

histerismo con la siringomielia ó en las del histerismo puro, que pudo simular esta enfermedad (1).

Trastornos bulbares. — Aun cuando no existen en la mayor parte de los casos, sin embargo, pueden algunas veces sobrevenir como complicaciones resultantes de la propagación de la lesión á la médula oblongada. En algunos enfermos, aunque en verdad muy raros, pueden agruparse con el aspecto del síndrome labio-gloso-laríngeo y afectar una evolución predominante, más ó menos al principio de la enfermedad, que ha sido suficiente para que se haya podido describir una forma bulbar de esta afección (2).

Los trastornos de la deglución son más comunes (Leyden, Schultze, Westphal). Pueden ser continuos ó intermitentes (Bruhl). Klebs y Krauss han observado náuseas y vómitos, que pueden relacionarse con la lesión nuclear del nervio gloso faríngeo.

Las alteraciones del gusto son quizás más raras aún. Grasset ha dado cuenta de un caso en que existía su abolición en la mitad de la lengua.

Asimismo se han observado zumbidos de oídos, vértigos é hipo (Raichline). La *parálisis facial* lo ha sido también en varios casos (Schultze, Westphal, Starr, Cohen, Raichline). En otros (Roth, Charcot), la lesión del trigémino en forma de anestesia ó más raras veces en la de neuralgia. Los trastornos de la fonación (Renz, Wichmann), los del hipogloso con hemiatrofia de la lengua (Pitres, Chabanne) (3), la poliuria (Krauss, Westphal), han sido también observados. Debe indicarse asimismo la ambliopía y la amaurosis, por atrofia del nervio óptico.

En el estudio de estos fenómenos, muy raros, debe distinguirse cuidadosamente el momento de la evolución de la enfermedad en que se producen, si es en su período terminal ó si en el curso ó principio de ésta. Su importancia clínica cambia por completo en uno ú otro caso.

2.º *Síntomas extrínsecos.* — No son en manera alguna característicos de la siringomielia, si no resultan de la invasión, compresión ó degeneración de las fibras de la substancia blanca de la médula (*síntomas leuco-miélícos*, Charcot).

a) *Síntomas leuco-miélícos laterales.* — Son los más frecuentes. Consisten en un mayor ó menor grado de contractura de los miembros más comunmente de los inferiores, con exageración de los reflejos tendinosos y trepidación epileptoide. Se concibe que en algunos casos estos fenómenos asociados á la amiotrofia, puedan tomar el aspecto de la esclerosis lateral amiotrófica.

Puede llegar la contractura hasta producir la paraplegia espasmódica completa. Pero esto es poco frecuente.

b) *Síntomas leuco-miélícos posteriores.* — Por más que á menudo exista una lesión de los cordones posteriores en la siringomielia (62 por 100 según Wichmann), muy rara vez aparecen alteraciones acentuadas de la *sensibilidad*

(1) Véase también sobre este punto: Brianceau, Contribution à l'étude du champ visuel dans la Syringomyélie et la maladie de Morvan. Thèse de Paris, 1891. — Morvan, Rétrécissement du champ visuel dans la parésio-analgésie. *Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, Junio 1891.

(2) Raichline, Contribution à l'étude clinique de la Syringomyélie; sur un cas de Syringomyélie avec manifestations bulbares. Thèse de Paris, 1892. — Cohen (S.), Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature, senses and other phenomena pointing to syringomyélie. *Philadelphia medical and surgical reporter*, 1889, t. LXI, p. 34.

(3) Chabanne, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie de la langue. Thèse de Bordeaux, 1891.

táctil. En las regiones en que existan, no se encuentra la disociación siringomiélica característica. Pero como rara vez están generalizadas aquellas alteraciones, se observa en otros sitios esta disociación.

La lesión de los cordones posteriores puede originar *síntomas tabéticos* (1), incoordinación motora, signo de Romberg, dolores fulgurantes, abolición de los reflejos rotulianos. Es raro que estos fenómenos predominen más que aquellos otros que son los más característicos, hasta el punto de desfigurarlos. Además, no están siempre generalizados. Así es que, en un caso, ha podido observarse en un lado la abolición del reflejo rotuliano y en el otro su exageración (Bruhl). Por otra parte, en lo relativo al estado de los reflejos en general, no pueden formularse reglas fijas en la siringomielia.

