

TRABAJO DE LA CLÍNICA NEUROLÓGICA DE ESTRASBURGO
DIRECTOR: PROFESOR J. A. BARRÉ

SOBRE DOS CASOS DE SÍNDROME VESTÍBULO-ESPINAL DE BARRÉ (*)

por el doctor

A. SUBIRANA

de Barcelona

Ex asistente de la Clínica Neurológica de Estrasburgo

En el año 1925, mi maestro, el Profesor BARRÉ de Estrasburgo, presentó bajo el nombre de síndrome Vestíbulo-Espinal (1) el primer ensayo de descripción de una nueva entidad clínica, caracterizada por una serie de signos que la separaban por completo del grupo bastante confuso de Síndromes Pseudo-bulbares y de los diversos estados lacunares, con los que hasta entonces parece había estado confundido. El análisis de los síntomas presentados por el enfermo que motivó la primera comunicación, le hicieron sentir la hipótesis, de que los trastornos debían ser atribuidos a una lesión parcelaria del aparato vestibular, que asentaría sobre el trayecto de las vías descendentes Deitero-espinales.

En años sucesivos fueron señalados varios casos más, y hoy día podemos afirmar, que dicho síndrome merece por completo el derecho de ciudadanía dentro de los cuadros nosológicos.

Habiéndonos hecho el Profesor BARRÉ el alto honor de encargarnos el primer trabajo de conjunto sobre dicho síndrome vestibulo-espinal, y constituyendo éste el objeto de nuestra próxima tesis doctoral, seremos hoy breves en su descripción, limitándonos a exponer dos casos personales escogidos entre los ocho que constituyen nuestra casuística.

El primero de ellos, Stir... Michel, estudiado en colaboración con nuestro amigo el Doctor WORINGER de Estrasburgo, entró el día 27 de enero de 1930, en la clínica Médica A. del Profesor MERKLEN y fué trasladado dos días más tarde a la Clínica Neurológica del Profesor BARRÉ: trátase de un hombre de 72 años, obrero, sin antecedentes patológicos personales o hereditarios dignos de mención, que llega a nosotros quejándose de imposibilidad de la marcha.

Su enfermedad es muy reciente, encontrándose hasta entonces en perfecto estado de salud. Tres días antes de su ingreso en el hospital (el 24 de Enero) vese afecto, por la mañana al levantarse de la cama, de vértigos tan violentos que le obligan a acostarse de nuevo. En posición horizontal, la sen-

sación de desplazamiento de los objetos circundantes aunque menos intensa continúa durante todo el día. El 26 disminuyen considerablemente estas molestias; y creyéndose completamente curado, (ya que toda impresión penosa ha desaparecido en absoluto), quiere levantarse el día 27 para reanudar sus ocupaciones, comprobando con la natural sorpresa, las enormes dificultades que experimenta para ponerse en pie, y su imposibilidad de dar un paso.

Examen general. — (Verificado en la Clínica Médica A.) Sin particularidades. Tensión arterial 14/8. El examen de sangre es negativo por lo que hace referencia a una infección específica y da cifras normales en cuanto al contenido de urea. Ausencia de elementos anormales en la orina.

Examen Neurológico. — Nos encontramos en presencia de un anciano cuyo psiquismo es absolutamente normal, cuyo estado general parece excelente y que echado en su cama, nos dice encontrarse perfectamente. Temperatura normal.

Sus miembros inferiores muestran una conformación y una motricidad activa y pasiva absolutamente normales; también lo es la fuerza segmentaria explorada según la técnica corriente.

Los reflejos rotulianos, aquileos, peroneo-femorales posteriores, medioplantares existen con el mismo dintel e intensidad en ambos lados y sin ninguna tendencia al policinetismo. Los cutáneos abdominales y cremastéricos presentes y normales y el reflejo cutáneo plantar verificase en flexión franca tanto por excitación del borde interno, como externo de la planta del pie; Oppenheim, Gordon y Schaeffer de tipo normal. Es decir, nada nos hace sospechar la existencia de trastornos piramidales de índole irritativa, y en cuanto a los de naturaleza deficitaria (según la concepción de nuestro Maestro sobre el síndrome piramidal (2) la negatividad en sus tres tiempos de la maniobra de la pierna de BARRÉ, parece sacarnos de dudas, así como la ausencia de modificaciones de la temperatura de un lado con respecto al otro. Sin embargo, la otra maniobra capaz de poner en evidencia pequeños trastornos piramidales deficitarios, la de Mingazzini, nos da resultados a primera vista paradójicos, pe-

