

SÍNDROMES PIRAMIDALES (*)

por el doctor

P. MAZA SUBIRATS

Médico del Hospital Clínico
(Servicio Prof. Dr. Angel A. Ferrer Cagigal)

La disposición de los centros y vías conductoras que sirven para la motilidad tiene grandes analogías en el hombre y en los mamíferos superiores. Desde los centros medulares hasta la corteza cerebral, hay en los diferentes segmentos cerebrales centros motores más elevados que influyen en determinadas combinaciones motoras, de tal modo, que los centros situados más altos en la arquitectura cerebral, y filogenéticamente más jóvenes, son capaces de realizar condiciones motoras más extensas y precisas. Pero en el hombre la corteza cerebral ejerce dominio sobre la determinación de los movimientos en mucho mayor grado que en los mamíferos superiores, hasta el mono, y por lo tanto, es capaz de anular o de disminuir hasta un mínimo la autonomía de muchos centros cerebrales inferiores. Mucho más aplicable es, pues, al hombre la frase de que "en todos los centros existe íntima relación entre los centros de la motilidad y las estaciones de recepción sensorial, de tal modo que esta regulación centrípeta represente una condición indispensable para la realización normal de la función motora.

Es, pues, natural, que cuando por una causa cualquiera se interrumpa la acción de los centros de la corteza cerebral, o de las fibras que de los mismos parten, quede la porción inferior a la lesión, con una plena autonomía.

¿Cuáles son estas causas?

Como tipo de lesión en las vías piramidales, escogemos para describirlas, los agentes que determinan dos síndromes que son casi genuinamente motores, a lo menos en su principio, y son la esclerosis en placas y la esclerosis lateral amiotrófica.

La herencia directa fué ya eliminada por CHARCOT.

Las formas familiares de la enfermedad muy excepcionales. Señaladas en el adulto por STRUMPELL, parecen menos raras en el niño (SEELIGMULLER, BROWN, FEARSIDES). Mas en un estudio crítico sobre las formas infantiles de la enfermedad, LUDO VAN BOGAERT (R. N. 1925) llega a reducir a 5 las observaciones verdaderamente auténticas.

EDINGER creía que la causa de la enfermedad de CHARCOT era un agotamiento de las vías motrices, por

exceso de funcionalismo, y admitiendo siempre la existencia de una predisposición anormal.

Esta hipótesis le fué sugerida por la constatación de parálisis bulbares en ciertos individuos que fatigaban los músculos de los labios, mejillas y lengua (instrumentistas, sopladores de vidrio, etc.) y el hecho que veía debutar algunas veces una E. L. A. por la mano que se hallaba fatigada por trabajos fuertes.

No obstante, NERI no admite esta hipótesis, pues dice, y con razón, que en la mayoría de los casos de esta enfermedad, no ha habido ninguna clase de trabajo, por parte de los pacientes, susceptible de fatigar sus músculos.

El traumatismo ha sido invocado como agente causal más importante. INGELCAIN, LADAME, CHARKE, JOFFROY-ACHARD, OPPENHEIM, SAND, GELMA, STROEHLIN, GOLBERG y otros muchos autores, describen casos de esta enfermedad, sobrevenidos más o menos inmediatamente después de un traumatismo o un esfuerzo violento. A ello responde NERI: "Si el traumatismo *per se* fuese capaz de provocar una enfermedad de Charcot, ¿cuántos casos hubiésemos hallado durante la guerra, y sin embargo, es una afección rara? ¿Debemos considerarle como un factor puramente ocasional? En este caso, el traumatismo habrá puesto en evidencia las alteraciones preexistentes que se hallaban en estado latente. Aun en el caso de un principio súbito de la enfermedad después de un trauma, no es una razón suficiente para admitir esta etiología, pues vemos muchas veces empezar una E. L. A. súbitamente, a veces apoplejiforme, sin que exista ningún antecedente traumático. Por otra parte, ¿cómo podría el traumatismo provocar, en un momento, las sacudidas fibrilares como la atrofia muscular al mismo tiempo que los signos de perturbación de la vía piramidal? De todas maneras, podremos concebir que el choque disminuye la resistencia del organismo por el agente de la enfermedad de Charcot.

Igual podemos decir respecto a la esclerosis en placas. Algunos autores la invocan como causa en muchos casos. (SCHULTZE 13 %, BERGER y MARBURG 9 %.) Pero GUILLAIN cree también, que el traumatismo actúa como otros factores, por ejemplo: enfriamientos, surmenage, etcétera, favoreciendo la evolución de la enfermedad, y exteriorizando sus manifestaciones, hasta entonces en estado latente.

(*) Conferencia dada en el Curso B. de Neuropatología de la Facultad de Medicina.

¿Qué papel desempeña la sífilis en estas enfermedades?

En la E. L. A. la estadística de los casos en que la enfermedad pudiese achacarse a la sífilis son en número muy reducido. STARKER cita 9 casos entre 100. SOLVE 130 casos de atrofia muscular progresiva, y E. L. A. DANA ha encontrado solamente 25, con antecedentes específicos. COLLINS, entre 94 observaciones personales de esta afección pueden citar 6 con sífilis anterior. Podríamos multiplicar los ejemplos; pero la estadística se muestra franca y clara en este caso: la sífilis no es la causa de la enfermedad de CHARCOT. En los casos raros de E. L. A. asociada a la sífilis, se observan siempre los signos concomitantes de la lúes nerviosa, ante todo el signo de Argyll, así como las modificaciones manifiestas del L. C. R., que por el contrario es normal en la E. L. A.