MARCHA. — *DURACIÓN.* — *TERMINACIONES.* — En general, la siringomielia es una enfermedad esencialmente crónica, por más que se haya intentado describir una forma aguda (Harcken); su curso y duración dependen de la forma clínica que afecta en muchos casos. Pero puede decirse que, en general, su curso se verifica por accesos, observándose á continuación de ellos cierta remisión, una especie de detención de los síntomas. Su total duración, que en ciertos casos puede ser breve (trastornos bulbares, septicemia, enfermedades intercurrentes), en los casos más favorables llega á exceder de cuarenta años.

La terminación habitual es la muerte. La afección puede evolucionar gradualmente y ser aquélla la consecuencia de la caquexia, la extenuación, las escaras, etc.; pero puede también ser ocasionada por la invasión del bulbo, al principio de la enfermedad ó más tardíamente. A veces la produce la agravación de algunos síntomas, como los trastornos tróficos ó panadizos, flemones, desórdenes vesicales (ulceración y perforación de la vejiga). Por último, la terminación fatal sobreviene por una afección intercurrente: tuberculosis, pneumonía, fiebre tifoidea mucho más graves en general, puesto que los siringomiélicos no tienen de ordinario gran resistencia vital.

Charcot niega la posibilidad de la curación. Según él, los enfermos en que de ella se hace mención, no eran más que ejemplos de histerismo que había simulado la siringomielia.

FORMAS CLÍNICAS. — La más común, que pudiera denominarse *forma clásica*, es la que hemos descrito en sus principales síntomas. Sin embargo, deben desde luego distinguirse dos formas principales (Charcot) que parece que corresponden á las dos modalidades anatómo-patológicas de la lesión: una *forma gliomatosa* y otra *mielítica*. Ambas están constituídas por los mismos síntomas, la diferencia consiste en su evolución.

La *forma gliomatosa* empieza á la edad de quince á veinticinco años. Se puede comprobar alguna vez en principio, por la existencia de cicatrices de quemaduras indoloras que demuestran cuán prematuramente se presentó la termo-anestesia, y además por la escoliosis. Otras veces la amiotrofia es el síntoma más antiguo; pero, entonces ya la enfermedad ha llegado al período de mayor intensidad. Este período dura mucho tiempo, pero no por esto la afección es menos sucesivamente progresiva, por brotes y con intermisiones. Al cabo de un número de años, que no es posible precisar ni aun aproximada-

(1) Mann (Ludw.), Zwei Fälle von Syringomyélie nebst Bemerkungen über das Vorkommen des tabischen Symptomen complex bei derselben. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1892, t. 50.

mente, sobreviene la muerte como antes queda dicho. Debemos indicar la relativa frecuencia de ictus apoplectiforme, que en algunos casos se repiten varias veces, habiendo sido el primero de estos equivocadamente apreciado por el enfermo, como si hubiese sido el fenómeno inicial de su afección.

En la forma *mielítica* los accidentes empiezan en una edad más avanzada, tienen menor tendencia á su extensión y pueden permanecer completamente estacionarios. En un caso descrito por Charcot como típico de esta forma, los primeros síntomas empezaron á los cuarenta años, limitándose á una paraplegia cervical con amiotrofia, trastornos sensitivos y tróficos, etc., que habiendo tenido al principio una evolución relativamente rápida, permanecieron después estacionados. Este autor añade, además, que no es posible fijar de un modo definitivo las reglas de la evolución y del aspecto clínico de esta forma de siringomielia.