(*) Comunicación (acompañada de dos films cinematográficos) presentada a la V Reunión anual de los Neuropsiquiatras españoles. Zaragoza, septiembre 1930.

ro que marchan por completo de acuerdo con lo que se observa en todos los enfermos de este grupo. Sabemos que, cuando se hace adoptar a un enfermo piramidal la posición de la maniobra de Mingazzini (enfermo echado sobre el dorso con los muslos flexionados en ángulo recto sobre la pelvis, y las piernas flexionadas en ángulo recto sobre los muslos) la dificultad mayor para mantener esta actitud recae principalmente sobre los segmentos distales, y se observa el lento o rápido descenso de la pierna mientras que el muslo en los casos ligeros, guarda fácilmente la posición en que le hemos colocado. En

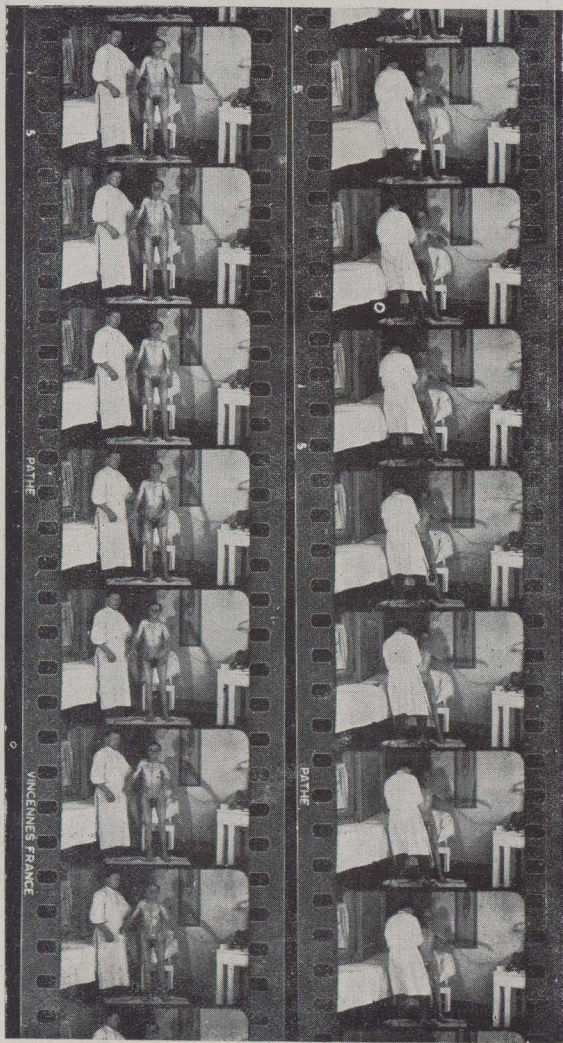


Fig. 1
Stir... Michel. Observación número 1

nuestro enfermo, por el contrario, son los muslos los que descienden de una manera progresiva, mientras que la pierna permanece horizontal.

La maniobra preconizada por BARRÉ para evidenciar un déficit aislado del músculo psoas (3) (enfermo en la misma posición que para la maniobra de Mingazzini, pero con las piernas colgando com-

pletamente relajadas) muéstrase fuertemente positiva.

Las sensibilidades superficiales y profundas eran en absoluto normales.

Los miembros superiores no presentaban ningún signo de alteración patológica.

Examen de la estación de pie y de la marcha. — Astasia-Abasia absolutas, el enfermo puesto en pie es incapaz de asegurar por sí mismo su equilibrio, oscila en todos sentidos y caería si no fuese sostenido. La marcha en este momento es por completo imposible. (Véase figura 1).

Enfermo acostado. — Extendido sobre la cama y en decúbito dorsal puede mover sin ninguna dificultad sus miembros inferiores. Sus movimientos no presentan ninguna coordinación ni disimetría. Levanta alternativamente y cuando se lo ordenamos sus dos extremidades inferiores, y puede verificar las pruebas talón-rodilla, talón-glúteos, de una manera absolutamente correcta. (Véase figura 2).