GUILLAIN, en la E. en Pl., es de la misma opinión de FOURNIER, MONCORBO, DUFOUR, o sea, que no admite el origen sifilítico de la afección, ni adquirido, ni tan siquiera de la lúes hereditaria. En las pseudoesclerosis en placas sifilíticas, las constataciones hechas por los exámenes de líq. céf. raq., son absolutamente diferentes que las halladas en las esclerosis en placas legítimas. Se ha señalado por todos los autores que el Wassermann es siempre negativo en las esclerosis en placas. Por otra parte, si en la sífilis del neuroeje puede encontrarse eventualmente una reacción de benjuí coloidal positiva con Was, neg., la reacción del benjuí no va aislada, pues existe hipercitosis, hiperalbuminosis y globulinas positivas. Además, en los antecedentes de los enfermos afectados de esclerosis en placas, no se constata la existencia de una sífilis anterior adquirida ni los estigmas de una sífilis hereditaria. Pueden encontrarse casos en que el enfermo es sifilítico, como ha visto MARQUEZY; pero entonces se trata de dos afecciones que existen, pero sin ningún carácter de causalidad.

Es asimismo rechazado el origen luético por OPPENHEIM, MARBURG y por la American Association for Research in Nervous and Mental Diseases.

¿Es factible admitir con STRUMPELL una abiotrofia del sistema motor?

Es casi siempre en la juventud cuando se manifiestan las abiotrofias. Y como estas enfermedades se desarrollan de preferencia en la edad adulta, de ahí que podamos afirmar que sería una cosa rarísima. Y uno de los caracteres más comunes de las abiotrofias es ser familiar, carácter excepcional en la enfermedad de CHARCOT y esclerosis en placas.

La debilidad congénita de un sistema aparece no solamente en una edad precoz, sino también evoluciona lentamente. La esclerosis lateral amiotrófica es de marcha rápida y algunas veces incluso de una manera aguda. En fin, parece además que las lesiones anatómicas de la E. L. A. no son bien limitadas a ciertos sistemas, como se observa habitualmente en las abiotrofias. En éstas no se encuentran jamás las lesiones fragmentarias del sistema piramidal, que son la regla en la E. L. A.

Mas todo esto son palabras mientras la verdad se nos escapa todavía. Es muy posible que dichas afecciones

tengan por factor etiológico una infección difusa del neuro-eje. En la esclerosis en placas, por sus caracteres clínicos (comienzo subagudo, *poussées* evolutivas, sucesivas modificaciones del líquido céfalo-raquídeo), por sus caracteres anatomopatológicos, parece como una consecuencia de este agente causal. Pierre MARIE creía que podía ser producida por varias infecciones como tifoidea, viruela, erisipela, neumonía, roséola, escarlatina, melitensis, disentería, cólera o infección puerperal. Ultimamente se ha atribuido a infecciones de origen amigdalario o dentario. (WOODBERRY, SILL et BASSOE, LEWELLYS, P. BARKER.) Pero lo más aceptado hoy día es que sea debido a un espiroquete. W. E. BULLOCK (1913) inocula en el ciático de un conejo 2 c. c. de líq. céf. raq. de un enfermo de esclerosis en placas rápidamente evolutiva, y a los 13 días el animal presenta una parálisis de los miembros posteriores y al décimosexto de los cuatro miembros. En la autopsia se ve una congestión edematosa de la sustancia gris en las regiones cervical y lumbar y en ciertos puntos una fragmentación de las vainas mielínicas. Luego hace nuevas inoculaciones, pero en líquido filtrado por bujía de CHAMBERLAND, y encuentra lesiones análogas pero en menor intensidad. Esto hace pensar a BULLOCK, que se trata de un virus filtrable. STEINER, en 1914, repite el experimento con los mismos resultados. En 1917, KHUN y STEINER, inyectan líquido céf. raq. en el peritoneo de cobayas, en el globo ocular y en el cerebro de conejos, así como también sangre ya pura o diluída con suero fisiológico. Los que han recibido líq. céf. raq. no presentan ninguna manifestación, pero sí los que han sido inyectados con sangre mezclada con líq. céf. raq. En ellos ven un enflaquecimiento muy notable así como parálisis de los miembros inferiores. En la autopsia encuentra en la sangre de muchos de ellos y en los vasos del hígado un espiroquete comparable al de la espiroquetosis íctero-hemorrágica.

Este espiroquete ha sido hallado por multitud de otros autores. Entre ellos, y para citar los más modernos, citaremos a PETIT, STEPHANOPOULO, SICARD-PARAF y LERMOYER, JENSEN y SCHROEDER, YARLOZ y RUD. Sus descubridores le han dado el nombre de *Spirochaeta Argentinensis*. Sin embargo, SIMERLING y RACKE, HAUPTMANN, MAGNUS y Claude ALAJOUANINE han hecho las mismas experimentaciones con resultados dudosos. No obstante, créese como muy probable este origen.

Por todo lo antedicho puede verse que el papel predominante en las lesiones del haz piramidal es la infección, sea cual sea el germen productor. De todos son conocidos los trastornos motores producidos por infecciones tan conocidas como la sífilis, tuberculosis, e incluso la encefalitis epidémica. Pero otra parte muy importante, tanto que el mayor contingente de enfermos que en la práctica vemos con lesiones piramidales, lo dan las hemorragias, los trastornos circulatorios (trombus, embolia), y las compresiones o destrucciones del mismo, ya sea por tumores, abscesos, etc., no hemos de olvidar el papel importante también que juegan las intoxicaciones, ya sean orgánicas o inorgánicas.