Siringomielia tipo Morvan (Charcot).—Se conoce la enfermedad de Morvan descrita por este autor como una afección especial y con la denominación de «paresia analgésica, con panadizos de las extremidades superiores». Está constituida por alteraciones de la sensibilidad (analgnesia, anestesia) y de la motilidad (paresia con amiotrofia) acompañadas de panadizos múltiples sucesivos, indolentes en su mayoría y siempre graves, así como de trastornos tróficos (flictenas, escoliosis, artropatías). Como se ve, este conjunto clínico se asemeja mucho á la siringomielia. Por mucho tiempo se ha sostenido la dualidad de ambas afecciones, tomando como fundamento de ello la diferencia de los trastornos sensitivos (anestesia), la aparente endemicidad de la enfermedad de Morvan (Bretaña), y sobre todo la autopsia de Gombault, en la que observó en un enfermo afectado de paresia analgésica de Morvan, neuritis periféricas y ligera esclerosis de la médula cervical. Pero, en la actualidad, no sostienen esa opinión más que Morvan y Dejerine.

En efecto, los trabajos de Joffroy y Achard han venido á demostrar, por una parte, la existencia de neuritis periféricas en la siringomielia, como en la enfermedad de Morvan, y, por otra, la de cavidades intramedulares siringomiélicas en casos bien claros de esta última. De esta comprobación puede deducirse la identidad de la enfermedad de Morvan y de la siringomielia, no siendo la primera más que una forma clínica especial de ésta, caracterizada por el predominio de los panadizos (1).

En estos últimos tiempos ha entrado este asunto en una nueva fase con motivo de la discusión sostenida por diversos autores sobre las relaciones entre la siringomielia, la enfermedad de Morvan y la lepra. Nos ocuparemos de esto cuando lo hagamos del diagnóstico, que dista de estar aún completamente dilucidado.

La siringomielia, tipo Morvan, puede apreciarse como una de las formas atípicas de la enfermedad, mejor determinadas. Al mismo tiempo pudieran des-

(1) Consúltese con este objeto la *Siringomielia* y la *Enfermedad de Morvan*: Joffroy et Achard, *Soc. méd. des hôpit.*, 1890 et 1891; *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, 1890.—Dejerine, *Soc. de biol.*, 5 Julio 1890.—Charcot, *Clinique des malad. du système nerveux*, publiée par Georges Guinon, t. I.—Holschevnikoff, *Arch. de Virchow*, 1890, CXIX, 1.—Pervès, *Contribution à l'étude comparée de la Syringomyélie et de la maladie de Morvan*. Thèse Bordeaux, 1891.—Rauzier, *loc. cit.*—Critzmann, *Essais sur la Syringomyélie*. Thèse de Paris, 1892.—Schlesinger (II.), *Club méd. de Vienne*, 23 Noviembre 1892; anal. in *Sém. méd.*, 1892, p. 483.

cribirse en este grupo todas las clases de las restantes modalidades de la siringomielia que se separan más ó menos del tipo clásico, por el predominio de algunos fenómenos con exclusión de otros, que son poco manifiestos ó que faltan. Estas modalidades son infinitas y no es posible describir cada una en particular. Así es que en algunos casos los trastornos tróficos predominan, en otros las amiotrofias (*siringomielia en forma de enfermedad de Duchenne-Aran*). Algunas veces estas últimas pueden asociarse con los síntomas que resultan de la invasión de los cordones laterales, contractura, exageración de los reflejos tendinosos, y entonces se observa la *siringomielia en forma de esclerosis lateral amiotrófica* (1). Pero es claro que en todos estos casos se encontrarán siempre en su grado más ó menos acentuado los signos característicos de la enfermedad, y en particular las alteraciones de la sensibilidad y la disociación siringomiélica de esta misma.

Sin embargo, en algunas ocasiones los síntomas están completamente borrosos, hasta tal punto, que ha podido describirse una forma latente de la siringomielia (Baümliker, Joffroy y Achard, Holschevnikoff). En estos casos es probable, ó que la lesión localizada á la región peri-ependimaria es compatible con la función perfecta de las porciones blancas y grises próximas á ella, ó que no ocupando más que un solo lado, deja indemne el lado opuesto, que es suficiente para las funciones de ambos, ó que estando destruidas determinadas regiones, se suplen en sus funciones por otras, hecho sobre cuya naturaleza interna no poseemos datos positivos. De cualquier modo que sea, es evidente que pueden encontrarse en las autopsias verdaderas lesiones siringomiélicas que no se han manifestado durante la vida por ningún síntoma apreciable.

