Año 1908 **Núm. 1760**

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

SOBRE DOS CASOS

DE

Esclerosis lateral amiotrófica

CON ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

JUAN CARLOS MONTANARO

Ex-practicante externo (1904), Interno Menor (1905-06) y Mayor (1907-08) del Hospital San Roque.

1908
Editores: Gallego, Vilaseca y Cía.
CASA IMPRESORA DE ADOLFO GRAU
960—Moreno—960
BUENOS AIRES

SOBRE DOS CASOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

CON ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Año 1908 **Núm. 1760**

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

SOBRE DOS CASOS

DE

Esclerosis lateral amiotrófica

CON ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

JUAN CARLOS MONTANARO

Ex-practicante externo (1904), Interno Menor (1905-06) y Mayor (1907-08)
del Hospital San Roque.

1908
Editores: Gallego, Vilaseca y Cia.
CASA IMPRESORA DE ADOLFO GRAU
960—Moreno—960
BUENOS AIRES

—La Facultad no se hace solidaria de las opiniones manifestadas en las tesis.

(Art. 162 del Reglamento General).

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Decano

Dr. D. Elíseo Cantón.

Vicedecano

Dr. D. José Penna.

Consejeros

Dr. D. Eufemio Uballes (con lic.).
» » Pedro N. Arata.
» » Pedro Lagleyze (con lic.).
» » José Penna.
» » Luis Güemes.
» » Eliseo Cantón.
» » Enrique Bazterrica.
» » Antonio C. Gandolfo.
» » José M. Ramos Mejía.
» » Juan A. Boeri (suplente).
» » Baldomero Sommer.
» » G. Araoz Alfaro.
» » José R. Semprún.
» » Abel Ayerza.
» » Jaime R. Costa.
» » J. Manuel Irizar.

Secretarios

Dr. D. Ricardo S. Gómez (Escuela de Medicina).
Dr. D. Jonás Larguía (Consejo Directivo).

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS TITULARES
Zoología médica	Doctor Pedro Lacavera
Física médica	» Jaime R. Costa
Química médica	» Atanasio Quiroga
Botanica médica	» Lucio Durañona
Química aplicada á la Medicina	» Pedro N. Arata
Histología	» Rodolfo de Gainza
Anatomía descriptiva	» Joaquín López Figueroa
Anatomía descriptiva	» José Arce (interino)
Semiología y ejercicios clínicos	» Gregorio Aráoz Alfaro
Anatomía topográfica	» Juvencio Z. Arce
Fisiología general y humana	» Horacio G. Piñero
Anatomía patológica	» Telémaco Susini
Bacteriología	» Carlos Malbrán
Higiene pública y privada	» Ricardo Schatz
Materia Médica y Terapéutica	» Justiniano Ledesma
Patología externa	» Obdulio Hernández
Medicina operatoria	» Leandro Valle
Clínica Ginecológica	» Enrique Bazterrica
» Oto-rino-laringológica	» Eduardo Obejero
» Dermatológica y sifilográfica	» Baldomero Sommer
» Epidemiológica	» José Penna
» Quirúrgica	» Pascual Palma
» Neurológica	» José M. Ramos Mejia
» Médica	» Luís Güemes
» Médica	» Francisco A. Sicardi
» Oftalmológica	» Pedro Lagleyze (con lic.)
Patología interna	» Marcial V. Quiroga
Medicina legal	» Francisco de Veyga
Clínica Quirúrgica	» Antonio Gandolfo
» Médica	» Ignacio Allende
» Obstétrica	» Samuel Molina
Toxicología experimental	» Juan B. Señorans
Clínica Pediátrica	» Angel M. Centeno
Clínica Médica	» Abel Ayerza
» Génito urinarias	» Pedro Benedit
» Psiquiátrica	» Domingo Cabred
» Quirúrgica	» Diógenes Decoud
» Obstétrica	» Eliseo Cantón