PATOGENIA. Las lesiones degenerativas predominan en la vía piramidal. Un gran número de fibras de asocia-

ción y vías de proyección descendentes son atacadas, al mismo tiempo que el contingente córtico-espinal.

La vía piramidal presenta con frecuencia lesiones fragmentarias con integridad casi total a ciertos niveles.

Las lesiones corticales predominan en la frontal ascendente y en el lóbulo prefrontal. Se han invocado argumentos histológicos en favor de una etiología infecciosa. La perivascularitis de forma linfoidea, las figuras de neurofagia, los infiltrados meníngeos, no obstante distan de ser suficientes para establecer la existencia de un virus. Estos aspectos, que refieren NERI en la enfermedad de Charcot, y GUILLAIN en la esclerosis en placas, pueden no ser más que procesos de desintegración. Es igualmente difícil de explicar las lesiones de la E. L. A. por una vulnerabilidad especial de campos corticales o de la vía piramidal. El ataque cerebral es muy inconstante para ser la base anatómica de la afección. La lesión piramidal está siempre combinada a la degeneración de múltiples contingentes de fibras.

Es claramente admitido que la vía motriz se compone de 2 neuronas, una central y otra periférica: en realidad, los hechos anatómicos parecen probar la existencia de neuronas intermedias. SHERRINGTON llega a conclusiones análogas. Refiriéndonos ahora en especial a la E. L. A., vemos que dos son los hechos que dominan su histopatología:

a) La degeneración transneuronal de la gran vía motriz.

b) Y su carácter fragmentario.

Este último carácter, puede verse también en la esclerosis en placas, pero en ésta, la conservación relativa de su cilindro-eje, mantiene una conexión con los centros tróficos.

Mas la degeneración transneuronal es un hecho único. Ella existe en el ataque simultáneo de dos o más neuronas normalmente articuladas con un fin funcional definido.

Según esto, la teoría neuronal reposa sobre la independencia absoluta de las fibras nerviosas. Sin esta independencia, sin la existencia de sinapsis que divida el sistema nervioso central en una infinidad de elementos, la más pequeña lesión, la menor excitación de uno de ellos, sería la disolución del neuroeje entero. Podemos, pues, convenir en la E. L. A. un trastorno primitivo de la sustancia gris del eje cerebro-espinal, trastorno que presenta un carácter degenerativo especial, abolir las sinapsis y suprimir de una manera precoz su carácter limitativo.

Así se explica el ataque simultáneo de tres órdenes de neuronas:

- 1.º La neurona motora central.
- 2.º La neurona de asociación.
- 3.º La neurona motora periférica.

Las neuronas de asociación se hallan en parte en la sustancia reticular del bulbo y en el cordón anterolateral de la médula.

La lesión de la neurona motora periférica, *final common path* (final común de su camino), de SHERRINGTON, integra las lesiones adyacentes.

Tal es la concepción moderna histopatogénica de la enfermedad de Charcot, o sea afección degenerativa transináptica dependiente de un trastorno primitivo de la sustancia gris tronco-espinal y ulteriormente de toda la vía motriz.

Y vamos a citar por último la patogenia del proceso más común y corriente lesional de las vías piramidales.

La hemorragia cerebral espontánea es siempre la consecuencia de una lesión primitiva de las paredes vasculares, generalmente arteriales, aunque las haya de origen venoso. La elevación de la presión sanguínea es sólo la causa determinante, pues la rotura del vaso se produce siempre en los puntos en que las paredes ofrecen una menor resistencia a consecuencia de lesiones inflamatorias, ateromatosas u otras.

Esto es lo que explica su rareza en los individuos jóvenes; sólo por influencias infecciosas de sífilis o tuberculosis especialmente, o por intoxicaciones como la alcohólica, etc., pueden producirse estas roturas.

La lesión arterial, que ha sido considerada como causa principal de las hemorragias cerebrales, es la que CHARCOT y BOUCHARD han descrito con el nombre de *aneurismas miliares*. Son pequeñas dilataciones ampollares de color rojo violáceo o negruzco, de algunas décimas de milímetro por término medio, colgadas de las arteriolas pequeñas, y que resultan de la destrucción de la túnica media. Esta lesión puede observarse principalmente en los cuerpos opto-estriados, en la corteza de las circunvoluciones, la protuberancia, etc.; se trata en realidad de una afección generalizada a todo el sistema encefálico.

Pero no siempre es ésta la lesión que se encuentra en los que han sucumbido de hemorragia cerebral.

KOELLIKER, PESTALOZZI y WIRCHOW habían señalado el aneurisma disecante como causa de la hemorragia cerebral. PESTALOZZI ha descrito, además, otra especie de aneurisma, que denomina aneurisma spuria, y consiste en la extravasación de sangre en la túnica adventicia de las arteriolas y capilares y de esta lesión como causa de hemorragia. Produce más bien la hemorragia capilar difusa y que tiene el aspecto de una serie de pequeños focos puntiformes, constituyendo una especie de reblandecimiento rojo: es la apoplejía capilar de CRUWEILHIER.

A las diversas lesiones de peri y endoarteritis hay que añadir la degeneración ateromatosa, la arterioesclerosis, aunque éstas producen más bien la trombosis, con reblandecimiento consecutivo.

Síndromes.