Pudieran aún describirse numerosas formas de la enfermedad, según el orden de aparición y de agrupación de los síntomas que las caracterizan. Así es que se han descrito formas generalizadas, diseminadas, monoplégicas, hemiplégicas. Pero la agrupación de los síntomas en estos casos parece que es casual, más bien que el efecto de una ley clínica, y se llegarían á describir tantas formas como casos si se siguiese ese derrotero. Otro tanto puede decirse de la división adoptada por Bloeq en tipos cubito-espasmódicos (amiotrofia en el dominio del cubital en el miembro superior) y radio-tabético (atrofia en la zona del radial en el miembro superior, fenómenos tabéticos en el inferior).

Siringomielia asociada á diferentes enfermedades.—La siringomielia puede hallarse asociada á ciertas enfermedades de distinta naturaleza. Así es que se la ha observado combinada con el histerismo (Charcot (2), Asmus) (3). En los casos de este género, el fenómeno más interesante que debe llamar la atención es el siguiente: al mismo tiempo que las alteraciones de la sensibilidad de la siringomielia (disociación siringomiélica) se observa la existencia de trastornos sensitivos (anestesia total), y sobre todo sensoriales del histerismo; estos últimos no existen nunca en la siringomielia.

Joffroy y Achard han descrito la coexistencia de la siringomielia con la enfermedad de Basedow (4). El mayor interés de su observación es el hecho de

(1) Critzmann, *Essai sur la Syringomyélie*. Thèse de Paris, 1892.

(2) Charcot, *Clinique des maladies du système nerveux*, publiée par Georges Guinon, t. I.

(3) Asmus, *Ueber Syringomyélie*. *Biblioth. med.*, C. Hef 1; anal. in *Neurol. Centralbl.*, 1893 p. 700.

(4) Joffroy et Achard, *Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow*. *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, III, 1, p. 90.

que la siringomielia había estado latente durante toda la vida, y latente no en apariencia, sino en realidad, puesto que los antedichos observadores habían examinado el estado de la sensibilidad desde el punto de vista de la coexistencia del histerismo.

La asociación de la siringomielia con la *paquimeningitis cervical hipertrófica*, ha sido observada por Rosenblath (1) y confirmada por la autopsia. Es muy interesante este hecho de que la siringomielia pueda revestir en algunas ocasiones el aspecto de la paquimeningitis cervical hipertrófica, como resulta de un caso observado por Critzmann.

El mismo autor ha observado también la *parálisis general* asociada á la siringomielia. Fürstner y Zacher describieron casos análogos.

Indicaremos también la coexistencia de la *pelagra*, según Pellizi (2), y la de la *espiná bifida*, según Pagenstecher (3).

En todos los casos de asociaciones morbosas diversas, los síntomas propios de las afecciones coexistentes evolucionan independientemente; pero á veces pueden entremezclarse de tal manera que hagan bastante difícil el diagnóstico. Una vez segregados todos los síntomas relativos á la siringomielia, se deberá, en casos semejantes, agrupar todos los demás fenómenos que no son característicos de esta afección, y cuyo conjunto constituye la enfermedad asociada á la siringomielia.

PRONÓSTICO. — La terminación constante de esta enfermedad es la muerte, como ya hemos dicho. Sin embargo, hay que exceptuar de este pronóstico la forma mielítica que se presenta en una edad más avanzada, y cuya evolución no es progresiva, si es que en realidad es esto lo que la caracteriza, dada la falta de datos clínicos suficientes. Por otra parte, sabido es que, tanto en esta última, como en las restantes formas de la enfermedad, las lesiones á que da origen son definitivas é irreparables. Así es que para la apreciación del pronóstico debe tenerse en cuenta este elemento, puesto que á causa de la amiotrofia, de los trastornos tróficos, panadizos, etc., el enfermo llega á quedar la mayor parte del tiempo imposibilitado é incapaz para la vida social ó para proveer á su subsistencia. Los panadizos, flemones, etc., pueden presentar por sí mismos una excepcional gravedad y hacer sucumbir al enfermo en plena evolución del padecimiento, á consecuencia de la septicemia.