Cambio de decúbito. — Imposibilidad completa por parte del enfermo de pasar por sus propios medios del decúbito dorsal al ventral y viceversa; prodúcese entonces una serie de movimientos cuya incorrección salta a la vista; en efecto, el movimiento de rotación no se efectúa sino muy difícilmente, los miembros inferiores se mueven sin ninguna coordinación con los movimientos ejecutados por el tronco. Una vez llegado después de penosos esfuerzos al decúbito lateral Stir... cae súbitamente sobre el dorso. Parece como si hubiera perdido la sinergia entre su tronco y sus miembros inferiores.

Esta dificultad extrema para cambiar de decúbito es otra de las características de los enfermos vestibulo-espinales.

Nervios craneanos. — Solo el VIII par retendrá nuestra atención, ya que todos los demás mostraron en los diversos exámenes su absoluta normalidad.

Rama coclear. — (Examinada en la Clínica O. R. L. del Profesor CANUYT) Normal.

Rama vestibular. — (a) Examen clínico: Ausencia de nistagmus a la mirada directa, a la convergencia y aun en las posiciones extremas de la mirada lateral. La prueba de los «brazos extendidos» no señala ninguna desviación segmentaria. Las pruebas de Romberg y de la plomada de Barré son fuertemente positivas, pero sin predominio de lado.

b) Examen Instrumental: La prueba calórica efectuada con el otocalorímetro de Brunnings da resultados normales en cuanto al dintel de aparición del nistagmus y de las desviaciones segmentarias así como el comportamiento del primero en las distintas posiciones de la cabeza.

La prueba galvánica de Babinski traduce sólo una ligera hiperexcitabilidad bilateral (1 miliamperio y 1/2). Por el contrario la prueba rotatoria aunque da resultados sensiblemente iguales para ambos lados y con cifras consideradas como dentro de las normales (35 segundos de nistagmus post-rotatorio, después de 10 vueltas en 20 segundos hacia la derecha y 38 segundos, después del mismo número

de vueltas hacia la izquierda) presenta como notable el hecho de que al parar la rotación vemos agitarse al enfermo en gran manera, lanzar las piernas, ejecutando movimientos tan súbitos de proyección de todo el cuerpo hacia adelante, que sería con toda seguridad lanzado fuera de la silla de no haberle atado previamente. Todas estas reacciones motrices han sido absolutamente involuntarias, mostrándose el enfermo mismo sorprendido por ellas ya que siente muy poco vértigo y no comprende nada de lo que ha pasado.

Desde la primera observación de BARRÉ se ha observado con notable constancia esta fuerte reacción motriz al momento de terminar las rotaciones, contrastando con las escasas molestias subjetivas, que no son nunca superiores a las aquejadas por un sujeto normal. En este caso particular, eran manifiestamente inferiores.

Examen cerebeloso. — Todas las pruebas de las series de Babinski y de A. Thomas son absolutamente negativas; la del dedo a la nariz que para nosotros es una de las más fieles (siempre que el enfermo no se haya ensayado a ejecutarla) realizase correctamente en ambos lados.

Podría sorprender a algunos, que no agrupemos entre los trastornos cerebelosos, diversos síntomas que para nosotros son únicamente vestibulares. Sería salirnos del objeto de la presente comunicación, el querer dar ahora todas las razones, por las que nuestra escuela se resiste a admitir algunos conceptos generalmente considerados como clásicos.

Examen Oftalmológico. — (Clínica Oftalmológica del Profesor WEIL): visión, campo visual y fondo de ojo normales.

Evolución. — 15 días después el enfermo pudo levantarse de la cama. Las pruebas de Romberg y de la plomada de Barré eran todavía fuertemente positivas y los diversos signos objetivos permanecían inalterables. Progresivamente el enfermo comenzó a andar con una marcha a pequeños pasos («a petits pas»), absolutamente característica. Tenía que realizar 14 pasos para recorrer una distancia de tres metros. El *film* que tomamos en aquel momento, la objetiva mejor que una larga descripción.

Espontáneamente, y puede por la influencia del tratamiento (sesiones diarias de galvanización laberíntica, con una técnica parecida a la utilizada para la prueba de Babinski) todos los signos regresaron poco a poco, la marcha del enfermo fué perdiendo los caracteres mencionados, asemejándose cada vez más a la de un sujeto normal. Un mes y medio después encuéntrase perfectamente, camina sin dificultad y le es mucho más fácil cambiar de decúbito. Sale de la Clínica, reanudando sus ocupaciones agrícolas. Convocado a nuestro servicio en el mes de Junio, el examen comprueba solamente la existencia de un pequeño déficit de la función del psoas, que se pone en evidencia únicamente durante las maniobras de deflexión forzada.