Monoplejía: En la región de la cabeza se han observado monoplejías de este territorio, sólo por focos corticales circunscritos. Sin embargo, la íntima relación funcional de los territorios separados en esta región hace que, por ejemplo, una monoplejía de la cara vaya en general acompañada de paresia de la lengua (monoplejía facio-lingual). La parálisis de la cara consecutiva a focos de la corteza suele afectar solamente a la mitad inferior de la misma, mientras que el territorio superior del facial casi siempre permanece indemne. Esto depende: por una parte de que la muscula-

tura de la boca tiene mayor representación en la corteza cerebral que la musculatura de la frente, y de otra parte de la representación bilateral de la última, de modo que el centro cortical del mismo lado puede compensar en seguida la falta del lado opuesto. También las relaciones de la laringe con la corteza cerebral, cuyo centro de búsqueda en el segmento más inferior del opérculo, parecen ser esencialmente bilaterales, de suerte que una lesión unilateral del opérculo no va seguida necesariamente de un trastorno de inervación de las cuerdas vocales. Sin embargo, también se han visto parálisis seguramente aisladas de la cuerda vocal del lado opuesto (GERHARDT y REICH). La musculatura masticadora sólo se altera en ligero grado y pasajeramente por los focos unilaterales de la corteza cerebral.

También por regla general, en el territorio de las extremidades los focos parecen mal limitados al territorio de una extremidad. Con más frecuencia se encuentran reunidos los focos del brazo y de la pierna de la mitad cruzada del cuerpo, aunque a menudo es distinta la intensidad de la parálisis: e igualmente puede ocurrir que se afecten a la vez el brazo y la mitad inferior de la cara.

Son de origen cerebro medular o periférico. Las corticales son raras, y a veces incompletas y aun limitadas a una función (flexión o extensión).

Se observan principalmente en las meningitis, tumores cerebrales, y más raramente en lesiones vasculares. La de origen medular se observa en las poliomyelitis, mielitis circunscritas, compresiones meningo-radicales.

Las monoplejías periféricas se hallan bajo la dependencia de lesiones de nervios periféricos o radiculares.

La paraplejía o parálisis de los miembros inferiores, puede venir a consecuencia de lesiones de las raíces (cola de caballo), nervios periféricos, cerebrales, mesencefálicos o medulares.

La de origen cerebral resulta de una doble lesión de los glóbulos paracentrales, o de una doble lesión capsular. En este último caso es más bien la expresión de la doble hemiplejía. La sintomatología de las paraplejías de origen cerebral es semejante a la de hemiplejía, pues el fascículo piramidal degenerado constituye la causa determinante. Sin embargo, ha demostrado LHERMITTE, que la paraplejía por doble lesión de los lóbulos paracentrales revestía un carácter particular a causa de la adición de síntomas de orden ataxo-cerebeloso a los caracteres de la paraplejía espasmódica. Esta sintomatología puede ser explicada por las conexiones que unen los lóbulos parietales al cerebelo.

La de origen medular es flácida o espasmódica: los caracteres de la flácida son, en grados diversos, la inercia muscular, los trastornos de la marcha y de la estación de pie, la hipotonía, la debilidad o la abolición de los reflejos tendinosos, los trastornos esfinterianos (incontinencia).

La espasmódica se traduce por la impotencia funcional exagerada, por la hipertonia muscular, las contracturas, la exageración de los reflejos tendinosos, el clonus de pie y rótula, Babinski, abolición de los reflejos cutáneos, los reflejos de defensa, los fenómenos de

automatismo medular, la retención de orina y a veces de heces.

El estado de los reflejos en las paraplejías medulares es, por lo demás, algo variable, según la naturaleza de las lesiones, según las complicaciones o la extensión de las lesiones a las meninges, raíces o nervios periféricos.

La paraplejía histérica resulta de un simple trastorno funcional, de una perturbación dinámica o psíquica; se caracteriza por la ausencia de todo signo objetivo independiente de la voluntad del enfermo. Igual podemos decir con respecto a la hemiplejía.

La hemiplejía orgánica resulta de una lesión que destruye o comprime la vía motora en un punto cualquiera de su trayecto. Puede ser, pues, de origen cortical, subcortical, capsular, peduncular, protuberancial o bulbar.

Esta puede constituirse:

Por etapas: serie de pequeños ictus que dejan una disminución más o menos acentuada de fuerzas y finalmente la parálisis se manifiesta.

Lentamente: el enfermo asiste al entorpecimiento progresivo de los miembros de un lado y en algunas horas o mejor algunos días, la parálisis se efectúa.

Bruscamente: el enfermo cae en el coma.

La hemiplejía es ordinariamente causada, en este caso, por un foco de hemorragia cerebral, y hay motivo de describirla:

- 1.º En el curso del coma apoplético.
- 2.º En el período de flacidez.
- 3.º En el período de contractura.

1.º En las consecutivas a un foco de hemorragia cerebral, el comienzo es generalmente súbito; ictus con caída repentina, pérdida del conocimiento. Las consecutivas a reblandecimiento van en general precedidas de pródromos (vértigos, cefalea, hormigueos) y se constituyen progresivamente. El coma apoplético se caracteriza por la pérdida absoluta del conocimiento. La respiración es estertorosa (vibración del velo del paladar). La cara es vultuosa, puede ser deformada por parálisis facial; cuando existe, los rasgos están desviados del lado sano, la mejilla paralizada se levanta a cada respiración; el enfermo fuma en pipa. La desviación conjugada de la cabeza y de los ojos es frecuente.

Abolición de los movimientos voluntarios.

Los reflejos tendinosos, están generalmente disminuidos, muchas veces abolidos, y otras, aunque raras, exagerados de un modo precoz.

Por último, la incontinencia esfinteriana es casi constante.

Desde este período puede generalmente preverse de qué lado se manifestará la hemiplejía. En el lado paralizado la resolución muscular es acentuadísima: los miembros levantados caen más pesadamente; se enfrían con más facilidad.