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS EXTRAORDINARIOS
Anatomía Patológica	Doctor José Badía
Clínica Ginecológica	» Alfredo Lagarde » José F. Molinari
Clínica Oftalmológica	» Teófilo A. Moret
Clínica Quirúrgica	» Daniel J. Cranwell » Avelino Gutiérrez
Clínica Dermatológica y Sifilográfica	» Maximiliano Aberastury
Clínica Neurológica	» José A. Esteves » José R. Semprún
Clínica Psiquiátrica	» Benjamín T. Solari
Clínica Pediátrica	» Antonio F. Piñero
Medicina Legal	» Domingo S. Cavia
Física Médica	» Juan J. Galiano

ESCUELA DE MEDICINA

ASIGNATURAS		CATEDRÁTICOS SUBSTITUTOS
Zoología Médica	Dr.	D. Greenway
Física Médica	»	Vacante
Química Médica	»	Vacante
Botánica Médica	»	Rodolfo Enriquez
Química aplicada á la Medicina	»	Vacante
Histología	»	Julio G. Fernández Alois Bachmann
Anatomía Descriptiva	»	Vacante
Anatomía Descriptiva	»	Vacante
Semiología y ejercicios clínicos	»	Vacante
Anatomía Topográfica	»	Vacante
Fisiología General y Humana	»	Vacante
Anatomía Patológica	»	Vacante
Bacteriología	»	Juan Carlos Delfino Leopoldo Uriarte
Higiene Pública y Privada	»	Felipe Justo
Materia Médica y Terapéutica	»	Vacante
Medicina Operatoria	»	Vacante
Clínica Ginecológica	»	Vacante
» Oto-rino-laringológica	»	Eliseo V. Segura
» Dermatológica y Sifilográfica	»	Vacante
Patología externa	»	Carlos Robertson Ricardo S. Gómez
Patología interna	»	Vacante
Clínica Oftalmológica	»	Enrique Demaría
» Epidemiológica	»	Vacante
» Quirúrgica	»	Francisco Llobet Marcelo Viñas Marcelino Herrera Vegas José Arce
» Neurológica	»	Mariano Alurralde
Medicina Legal	»	Pedro Barbieri
Clínica Médica	»	Patricio Fleming Ricardo Colón Luis Agote
Clínica Obstétrica	»	Enrique A. Pardo Enrique Zárate Alberto Peralta Ramos Arturo Enriquez
Toxicología Experimental	»	Vacante
Clínica Pediátrica	»	Manuel A. Santas Mamerto Acuña
» Génito-urinaria	»	Bernardino Maraini
» Psiquiátrica	»	José T. Borda

ESCUELA DE FARMACIA

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS TITULARES
Zoología general; Anatomía y Fisiología comparadas	Dr. Angel T. Gallardo
Botánica y Mineralogía	» Adolfo Mujica
Química inorgánica aplicada	» Miguel Puiggari
Química orgánica aplicada	» Francisco Barraza
Farmacognosia y Posología razonadas	» Juan A. Boeri
Física farmacéutica	» Julio J. Gatti
Química analítica y Toxicológica (primer curso)	» Francisco P. Lavalle
Técnica farmacéutica	» J. Manuel Irizar
Química analítica y toxicológica (segundo curso) y Ensayo y determinación de drogas	» Francisco P. Lavalle
Higiene, legislación y ética farmacéuticas	» Ricardo Schatz

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS SUBSTITUTOS
Zoología general; Anatomía y Fisiología comparadas	» Vacante
Botánica y Mineralogía	» Vacante
Química inorgánica aplicada	» Vacante
Química orgánica aplicada	» Vacante
Farmacognosa y Posología razonadas	» Sr. Juan A. Domínguez
Física farmacéutica	» Vacante
Química analítica y toxicológica primer curso)	» Vacante
Técnica farmacéutica	» Vacante
Química analítica y toxicológica (segundo curso) y Ensayo y determinación de drogas	» Vacante
Higiene, legislación y ética farmacéuticas	» Vacante

ESCUELA DE PARTERAS

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS TITULARES
Parto fisiológico y clínica obstétrica Parto distócico y clínica obstétrica	Dr. Fanor Velarde

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS SUBSTITUTOS
Parto fisiológico y clínica obstétrica	Dr. Miguel Z. O'Farrell
Parto distócico y clínica obstétrica	Vacante

ESCUELA DE ODONTOLOGÍA

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS TITULARES
Anatomía, Fisiología, Patología	Dr. León Pereyra
Cirugía protética, Higiene, Materia médica y Terapéutica dentarias, Medicina legal	» N. Etchepareborda (con lic.)

