secundario, resultado de la evolución de una lesión precedente de la médula.

Algunos autores han podido observar la coexistencia de ambos procesos en un mismo individuo, como acaeció en un caso de Pagenstecher (1). Bajo el aspecto anatomo-patológico ambas lesiones difieren totalmente (2). En la siringomielia,

(1) Pagenstecher, Siringomieli, Spina bifida, angeborener Hydromyelus. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd. XXII.

(2) Redlich (Émile), Zur pathologischen Anatomie der Siringomyelie und Hydromyelie. Aus dem Labor. von Prof. Obersteiner in Wien; anal. in *Neurol. Centralbl.*, 1892 n.º 4.

gomielia, se encuentra más á menudo el canal central por delante de la lesión cavitaria. A veces está situado normalmente, habiéndose desarrollado la enfermedad por detrás de él, sin cambiarle de sitio; otras, está desviado á la derecha ó á la izquierda. En algunas ocasiones, obliterado, en otras abierto en algunos puntos, no se le reconocerá en ciertos casos más que por la presencia de un pequeño círculo de células epiteliales. En general, no conserva su forma; lo más á menudo se aplana y toma el aspecto de una hendidura ó de una bolsa con estrangulación en su parte media; hasta se ha observado que se presentan en su longitud estrecheces y dilataciones sucesivas que le dan un aspecto moniliforme.

Cuando la cavidad es muy grande, acontece que se abre en aquél y entonces no se encuentran á menudo vestigios bien manifiestos, sino por ejemplo, un pequeño grupo de células cilíndricas situada en un punto cualquiera de su pared.

El EXAMEN MICROSCÓPICO permite darse cuenta de la naturaleza de la lesión inicial que ha producido la formación de la cavidad intra-medular. Lo más á menudo es una NEOFORMACIÓN GLIOMATOSA. El glioma ó sarcoma neuróglia de Cornil y Ranvier consiste, como es sabido, en una hiperplasia de la neuroglia. Esta no debe considerarse como tejido conjuntivo ordinario, cuya misión llena en los centros nerviosos, pero del cual difiere por sus reacciones especiales y por su origen embriológico. Está constituida por fibrillas y células que se encuentran en el glioma, que pueden revestir las formas más diversas, triangular, poliédrica, etc. Su contenido está compuesto de un protoplasma finamente granulado, poco abundante. Tiene los caracteres habituales de las células ramificadas, presentando múltiples prolongaciones. Estas constituyen las fibrillas que se encuentran en abundancia, tanto en la neuroglia normal, como en el glioma.

Estas fibrillas, cuya dirección es muy variable, se encuentran sin anastomosarse, siguiendo un trayecto rectilíneo ú ondulado. Por su entrecruzamiento, marcado á veces por una pequeña nudosidad, limitan mallas más ó menos estrechas, que contienen un líquido, detritus granuloso y fibrillas finas. En algunos puntos se encuentran pequeños paquetes de fibrillas mucho más gruesas, reunidas unas á otras, como paquetes de estopa retorcida (Bruhl). También se encuentran en el tejido del glioma masas refringentes y de pigmento, que le dan á veces una coloración terrosa.

Los vasos, en mayor ó menor número, que existen en el tejido moroso, pueden estar sanos ó alterados. Arteriolas, venillas, capilares anastomosados entre sí, forman una red muy abundante, principalmente en la periferia del glioma, es decir, en los puntos más lejanos de la cavidad central.

Según el predominio de uno ú otro de los elementos del glioma, se da al tumor los nombres de glioma simple ó neuroglioma (fibrillas), gliosarcoma (células), glioma telangiectásico (vasos). Estas distintas variedades pueden hallarse reunidas en una misma médula.

Schultze (1) ha descrito dos formas de gliomatosis: una denominada infiltrada ó gliosis, que no es más que la esclerosis de la sustancia gris (Halla-

(1) Schultze, *Arch. de Virchow*, t. LXXXVII, 1882.