Se presenta ante todo el signo de Babinski.

Los reflejos abdominales, el cremastérico y corneal generalmente se hallan abolidos en el lado hemipléjico.

2.º Hemiplejía flácida. Después que ha salido del coma al cabo de unas horas o algunos días presenta entonces los síntomas de una hemiplejía flácida, comple-

ta o incompleta, según se trate de una parálisis total o de una paresia más o menos acentuada.

Por otra parte, según la parálisis facial radique en el mismo lado que la de los miembros o en el lado opuesto, se distinguen hemiplejías directas o alternas respectivamente.

Motilidad. En los miembros todo movimiento voluntario está abolido, por lo menos al principio. Si la hemiplejía es incompleta, algunos grupos musculares parecen relativamente conservados. Esta cuestión ha sido muy discutida, no solamente por su interés teórico, sino también porque así se puede prever, en cierta medida, cómo se hará al retorno de la contractilidad muscular. Según WERNICKE y FORSTER, en las hemiplejías de origen capsular, la parálisis ataca principalmente los extensores del pie, flexores de la pierna, abductores y rotadores del muslo; en el miembro superior los extensores de los dedos, abductor y oponente del pulgar, elevadores y rotadores externos del brazo; es el tipo de predilección. Por el contrario, según WERNICKE, en las lesiones corticales la parálisis atacaría igualmente todos los movimientos de uno o varios segmentos de miembro; sería principalmente notable en la periferia. GRASSET explica la disposición de las parálisis por la alteración de nervios artículomotores que presiden los movimientos simples de cada articulación y que proceden de una parte localizada de la corticalidad. MAUN admite igualmente parálisis funcionales que trastornan mecanismos musculares; entre los más alterados citamos la abducción, la oposición del pulgar, la extensión de los dedos, el acortamiento del miembro inferior. Es igualmente la conclusión de DÉJÉRINE, para quien los músculos se paralizan tanto más cuanto menos enérgicos son normalmente o más especializados desde el punto de vista funcional; los mejor conservados son en el miembro superior los flexores que sirven para la previsión; en el miembro inferior, los extensores, que sirven para la marcha.

En la cara se notan signos sobre todo de parálisis facial inferior. La disimetría aparente en el reposo con descenso de la comisura labial, el levantamiento de la mejilla paralizada a cada respiración, la deformidad más acentuada en los movimientos voluntarios, la boca abierta oblicua y oval, el extremo fijo en el lado enfermo, tales son los principales caracteres de esta parálisis. Es generalmente de tipo inferior. Sin embargo, MIRALLIE ha demostrado la participación habitual de los músculos orbiculares y frontal; los pliegues frontales son menos acentuados que en el lado sano. Por último el enfermo no puede abrir y cerrar aisladamente los párpados del lado emiplejico (signo de Revillod).

La hendidura palpebral está, a veces, un poco estrechada (hipotonía del elevador del párpado); a veces más abierta, incluso paresia del orbicular de los párpados.

Si se le hace sacar la lengua se nota en general una desviación de la frente hacia el lado hemiplejico y gran dificultad de empujar con la frente la mejilla de este lado; estos trastornos dependerían de la parálisis de uno de los genioglosos y de la contractura unilateral del otro.

Los músculos torácicos y abdominales son poco influidos. Parálisis laríngeas se han observado, pero en condiciones excepcionales. Los masticadores están a menudo hemiparésicos. Y por último, la motilidad de la faringe está frecuentemente alterada.

Las parálisis facial y faríngea explican a varios los trastornos de la masticación, de la deglución y de la disartria.

Aspecto de los ojos en esta fase, están todos más o menos afectados o sea con potencia disminuída especialmente los del lado hemiplejico; el recto interno y el recto externo están particularmente influidos (MIRALLIE y DESELANE, WILSON, CHAILLOUX).

Signos accesorios: Citaremos en primer lugar los indicados por BABINSKY.

La flexión exagerada del antebrazo sobre el brazo: por relajación del tríceps.

El signo de la pronación: teniendo los dos brazos colgando en supinación pasiva, al dejar, el lado enfermo vuelve a la pronación.

La retracción del miembro superior: el médico tiene las manos del enfermo retenidas sobre las suyas, al dejar, la mano paralizada resbala y cae hacia atrás.

El signo de Raimiste: se le pone el antebrazo vertical y cuando está en la misma dirección al dejar la mano cae.

A otro grupo pertenecen:

La flexión combinada del muslo y del tronco: al levantar el tronco se flexiona el muslo y el talón se levanta de la cama. Si está sentado y se deja caer hacia atrás la pierna se levanta. (BABINSKI.)

GRASSET y GAUSSEL han demostrado que el hemiplejico no puede levantar simultáneamente los miembros inferiores, aun cuando pueda hacerlo enérgicamente el del lado sano y débil del enfermo, aisladamente.

RAIMISTE ha descrito la adducción y abducción asociadas del miembro inferior teniendo la piernas separadas; cuando la del lado sano se dirige a la línea media la enferma también.

El fenómeno de STRUMPELL: es otro ejemplo de sincesia patológica, si se dice al enfermo que flexione la pierna sobre el muslo y se hace oposición a este movimiento, la contractura del tibial anterior provoca la adducción y la rotación interna del pie.