ASIGNATURAS	CATEDRÁTICOS SUBSTITUTOS
Anatomía, Fisiología, Patología	Vacante
Cirugía protética, Higiene; Materia médica y Terapéutica dentarias, Medicina legal	Vacante

PADRINO DE TESIS

PROFESOR TITULAR DE CLÍNICA NEUROLÓGICA

DR. JOSÉ M. RAMOS MEJÍA

A MIS PADRES

A LOS MIOS

AL DOCTOR CHRISTFRIED JAKOB

Señores Concejeros:

Señores Profesores:

Someto á vuestra consideración, el trabajo que presento cumpliendo con la última prueba que la Facultad me exige.

La circunstancia de haber observado dos casos de esclerosis lateral amiotrófica, en la sala de clínica neurológica del Hospital San Roque y conservarse las piezas anatómicas de los mismos, me han inducido á elegir este tema para mi tesis inaugural.

Afección no muy común, parecería que el número de observaciones presentadas no merecería la atención que le corresponde. Pero debemos hacer notar que en el estudio del sistema nervioso no es posible, como se verá, practicar la técnica tan rápidamente como en otros órganos, por otra parte, el examen completo de un caso, se subdivide en una gran cantidad de partes, que sumadas equiparan á gran número de otras observaciones.

He dividido mi trabajo en cinco capítulos.

El de la historia, sintomalogía y las observaciones clínicas nos detendrá un momento; en cambio la anatomía patológica será motivo de nuestra especial atención.

En él presentamos un examen completo de cerebro, médula y sistema periférico de cada una de las observaciones efectuadas en el Laboratorio de Psiquiatría y Neurología de esta Facultad, bajo la amable dirección del doctor Chr. Jakob habiendo aplicado los métodos más modernos de Cajal, Marchi, Nissl' Lenhossek, etc.

Doy término á este trabajo con algunas consideraciones generales sobre la patogenia de la enfermedad, que he podido deducir de la observación, deseando de esta manera haber contribuído en algo en la Literatura Médica Nacional, al estudio de la patogenia é histopatología fina de la enfermedad.

Antes de entrar en materia quiero dejar constancia de mi agradecimiento:

Al doctor Domingo Cabred, profesor de Clínica Psiquiátrica, por la amabilidad que ha tenido en facilitarnos el acceso al Laboratorio, donde se nos proporcionó los elementos necesarios para el presente trabajo.

Al doctor Christfried Jakob, Director del Laboratorio de Psiquiatría, nuestra mayor gratitud por las sabias lecciones que de él hemos recibido y por la buena voluntad y generosidad que siempre ha de-

mostrado guiándonos en este trabajo, lo que nos obliga á nuestro reconocimiento.

Al doctor José M. Ramos Mejía, profesor de Clínica Neurológica, mis respetos por las atenciones que nos ha dispensado y por la honra que nos hace acompañándome en este acto.

CAPÍTULO I

HISTORIA

Hasta mediados del siglo pasado, se comprendía bajo el título de atrofia muscular progresiva Duchenne Aran, á un grupo de afecciones, las que, debido á los progresos de la Anatomía Patológica y á las investigaciones clínicas más precisas, se han independizado, llegando á constituir verdaderas entidades clínicas.

Corresponde á Charcot el mérito de haber separado de ese grupo, no bien definido, á la afección que nos ocupa y de haberla hecho reconocer como entidad nosológica.

Con justicia, pues, lleva su nombre. En efecto, este sabio observó que en las atrofias de que hablamos, podían establecerse dos agrupaciones distintas.

Unas se caracterizaban por su lenta evolución clínica y anatómicamente por la atrofía de los cuer-

nos anteriores de la médula (lesión ya descripta por Cruveilhier en 1856). A estas atrofías las denominó *protopáticas*, llamando *duteropáticas* á aquellas que presentaban otros síntomas más, que llamaron su atención, haciéndole vislumbrar otras lesiones también anátomo-patológicas.