Como la Astasia-abasia absoluta del comienzo, es de corta duración, muchas veces cuando el enfer-

mo llega a la consulta puede ya presentar los trastornos de la deambulación constituidos por la marcha a pequeños pasos; *debemos considerar a esta marcha a pequeños pasos como uno de los síntomas fundamentales del síndrome vestibulo-espinal en su periodo de estado.*

En una comunicación reciente a la Reunión Neurológica de Estrasburgo, hicimos notar (4) los ca-

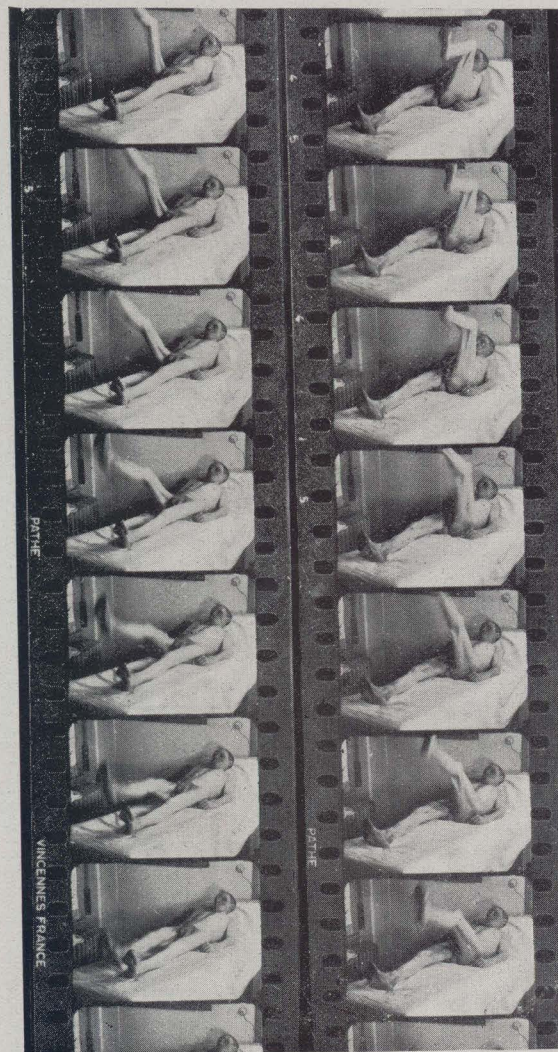


Fig. 2
Stir... Michel. Observación número 1

racteres tan distintos que reviste en los enfermos vestibulo-espinales ese trastorno de la marcha. Podemos repetir aquí que no existe una marcha «a pasos pequeños» que forma parte integrante del cuadro de distintos procesos, sino que hay que considerar muchas marchas a «pasos pequeños», las cuales bien analizadas presentan caracteres especiales según la causa que las ha ocasionado.

Seremos breves en la descripción del segundo caso (Sel... Jean) ya que fué presentado por nosotros con todo detalle a la Sociedad de Oto-Neuro-Ocu-

lística de Estrasburgo (5). Sólo discrepa del precedente por el hecho de que las diversas pruebas de las series de BABINSKI y de A. THOMAS nos indicaron la existencia de trastornos cerebelosos, aunque ligeros, evidentes, principalmente en el lado izquierdo (véase Fig. 3). Dada la positividad en este enfermo de las que podríamos llamar *pruebas vestibulo-espinales* y la ausencia de trastornos de las series piramidal, extrapiramidal (en el sentido que corrientemente se da a esta palabra), etc., etc., creemos encontrarnos ante un caso de *síndrome vestibulo-espinal asociado* (cerebelo-Déitero-espinal).