Evolución. A veces muy rápidamente vuelve la motilidad; la hemiplejía incompleta y transitoria desaparece en algunos días; se trata entonces de compresión o de edema de las vías motoras. Generalmente duran menos las del miembro inferior que las del superior. El enfermo puede andar de la 3.^a a la 6.^a semana; al principio la marcha es vacilante, cayendo del lado paralizado. La dificultad de los movimientos, los trastornos psíquicos (estasobasofobia), las lesiones de las conexiones cerebelosas en el caso de hemorragia pedúnculo-protuberancial contribuyen a producir estos trastornos de la marcha.

Se atenúan, sin embargo, pero pronto aparecen rigideces musculares, los reflejos tendinosos se exageran y el enfermo entra en la fase de contractura.

La contractura es un fenómeno casi constante, por lo menos en forma atenuada.

Se manifiesta habitualmente por modificaciones de la actitud de los reflejos.

El miembro superior se fija poco a poco en flexión; el brazo en rotación interna, el codo separado del cuerpo, los dedos se pliegan en la palma de la mano por acción de los flexores antebraquiales e inmovilizan el pulgar.

Es la actitud de la mano en garra (BABINSKI). Flexionando pasivamente la mano sobre el antebrazo se ve que la contractura cede gracias a un verdadero acortamiento de los flexores. Si se extiende, la contractura se exagera.

El miembro exterior está extendido y el pie en varus equino. La marcha es posible. Cuando lanza hacia delante su pierna rígida le da un movimiento característico de circonducción (marcha helicópoda). Roza el suelo con el borde externo y la punta del pie, sin doblar la rodilla ni la articulación tibio-tarsiana.

En las hemiplejías ligeras, la marcha de lado es interesante para descubrir el trastorno motor. Esta puede verificarse hacia el lado enfermo, mientras que hacia el sano arrastra su pierna paralizada (SCHÜLLER).

En la cara la contracción es muy rara; puede observarse, sin embargo, en el músculo cutáneo.

La extensión del dedo gordo es manifiesta y persiste de un modo definitivo (signo de Babinski).

Se observa, además, la trepidación epileptoidea o clonus del pie. No siempre el de rótula.

Otros signos son menos importantes, como por ejemplo, el reflejo contralateral de los adductores; percutiendo el tendón rotuliano se produce una contracción de los adductores del otro lado. KLIPPEL y WEIL han descrito la flexión espontánea del pulgar cuando se enderezan pasivamente los demás dedos de la mano paralizada.

SOUQUES ha demostrado que si se hace levantar el brazo paralizado, los dedos se extienden y se separan involuntariamente bajo la influencia de los músculos interóseos.

Secuelas. Son accidentes de orden motor, sensitivo o trófico.

Sólo citaremos las primeras.

1.º Movimientos asociados o sincinéticos; cuando la mano sana aprieta un objeto la enferma también se flexiona.

2.º Temblores; pueden ser de grandes oscilaciones y de carácter intencional, como en la esclerosis en placas, o de pequeñas oscilaciones como en la parálisis agitante.

3.º Hemicorea; consisten en movimientos desordenados, variables e incesantes de las extremidades.

4.º Movimientos atetósicos. Son de reptación, lentos e irregulares.

Dependen no de la alteración de una región localizada de la cápsula interna (opinión de CHARCOT y RAYMOND), sino de una lesión incompleta del haz piramidal o de un trastorno cerebeloso.

Hemiplejías de origen cortical: Son consecutivas a traumatismo, a lesiones meníngeas, embolias, trombus. Son raramente completas y se observan a menudo monoplejías (braquial, crural, facial o braquiofacial, bra-

quiocrural). Van acompañadas de trastornos del lenguaje, si se trata de localización derecha y de trastornos sensitivos (hemianestesia fugaz al principio, a veces estereognosia tardía).

Las crisis de epilepsia jacksoniana se acompaña con ella ora que precedan al ictus ora que sobrevengan como secuela. No hay que confundir los hechos de hemiplejía permanente, precedida o seguida de crisis jacksonianas con las hemiplejías transitorias que se pueden observar a continuación de la crisis.

El tipo primeramente descrito es el de la cápsula interna.

5.º Si el foco se encuentra en el tálamo óptico (DÉJÉRINE-ROUSSY) se ha descrito un síndrome en que además de ligera y curable hemiplejía se constituye hemianestesia persistente con violentos dolores en las porciones anestesiadas, y a la vez trastornos atáxicos y coreicos.

6.º En la región de los tubérculos cuadrigéminos anteriores, un foco en el pie del pedúnculo cerebral determina una hemiplejía cruzada, sin trastornos de la sensibilidad, pero por regla general acompañada de parálisis del motor ocular común del lado de la lesión. (Hemiplejía alterna superior, o parálisis de Weber-Gubler.)

Si el foco se encuentra más en la región de la calota se observará ataxia y temblor (corea) de las extremidades del lado opuesto (por interrupción de las vías cerebelo-talámicas) con parálisis del III par del mismo lado (síndrome de Benedikt). Si se afectan los tubérculos cuadrigéminos, habrá parálisis del III par de uno o ambos lados con frecuencia acompañado de trastornos sensitivos y acústicos (cuerpo geniculado interno).

El síndrome de Foville (o tipo Foville del síndrome de Weber) es la asociación de una hemiplejía completa con parálisis del sistema hemioculomotor del mismo lado: Una lesión del pedúnculo izquierdo determina una hemiplejía derecha y una parálisis del hemioculomotor dextrógiro (músculo recto-externo del ojo derecho y recto interno del ojo izquierdo). El sistema hemioculomotor atraviesa la línea media en la protuberancia y este cruzamiento se hace más arriba que el facial.