Fué en 1865, practicando autopsias de enfermos que habían presentado los caracteres clínicos de estos últimos, que encontró, además de la atrofia de los cuernos anteriores, una esclerosis simétrica de los cordones laterales de la médula.

Hizo en este año su primera descripción de la enfermedad que denominó Esclerosis lateral amiotrófica.

Más tarde, en 1869, con Joffroy, y en 1871 con Gombault, emprende su estudio anátomo-patológico, más acabado, separándolo netamente del grupo de las atrofias musculares progresivas mielopáticas.

En sus lecciones de la Salpêtriere (1872-74), expone brillantemente el cuadro clínico y las lesiones anatómicas.

En homenaje al sabio neurólogo, la denominación de *Enfermedad de Charcot* con que se la designa, ha sido reconocida y aceptada en todas partes.

Dumenil, Leyden, Otto Barth, S. Wilks, R. Maier, etc., y especialmente Turck, en 1856 (citado

por Charcot), habían observado con anterioridad, casos en que la atrofia se acompañaba de contracturas, con ó sin perturbaciones de la palabra, pero no se les ocurrió que pudiera tratarse de casos de una entidad distinta.

En sus comienzos no todos reconocieron la existencia de la enfermedad de Charcot.

Por el contrario, Leyden, entre otros, sostuvo que los casos debían incluirse en la atrofia muscular progresiva ó en la parálisis labio-gloso-laríngea de Duchenne.

Charcot defendió su tesis, destruyendo las objeciones de Leyden, oponiéndole á la segunda de ellas, las observaciones del mismo.

Numerosos trabajos posteriores han contribuído á afianzar cada vez más esta nueva entidad, colocándola en el lugar que hoy se encuentra.

Entre ellos citaremos los de Gombault, Delveq y Gombault, Kahler y Pick, P. Marie, Koschewnikoff, Muratoff, Pilcz, Mott, Philippe y Guillain, Raymond, W. Spiller, etc., encontrándose al final de este trabajo en la tabla bibliográfica, la nómina de las publicaciones de ellos y otros más.

Entre nosotros se han presentado tres tesis que tratan de este tópico. Sólo en una de ellas se hace un somero estudio anatómico por el método de Weigert, limitado únicamente á la médula.

En la presente tesis, creemos haber completado

estas deficiencias, presentando, lo repetimos, un examen completo del eje derecho espinal de la enfermedad en estudio y aplicando sistemáticamente los métodos más modernos que hoy se usan.

CAPÍTULO II

SINTOMALOGÍA

El hábito de describir la sintomalogía de la esclerosis lateral amiotrófica, agrupando sus signos en, tres ó cuatro períodos, como lo hiciera Charcot tan magistralmente, responde á la evolución de numerosos casos, pero en modo alguno á su totalidad. Sin embargo, se explica esa costumbre por la cantidad de síntomas de esa afección, dependiendo casi todos ellos de fenómenos espasmódicos y amiatróficos con el fin de facilitar la descripción.

Hemos hecho esta salvedad, para hacer notar que en numerosos casos, la sintomalogía está lejos de reproducir *el cliché* de los tratadistas.

Así buen número de éstos condensan después de un período prodrómico, otros tres: en el primero engloban los síntomas de los miembros superiores, en el segundo los de los miembros inferiores, colocándo en el último los fenómenos bulbares, período bulbar ó terminal.

Veremos más adelante que en muchos enfermos, el orden de aparición de los síntomas, invierten, por decirlo así, esa descripción clásica.

Dejando sentada la imposibilidad de hacer una separación extricta de los signos, la consideramos útil, repetimos, para facilitar la descripción.

Tres grandes fenómenos caracterizan á la enfermedad de Charcot.

a) La parálisis espasmódica.

b) La atrofia muscular que refleja, como bien dice Dejerine, la sintomalogía de la poliomielitis anterior crónica de Aran Duchenne, á la cual se le agregára la parálisis con contracturas y

c) El sindroma bulbar que completa el cuadro y señala el próximo desenlace de la afección.

El comienzo de la enfermedad es variable. Después de los síntomas prodrómicos, más ó menos indeterminados, la atrofia de los pequeños músculos de las extremidades superiores, suele presentarse como primer síntoma objetivo. Es lo que sucede en la forma clásica.