Teniendo origen á menudo la terminación fatal por las enfermedades intercurrentes, es conveniente recordar que, en los siringomiélicos, estas últimas tienen de ordinario una gran malignidad; también debe tenerse presente la especial gravedad de las intervenciones quirúrgicas, indicada por algunos autores.

A pesar de todo, debe fijarse la atención en la apreciación del pronóstico en que es posible una larga duración de la enfermedad (cuarenta años); así como en las remisiones, algunas veces muy prolongadas, que pueden detenerla en su evolución.

(1) Rosenblath, Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd. LI, p. 210.

(2) Pellizi, Un caso di pellagra con siringomielia. *Riv. sper. di freniat. e di med. legale*, t. XVIII, f. III et IV.

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

DIAGNÓSTICO. — Todas las enfermedades que por cualquier causa, y de un modo más ó menos predominante, presenten en su sintomatología atrofas musculares y alteraciones de la sensibilidad, pueden confundirse con la siringomielia.

La *atrofia muscular progresiva de Duchenne-Aran*, presenta bajo el aspecto de la localización y de la marcha de la amiotrofia una extraordinaria semejanza con la siringomielia. Pero en aquella no va acompañada de ningún trastorno sensitivo ni trófico semejante á los de la gliomatosis medular. Si puede ser dudoso el diagnóstico por un instante, resultará fácil con estar persuadido anticipadamente de que en todo caso de atrofia muscular debe examinarse con cuidado la sensibilidad de una manera sistemática.

Ya queda dicho antes, que la siringomielia suele revestir el aspecto de la *esclerosis lateral amiotrófica*. En estos casos el diagnóstico será quizás algo más difícil que en aquellos otros, muy frecuentes, en que sólo puede haber duda por la existencia del elemento espasmódico, combinado con las amiotrofias. En la *esclerosis lateral amiotrófica*, esos fenómenos tienen una evolución especial, de curso rápido, de terminación fatal en dos ó tres años. Cuando la siringomielia presente en la apariencia un aspecto análogo en un período de su evolución, el diagnóstico deberá basarse en la existencia de trastornos sensitivos y tróficos, que no se observan en la enfermedad de Charcot. Debemos indicar que los trastornos bulbares pueden manifestarse en la siringomielia y aumentar más esa aparente semejanza.

Casi no es necesario prevenirse contra la confusión posible con las *amiotrofias miopáticas*, á menudo transmitidas por herencia á varios miembros de una misma familia, que empiezan en el período infantil ó en la pubertad, y cuyas localizaciones amiotróficas son especiales (cara, región escápulo-humeral). Todos estos caracteres faltan en la siringomielia.

La *paquimeningitis cervical hipertrófica*, es con frecuencia de un diagnóstico mucho más difícil. Critzmann ha descrito un caso de siringomielia característico, que por mucho tiempo había estado diagnosticado de paquimeningitis cervical. Puede provenir el error de que algunas veces se observan dolores en la región cervical, en la siringomielia. Pero distan mucho de tener la importancia, en lo que concierne al curso de la enfermedad, que presentan en la paquimeningitis. Por último, en esta última no se observan trastornos objetivos de la sensibilidad, ni en particular la disociación siringomiélica. Ya hemos indicado anteriormente la posibilidad de la asociación de ambas enfermedades (Rosenblath).

Debido á la posible existencia en la siringomielia de síntomas tabéticos (incoordinación motora, signo de Romberg, abolición de reflejos, etc.), pudiera confundirse ésta, en algunas ocasiones, con la *ataxia locomotriz*. En efecto, no sólo se encuentran síntomas tabéticos en la siringomielia, sino que además algunos fenómenos son comunes á ambas afecciones, como los trastornos tróficos, las artropatías y, aunque más excepcionalmente, hasta la disociación de la sensibilidad (1). Pero desde luego, en la *tabes*, esta última no se observa nunca localizada en segmentos de los miembros, como en la siringomielia, sino en

(1) Parmentier, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1890, p. 213.
TRATADO DE MEDICINA. — TOMO VI.