Análogo a la hemiplejía alterna superior hay la hemiplejía interna inferior, en la cual los focos en la protuberancia determinan hemiplejía cruzada con parálisis del mismo lado del facial y más raramente del motor ocular externo (síndrome de Millard-Gubler). En los focos de la protuberancia suele observarse también una parálisis ocular con la desviación de los ojos hacia el lado opuesto, por lesión del fascículo longitudinal superior que sirve para los movimientos asociados de los ojos. Si hay alteración bilateral, suele sobrevenir parálisis de los movimientos oculares hacia ambos lados.

Por último, un foco en una mitad del bulbo puede causar parálisis cruzada de las extremidades, con parálisis del hipogloso del mismo lado y algunas veces también del espinal (hemiplejía alterna ínfima).

Otras veces produce parálisis de los miembros de un lado, trastornos cerebelosos (hemiasinergia, látero-pulsión, nistagmus) del otro lado y es el síndrome de Babinski-Nageotte.

Alguna que otra vez se observa un síndrome óculo-simpático del lado de la lesión bulbar (miosis, enoftalmía, estrechez de la hendidura palpebral).

La hemiplejía periférica puede complicarse con parálisis unilaterales del velo del paladar y de la cuerda vocal (síndrome de Avellis) de la lengua (JACKSON) de los músculos trapecio y esterno-mastoideo (SCHMIDT).

Las hemiplejías espinales agudas pueden presentarse de un modo excepcional en el curso de las poliomiELITIS agudas, traduciendo el daño simultáneo de los engrosamientos cervical y bulbar de un mismo lado y que se acompañan de una flacidez absoluta, con abolición de los reflejos y más tarde de deformaciones acentuadas.

La hemiplejía puede ser doble (cuadriplejía). Los "seudobulbares" son enfermos portadores de lesiones bilaterales, ora corticales, ora, más a menudo, centrales, capsulares o pedúnculo-protuberanciales; después de ietus repetidos, presentan trastornos motores (marcha a pequeños pasos), trastornos de la deglución (salivación incesante) trastornos de la palabra y signos de déficit intelectual con risa y llanto espasmódicos.

En el niño la hemiplejía puede suceder a la coqueluche, a consecuencia de endocarditis o en el curso de meningo-encefalitis. A veces la sífilis hereditaria es la causante, o bien causas traumáticas u obstétricas.

Las hemiplejías infantiles se complican muchas veces de contracturas, atetosis, epilepsia parcial y trastornos intelectuales.

Síndrome de la Es. L. A.

Como las fibras motoras pueden degenerar en todo su trayecto desde la corteza cerebral hasta las placas terminales motoras de la musculatura voluntaria, en el cuadro clínico de esta enfermedad se mezclan todos los síntomas que podemos atribuir a las lesiones de la neurona motora central y de la periférica. Por la progresiva atrofia de la primera de estas neuronas se producen los síntomas de la vía piramidal, que en cuanto afectan a las fibras que se dirigen a la musculatura del tronco y de las extremidades, consisten en el desarrollo de una parálisis espinal espasmódica. Sin embargo, la vía piramidal degenera no sólo en su segmento medular, sino además en el cerebro-bulbar, y por lo tanto también participan en la afección las fibras que nacen de los núcleos de los nervios craneales.

Esta participación cerebro-bulbar, puede exteriorizarse v. g. en la exageración del reflejo masetero, en la rigidez de los músculos de la cara, y en fonaciones espasmódicas. El cuadro clínico de una afección crónica progresiva de la neurona motora periférica se caracteriza preferentemente por la parálisis muscular atrofíco-progresiva, o en estremecimientos fibrilares y reacción de degeneración. Si se afectan en el bulbo los músculos motores, se desarrolla una parálisis bulbar progresiva. Por otra parte, la muerte sucesiva de las células del asta anterior en la médula conduce a la atrofia muscular espinal. Entonces resulta el cuadro clínico de una esclerosis lateral amiotrófica pronunciada, compuesta de los síndromes de la parálisis espinal espasmódica, de la atrofia muscular espinal y de la parálisis bulbar. Sin

embargo, algunos síntomas de la vía piramidal y otros del asta anterior o de los núcleos bulbares, pueden excluirse recíprocamente.

Así por ejemplo la lesión de la vía piramidal determina hipertonia y exageración de los reflejos tendinosos; la alteración de las astas anteriores, hipotonía y pérdida de los reflejos. A pesar de todo pueden haber combinaciones, porque los síntomas piramidales pueden extenderse a casi toda la musculatura de la extremidad, mientras que las atrofas de las astas anteriores son circunscritas. Por ejemplo, en las piernas sólo se desarrolla la parálisis espinal espasmódica, y en los brazos se pronuncia más claramente la mezcla del espasmo de la vía piramidal con la atrofia muscular espinal anterior.

En los trastornos motores participan predominantemente las extremidades, siendo menos marcadas las alteraciones en la musculatura del tronco y del cuello. Sin embargo, en casos avanzados pueden ser peligrosas las parálisis atrofícas de los músculos intercostales y del diafragma.

En el brazo, donde se aprecian mejor la combinación de los trastornos piramidales con las de las células del asta anterior, comienzan a atrofiarse en primer término los pequeños músculos de la mano (eminencias tenar e hipotenar).