Pero al lado de ésta, existen otras formas de comienzo. Dejerine y Thomas describen dos casos en que los músculos de la escápula, fueron los primitivamente afectados. P. Blocq, relata observaciones en que el comienzo se hizo por los músculos del brazo y hombro, á semejanza de lo que sucede en ciertas miopatías primitivas. Otras veces afecta la forma he-

miplégica; habiéndosela visto comenzar también en los miembros inferiores, presentándose como primer síntoma la paraplegia espasmódica con las contracturas correspondientes de sus músculos y perturbaciones de la marcha. Pero, estas últimas formas son muy raras, no así la que describimos á continuación y que enunciamos al comenzar el capítulo, nos referimos á la forma de comienzo bulbar. En ésta las perturbaciones de la masticación, deglutición, fonación constituyen los primeros signos verdaderamente alarmantes de la afección.

Por su parte, Raymond, teniendo en cuenta la aparición de este sindroma acepta dos formas de esclerosis lateral amiatrófica: la clásica y la constituida por la parálisis labio-gloso-laríngea.

Enumeradas las diversas formas de comienzo, no seremos muy extensos en la descripción de los demás síntomas, haciéndolo de una manera somera. Por otra parte, nuestros casos presentan el cuadro completo, de manera que esta descripción se basará especialmente en ellos.

Adormecimientos, cosquilleos, calambres y ligeros dolores de los miembros superiores son los primeros síntomas subjetivos, así como la inseguridad de los movimientos que desean efectuar los enfermos con sus manos, debido á que están animados de temblor.

A esto se agrega una paresia que se extiende

á todo el miembro y que puede constatarse con el dinamómetro.

Ellos mismos notan que sus manos se adelgazan y cambian de forma. Es la atrofia muscular que se inicia por los pequeños músculos de la mano. Las eminencias tenar é hipotenar se aplanan, el corto abductor del pulgar así como los lombricales é interoseos desaparecen, presentándose la palma de la mano plana, distinguiéndose claramente las saliencias correspondientes á los metacarpianos, separados por los surcos antes ocupados por los músculos atrofiados.

Lejos de limitarse á la mano, la atrofia progresa hácia la raiz del miembro, invadiendo sucesivamente el antebrazo, el brazo, y el hombro, aunque no con la misma intensidad que en su punto de origen. Esta atrofia, á la inversa de lo que sucede en las poliomielitis que citamos más adelante no es *electiva*, sino simultánea *en masa* y su marcha es rápida.

La parálisis con contractura, otro síntoma importante, no depende de las atrofias musculares exclusivamente, pues no hay relación entre ellas; así suele verse la parálisis, antes de que la atrofia sea avanzada, dificultando la ejecución de los movimientos pasivos.

Los miembros toman actitudes características: los brazos unidos al tronco, preséntanse el antebrazo semiflexionado sobre el brazo y las manos sobre el antebrazo.

Los dedos en forma de garra con su primera falange en extensión y las dos últimas flexionadas, colocándose el pulgar entre éstas y la palma. Cuando la atrofia ataca simultáneamente los flexores y extensores se presenta la mano llamada *esquelética*. Ellos se acompañan de contracciones fibrilares que se exageran por la percusión de los músculos.

Los reflejos tendinosos olecraniano, radial, etcétera, exagerados. Ellos se manifiestan así desde que la enfermedad se inicia y constituye uno de los síntomas más importantes. Los reflejos periósticos existen.

Los músculos del cuello pueden encontrarse afectados por lesión del espinal, flexionándose la cabeza sobre el torax debido á la atrofia del músculo trapecio, en el cual pueden verse contracciones fibrilares. Una sola de nuestras observaciones presentaba este síntoma.

Las extremidades inferiores que pueden permanecer indemnes en el comienzo de la afección, presentan luego caracteres especiales. Precedida ó no de hormigueos, sobresaltos, etc., lo que domina el cuadro sintomático es la rigidez muscular.