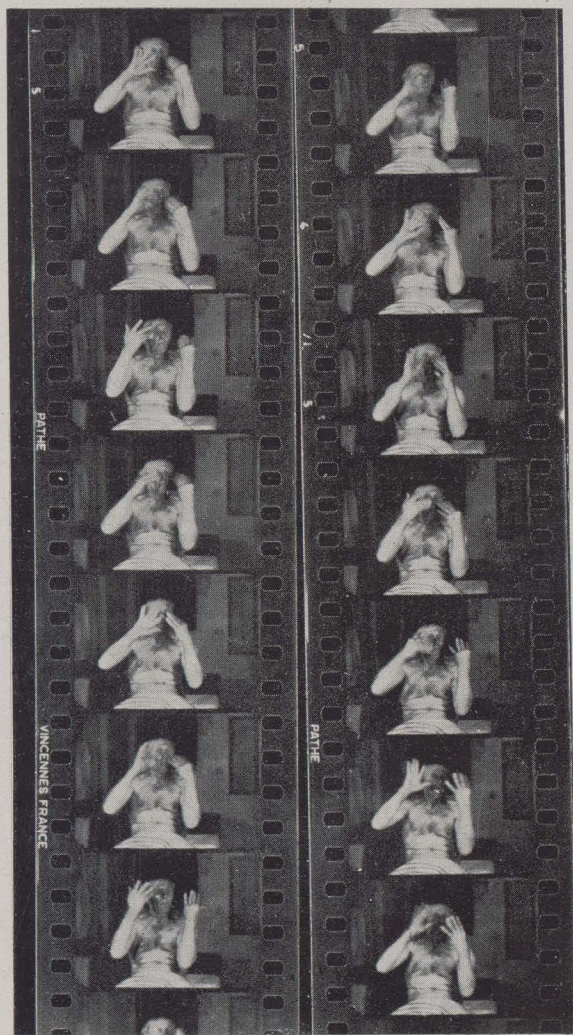


Fig. 3
Sel... Jean. Observación número 2

Al lado de las *formas puras* del síndrome que nos ocupa, como la que presentaba nuestro primer enfermo, existen otras en las cuales a los trastornos vestibulo-espinales añádense otros de las series cerebelosas, piramidal etc., constituyendo las *formas asociadas* de este síndrome, entre las que podemos citar como más corrientes la *cerebelo-vestibulo-espi-*

nal y la *piramido-vestibulo-espinal*. Naturalmente, estas formas asociadas traduciendo una lesión bulbar más extensa no tendrán el mismo pronóstico que las formas puras; sin embargo, podemos afirmar que aquellos enfermos de nuestra casuística que han podido ser seguidos, todos han mejorado en grado sumo, ya que los trastornos de la marcha dependían principalmente del elemento vestibular (eminentemente regresivo) más que de los elementos cerebeloso o piramidal.

No podemos entrar en detalles respecto al diagnóstico diferencial entre este proceso y los otros con los que puede confundirse. Es fácil diferenciarlo de los otros síndromes bulbares. En el próximo número de «L'Encephale» de París, saldrá un trabajo nuestro en el que insistimos con todo detalle sobre las características diferenciales entre este síndrome vestibulo-espinal y los pseudo-bulbares, lacunares, las paraplejías de los viejos de causa no cerebral, los diversos tipos de ataxias agudas etc. etc., insistiendo de una manera preferente en poner de relieve las diferencias entre ciertos síntomas presentados por los enfermos vestibulo-espinales y otros debidos a alteraciones de los lóbulos prefrontales, con los que guardan a primera vista grandes analogías, principalmente con los hechos descritos por GERSTMANN y SCHILDER (6) (7) bajo el nombre de «Apraxia de la Marcha» y sobre los que han insistido recientemente L. VAN BOGAERT y PAUL MARTIN (8)

Siendo una de las características del *síndrome vestibulo-espinal su evolución regresiva*, no poseemos hasta el momento presente comprobación necrópsica alguna. La hipótesis de que estos diversos trastornos, son debidos a una alteración de las *vías déitero-espinales* apóyase sólo en hechos clínicos, en las nociones que hoy poseemos sobre la anatomía y fisiología del aparato vestibular y en los resultados de ciertas experiencias. De entre esas últimas sólo citaremos las que hemos realizado en Estrasburgo en colaboración con nuestro amigo el Dr. KUHLMANN:

Tomábamos un sujeto normal y le hacíamos recorrer una distancia determinada, contando el número de pasos que había realizado; le sometíamos luego a una irrigación prolongada y simultánea de sus dos oídos y le volvíamos a hacer recorrer la misma distancia. Practicada esta prueba en muchos sujetos pudimos comprobar de manera constante que el número de pasos había aumentado notablemente. En varios sujetos la diferencia fué de 10 a 30. Recorriendo luego la literatura encontramos que WODAK en 1927 había descrito hechos semejantes, aunque no iguales, bajo el nombre de «Reflejos de pulsión vestibular» (9).