Los estremecimientos fibrilares en parte también fasciculares, de los músculos, pueden preceder de mucho tiempo la atrofia visible. También se encuentra fácilmente la primera alteración cualitativa de la excitabilidad eléctrica, menos pronunciada en todo el músculo que en algunos fascículos aislados. A la vez que esta paresia atrofíca en la mano, aparece precozmente exageración de los reflejos tendinosos y periósticos, sobre todo el estilo-radial; en algunos casos Müller cita el clonus de la mano. Más tarde se presenta la atrofia de los extensores del antebrazo, así como la de los músculos de brazo y hombro. Sin embargo, raramente se observa una grave atrofia de todos los grupos musculares. La paresia muscular es en los brazos más extensa y pronunciada que la atrofia visible. Esto se explica por depender la paresia del trastorno piramidal y de la alteración del asta anterior, mientras que la atrofia es solamente debida a esta última lesión. La lesión piramidal se reconoce porque la musculatura del brazo no atrofiada va poco a poco apareciendo hipertónica y tendiendo a la contractura típica. (Adducción del brazo y flexión del antebrazo, casi siempre en pronación.) A veces estos trastornos del brazo van acompañados de un temblor ya parecido al de la esclerosis múltiple ya al de la parálisis agitante.

La primera señal de la participación del músculo inferior es la exageración de los reflejos tendinosos. Poco a poco va desarrollándose una clara paraparesia espasmódica con predominio de la espasmodicidad. La parálisis del asta anterior, que afecta preferentemente los músculos de la pierna, pertenece a los síntomas tardíos. Entonces vuelven a perderse los reflejos tendinosos, primitivamente exagerados. Las paresias, que más tarde van quedando más y más dominadas por los espasmos, parecen depender de la lesión piramidal. Por

la pérdida de la fuerza muscular la marcha va haciéndose espasmódica, con las piernas rígidas, cada vez más lenta, más fatigosa y difícil. Es de advertir que casi siempre empieza por un solo miembro. En cambio ataxias esenciales faltan. Por lo tanto la parálisis espinal espasmódica de las piernas que se produce a consecuencia de la E. L. A., se diferencia de la verdadera P. E. E. en la degeneración primitiva del cordón lateral, por la aparición más exagerada y más rápida de la parésia respecto del exagerado espasmo de la verdadera P. E. E. casi aislado y que se prolonga durante años.

De ordinario, con los síntomas bulbares termina la escena clínica.

RÉSUMÉ

Le faisceau pyramidal qui partant des cellules de l'écorce cérébrale termine aux cellules motrices des hastes antérieurs de la moelle, exerce le contrôle des mouvements, non leur coordination, qui se trouve au pouvoir des voies extrapyramidales, mais plutôt dans les sens de l'intensité. Lorsque pour une cause quelconque il n'exerce plus ce contrôle, les centres moteurs périphériques se trouvent en pleine autonomie, traduite alors par des contractures. Nous voyons donc que son rôle est primordialement inhibitoire.

Les causes de perturbation sont multiples: En premier lieu infectieuses: syphilis, tuberculose, germes courants d'infection comme estrepto, et estaphilococcus, virus encephalitique et des agents infectieux encore inconnus comme les producteurs de l'Esclérose latérale amiotrophique. Intoxications comme l'alcool, saturnisme, arsénique, etc. Et en dernier lieu le contingent le plus nombreux est détenu par les hémorragies, embolies et trombus.

Parmi les syndrômes existent les suivants: Talamique (DEJERINE-ROUSSY). Hemiplegie alterne supérieure ou paralysie de WEBER-GUBLER. L'alterne inférieure ou syndrôme de MILLARD-GUBLER. Le syndrôme de BENEDIKT quand le foyer se trouve dans la région de la calotte.

Lorsque le syndrôme de WEBER s'associe au système oculomoteur il se produit le syndrôme de FOVILLE. Lorsque la lé-

sion se trouve au milieu du bulbe, le syndrôme d'hémiplégie alterne inférieure peut se produire, quand en même temps elle produit des troubles cérébelleux de l'autre côté il constitue le syndrôme de BABINSKI-NAGEOTTE. Parfois il peut produire le syndrôme connu par le nom de CLAUDE-BERNARD-HORNER oculo-sympathique.

Et en dernier lieu l'hémiplégie peut se compliquer de paralysie de l'épinal et lingual donnant les syndrômes de AVELLIS, SCHMIDT et JACKSON.

SUMMARY

The pyramidal bundle which going from the cerebral cortex cells to the motor cells of the anterior marrow horns, controls the movements, not their coordination held by the extrapyramidal routes, but rather in the sense of the intensity.

When through whatever causes, it ceases from exerting this control the peripheric motor centers enjoy full autonomy, shown by their contractures. We see, then, that their role is primarily inhibitor. Its causes of disturbance are multiple.

In the first place, infective: syphilis, tuberculosis, current infective germs, as streptococcus and staphylococcus, encephalitic virus, and infective agents still unknown as the producers of the sclerosis in plates and the amiotrophic lateral sclerosis.

Intoxications as alcohol, saturnism, arsenic, etc. and lastly, hemorrhages, embolies and thrombus, give nearly the largest contingent.

Among predominating syndromes are the following: Talamie (DEJERINE-ROUSSY). Hemiplegy upper alternate, or Weber-Gubler's paralysis. Millard-Gubler's syndrome or alternate inferior. Benedikt's syndrome when focus is in the region of the calota (ice-cap). When Weber's syndrome is associated to the oculo-motor system. Foville's syndrome arises. When the lesion is in the middle of the bulb, the syndrome of least alternate hemiplegy may be produced, when at the same time it produces cerebellous disturbances from the other side it constitutes BABINSKI-NAGEOTTE'S syndrome. At other times, it may cause the syndrome known by the name of CLAUDIO-BERNARD-HORNER (oculo-sympathetic).

Lastly, hemiplegy may be complicated with lingual and spinal paralysis occurring the AVELLIS, SCHMIDT and JACKSON'S syndromes.