La marcha se dificulta haciéndose á pequeños pasos. Las piernas no llegan á la extensión completa; se presenta en ella la llamada marcha espástica que nos revela la lesión del haz piramidal. Acentuándose las contracturas, ella se hace cada vez más difícil y el

enfermo llega á no poder sostenerse en pie. La posición más común que adoptan los miembros inferiores y que observamos en uno de nuestros enfermos es la siguiente: los muslos algo flexionados sobre la pelvis, las rodillas en contacto, las piernas también ligeramente flexionadas y los pies en varus equino, siendo imposible tratar de hacerles efectuar cualquier movimiento.

La atrofia muscular menos pronunciada hace contraste con la de los miembros superiores. Los reflejos tendinosos encuéntranse también aquí aumentados, hay trepidación epileptoidea y también Babinski. Pueden observarse contracciones fibrilares aunque en menor grado que en el miembro superior.

Al examen eléctrico se encuentra la excitabilidad alterada, y poca reacción de degeneración, disminución de la excitabilidad farádica, siendo con la galvánica mayor la contracción al cierre en el polo positivo que en el negativo.

Los esfínteres permanecen intactos hasta el fin de la afección.

La sensibilidad se conserva en todas sus formas, lo mismo que el sentido muscular.

Las lesiones tróficas, en esta enfermedad no existen si exceptuamos la atrofia muscular.

Los síntomas que hemos enumerado corresponden á las lesiones espinales que mostraremos detalladamente en el siguiente capítulo; pero á éstos se

agregan los síntomas bulbares que, como sabemos, son de mal augurio.

¿Cómo se manifiesta este síndrome?

Ella se asemeja á la parálisis labio-gloso-laringea de Duchenne. La dificultad de los movimientos de la lengua progresa, hasta que ella queda paralizada y retraída por detrás de las arcadas dentarias; la atrofia es cada vez más intensa, cosa que se constata fácilmente tomándola entre dos dedos. La mucosa que la envuelve, no retrayéndose, queda grande para su contenido y presenta saliencias y depresiones. Llegado á este estado, es fácil prever que le es imposible tomar parte en la pronunciación y deglutición.

Numerosas contracciones fibrilares pueden notarse en ella, sobre todo en el comienzo.

El velo del paladar, como la faringe, se paralizan, haciéndose la voz nasal, y al deglutirse los alimentos, suelen pasar parte por las narices.

Los labios disminuyen de espesor, presentando numerosas contracciones fibrilares y no pudiendo contrarrestar la acción de los músculos antagonistas separándose sus comisuras.

El facial superior queda indemne.

Los surcos naso-labiales se pronuncian, el labio inferior desciende, las comisuras son tiradas hacia atrás y la boca entreabierta y dejando salir un hilo de saliva, dan al paciente una facies especial

denominada *de llanto* ó *de risa*. Los actos de soplar, de silbar ó de retener aire en la cavidad bucal, quedan imposibilitados.

Tomando el reflejo maseterino encuéntrasele exagerado, el reflejo faringeo existe sin alteración notable.

Los síntomas antes nombrados, que corresponden á lesiones de los núcleos motores del gloso-faringeo é hipogloso, impidiendo la masticación y la deglutición, obligan al enfermo á alimentarse con líquidos; para ingerirlos echan la cabeza hacia atrás, lo que no obsta muchas veces á que éstos pasen á la laringe, provocando accesos de tos. Por otra parte, la aspiración de los alimentos, es causa de bronconeumonías que son frecuentes en estos enfermos, y fué la forma como terminó uno de nuestros casos.

Diremos de paso, que no es necesario que el núcleo motor del trigémino se altere para impedir la masticación (una de nuestras observaciones), explicándose por la parálisis de la lengua y carrillos, que impiden la movilización del bolo alimenticio, quedando éste retenido por fuera de las arcadas dentarias.

La parálisis completa de la laringe, sobreviene en último término, aumentando el peligro por la asfixia que puede producir.

La palabra, alterada ya por las lesiones que hemos enumerado, llega en estas condiciones á la afo-

nía casi completa, no pudiendo modular más que algunos breves sonidos.

En cuanto á la respiración, la atrofia de los músculos intercostales, del diafragma y de los m. de Reissessen, la comprometen seriamente, observándose accesos de disnea y sofocaciones.

El corazón acelera sus latidos, llegándose á hacerse irregulares y hasta producirse síncopes.