Sólo dos palabras para terminar referentes a la *Etiología* del síndrome. Estando condicionado, como creemos, por lesiones que asientan sobre las vías vestibulo-espinales, todo proceso de naturaleza inflamatoria, vascular, o neoplásica, localizado en su trayecto, es capaz de originar los trastornos observados durante el período de estado de nuestros enfermos; pero, el *síndrome vestibulo-espinal com-*

pleto, con su evolución regresiva y la ausencia de fenómenos que puedan hacernos sospechar la existencia de lesiones inflamatorias o neoplásicas, es producido con toda seguridad por alteraciones vasculares.

¿Podemos actualmente ser más precisos y distinguir formas particulares en relación con su naturaleza hemorrágica, malácica o espasmódica? El reducido número de observaciones y la falta de control anatómico, no nos autoriza para ello.

Si las investigaciones anatomo-patológicas, vienen a demostrarnos un día que esta hipótesis no es cierta y que el cuadro presentado por nuestros enfermos es debido a otras causas diferentes de la que hemos expuesto, siempre le quedará a nuestro maestro el mérito de haber individualizado clínicamente un nuevo síndrome, que aun cuando dejase de llamarse vestibulo-espinal merecería conocerse siempre por el nombre de síndrome de BARRÉ.

BIBLIOGRAFIA

- (1) J. A. BARRÉ.—Essai sur un syndrome des voies vestibulo-spinales. *Revue d'Oto-neuro-oculistique*. T. III, número 4. Abril 1925.
- (2) J. A. BARRÉ.—Nouvelle conception du syndrome piramidale. *La Médecine*. Febrero 1923.
- (3) J. A. BARRÉ.—De l'examen du psoas en pathologie nerveuse. *Reunion Neurologique de Strasbourg*. 16-XII-29.
- (4) A. SUBIRANA.—Caracteristiques positives et differentielles des troubles de la marche dans le syndrome vestibulo spinal. *Reunion Neurologique de Strasbourg*. 2-VI-30.
- (5) A. SUBIRANA.—Sur un nouveau cas de syndrome vestibulo spinal. *Société d'O. N. O. de Strasbourg*. 8-2-30.
- (6) GERSTMANN und SCHILDER.—Ueber eine besondere Gangstrung bei Stirnhirnerkrankungen. *Vien. Med. Woch.* 1926, núm. 3.

(7) GERSTMANN JOSEF.—Studien zur Symptomatologie der Stirnpirnerkrankungen. I. Über die frontale Astatie und Abastie. *Wien. Klin. Wochenschr.* Vol. XL, núm. 36, página 1133 bis, 1927.

(8) VAN BOGAERT (Ludo) et MARTIN (Paul).—L'apraxie de la marche et l'atonie statique. *L'Encephale*, págs. 11-18, número 1, 1929.

(9) WODAK, E.—Zur Theorie und Klinik des vestibulären pulsions reflexes. *Zeitschr. f. d. ges. Neural. u. Psychiatrie*. vol. 108, fascículo 1/3, pág. 96-101. 1927.

RÉSUMÉ

L'auteur décrit, à propos de deux cas de syndrome vestibulo-spinal le cadre de cette nouvelle entité clinique. Il insiste principalement à mettre en relief les faits paradoxaux qui semblent exister dans un examen rapide: Astatie absolue, suivie d'une démarche «à petit pas» caractéristique, formant contraste avec l'absence de troubles des séries pyramidale, cérébelleux, extra-pyramidale. Troubles vestibulaires évidents et absence de nystagmus.

Contrairement à tous les autres processus avec lesquels on pourrait le confondre, le syndrome vestibulo-spinal est de pronostic bénin, et cliniquement la «restitutio ad integrum» semble parfois complète.

SUMMARY

Referring to two cases of vestibulo-spinal symptoms, the Author gives a picture of this new clinical entity. He insists specially on putting in relief the paradoxical facts which seem to exist in a quick examen: Absolute Astasy Abasy followed by a characteristic march with «small steps» contrasting with the absence of troubles of the series pyramidal, cerebellous, extra-pyramidal. Evident vestibular troubles and absence of nystagmus.

Contrarily to all the other processus with which it may be confounded, the vestibulo-spinal syndrome is a benign pronostic, and clinically the «restitutio ad integrum» seems sometimes a complete one.