En lo que se refiere á la esfera psíquica, las opiniones de los tratadistas no coinciden. P. Marie y otros, teniendo en cuenta la exageración de la emotividad, la risa ó el llanto frecuentes, lo consideran un síntoma que se presenta á menudo. Gilbert Ballet y Brissaut, aseguran que la inteligencia permanece intacta, conservándose hasta el fin la lucidez. El doctor Jakob en los casos que ha observado no ha hallado las perturbaciones de que hablamos.

En cuanto á nosotros, con tres casos únicamente que hemos tenido ocasión de seguir, no podemos formar opinión. Sólo haremos notar que en la segunda observación había una exageración de la emotividad, el llanto era frecuente, conservando sus facultades intelectuales en un estado satisfactorio.

CAPÍTULO III

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Comenzaremos en el presente capítulo, con la técnica de los diversos procedimientos puestos en práctica, pasando luego á la descripción detallada de cada una de las observaciones. Para terminar, haremos un breve resumen en conjunto, de las diversas alteraciones encontradas.

TÉCNICA

La técnica que hemos seguido no es muy compleja, y los diversos procedimientos empleados, han tenido por fin: unos, colorear preferentemente las fibras nerviosas; otros, diferenciar claramente la substancia cromática y el núcleo de las células; y otros, por fin, ver uno de los diversos elementos que le componen, con exclusión del otro.

Practicada la autopsia, el cerebro, la médula con sus raíces y algunos de sus ganglios intervertebrales correspondientes á cada segmento, así como porciones de nervios y músculos son puestos en condiciones para poder ser fijados. (Las médulas extiéndeselas sobre tablas de madera que se fijan con alfileres por las meninges).

FIJACIÓN

Hemos usado corrientemente, como líquido fijador, una solución de formol al 10 %, donde permanecen las piezas por espacio de diez días. Sufrida esta primera fijación, la dividimos en porciones más pequeñas, de manera á poder seguir con cada una de ellas, independientemente, una nueva fijación por diversos agentes, como ser: *Licor de Müller, Alcohol, Mezcla de Golgi* (método de Marchi, etc.).

Licor de Müller. — Su composición es la siguiente:

Bicromato de potasio	2 partes
Sulfato de soda	1 »
Agua destilada	100 »

Las piezas fijadas por este líquido, sirven especialmente para la coloración de las fibras nerviosas (método de Weigert-Pal).

He aquí como se procede: introducidas las porciones de diversos tamaños en bocales, cúbreselas completamente con el líquido. Este debe ser renovado diariamente durante la primera semana, cada cuatro días durante el primer mes, sólo dos veces por mes durante el tercero, cuarto y quinto, y luego dos ó tres veces más hasta el noveno, presentándose las piezas con una coloración moreno oscura.

Esta fijación requiere, como vemos, un tiempo bastante largo y, como es natural, está en relación con el espesor de los trozos. Los pequeños pueden estar listos en seis meses, no así con los grandes del cerebro, que necesitan prolongar su estadía. Esta es la causa por la cual nos vemos impedidos de presentar cortes seriados del cerebro en nuestra segunda observación.

Del Licor de Müller, las piezas pasan por la serie de alcoholes, y una vez deshidratados, se incluyen en celoidina.

Alcohol. — Se sumergen las piezas en alcohol á 70º durante 2 á 24 horas. Deshidráteselas con alcoholes de mayor graduación hasta llegar al alcohol absoluto y cloroformo en que reposan sucesivamente 24 horas. Se las incluyen en parafina ó celoidina (en este último caso, no pasan al cloroformo).

Sirven para la coloración de las células nerviosas (método de Nissl'Lenhossek).

INCLUSIÓN

Hemos elegido entre las diversas substancias que se aconsejan, la *parafina* y la *celoidina*.

Parafina. — Las piezas ya deshidratadas, pasan del cloroformo á la mezcla de parafina (punto fusión 35º) y cloroformo, que se coloca en la estufa durante 24 horas. Luego á la parafina pura por tres veces. En la núm. 1, cuyo punto de fusión es 33º, permanecen dos horas.

El punto de fusión de la núm. 2 es á 45º, y el de la núm. 3, de los 55º á 58º, donde sólo permanecen media hora.

Solidificada la parafina, se la fija á los tacos.

Celoidina.—Deshidratadas las piezas, pasan del alcohol absoluto á la mezcla de eter y alcohol á partes iguales. Luego á una primera solución de celoidina al 2 %, permaneciendo dos á cuatro semanas las piezas chicas, y cuatro á seis meses las grandes; terminado este tiempo, pasan á la segunda solución al 5 % de consistencia de jarabe, permaneciendo sólo dos ó tres días.

Se la fija luego á los tacos de madera.

COLORACIÓN

Método de Nissl' Lenhosseck. — Utilizamos los cortes que practicamos de las piezas, que habian sido fijadas con alcohol é incluídas en parafina ó celoidina. Colócanseles en porta-objetos, sobre los que se ha extendido previamente una delgada capa de albúmina glicerinada, quedando dos horas en la estufa á 40º. Se fijan al vapor de agua (un minuto), pasando al xilol y alcohol.

Si son cortes de inclusiones en celoidina, no necesitan ser pegados y se montan, por lo común, después de coloreados.

La coloración se efectúa con *tionina* en solución concentrada y caliente, durante minuto y medio. Se lava con agua y se hace la diferenciación con alcohol á 95º. Esta termina cuando el contraste entre la sustancia blanca y gris es bien aparente, y su grado lo da la práctica.

Acláranse con cajeput-xilol (partes iguales), montándose con resina Damar, sin cubre-objeto.

Esta resina tiene la ventaja de no decolorar la preparación, como el bálsamo de Canadá. Es un procedimiento de elección para la coloración de la sustancia cromática y núcleo de las células nerviosas.

Método de Weigert-Pal.—Se practican los cortes con las piezas fijadas en Licor de Müller, previo

celoidinaje superior y de un espesor de 10 á 15 micro-milímetros. Se colocan en el alcohol á 70º y se pasan á la *Hematoxilina Weigert* (hematoxilina, 1 parte, alcohol absoluto 10, agua destilada 90) durante dos días en la estufa á 38º. Luego se pasan al Licor de Müller durante 5 minutos y se lava varias veces hasta que el agua quede clara.

Para diferenciarlos, se pasan á una solución de permanganato de potasio al 1 % durante 5 minutos, y de ahí al ácido hiposulfúrico al estado naciente (el ácido hiposulfúrico se prepara mezclando partes iguales de ácido oxálico y sulfito de soda en solución concentrada).

Se lavan luego con agua, y si la diferenciación no fuera suficiente, se repite la operación descripta hasta obtener el resultado deseado.

Una vez que se han lavado los cortes en agua varias veces durante unas 24 horas, se pasan al alcohol y se aclaran con carbol-xilol (ácido fénico 1 parte, xilol 2 partes).

Se montan con resina Damar, cubriéndolos con una delgada lámina de mica.

Es un buen procedimiento para el examen de las fibras nerviosas.

Método de Cajal.—Este método permite ver las neurofibrillas, con exclusión de la sustancia cromática.

Colócanse las piezas frescas, directamente ó bien

del alcohol absoluto donde suelen pasar, en una solución de *nitrato de plata* al 3 %. En este baño permanecen 5 ó 7 días y en la estufa á una temperatura de 35º. Previo lavaje en agua destilada, se pasan al líquido reductor durante 24 horas y de ahí al hiposulfito de soda.

El líquido reductor está compuesto:

Hidroquinona.....	1 gramo
Formol	10 gramos
Agua...	100 gramos

Inclúyese en parafina ó celoidina montándose directamente en resina Damar, debiendo ser tratados préviamente por el xilol los cortes de inclusiones de parafina.

Método de Marchi—Utilízanse pequeños trozos que se fijan durante ocho días en Licor de Muller. Pásanse luego á la *mezcla de Golgi* (Licor de Müller 2 partes, ácido, ósmico al 1 %, una parte) donde permanecen una semana.

Se lavan durante veinticuatro horas renovando el agua á menudo con el fin de eliminar el ácido ósmico y se induran en alcohol.

Se incluyen en parafina ó celoidina tratando de hacer cortes muy delgados.

Se fijan á los porta-objetos y se montan con resina Damar.

Es un buen procedimiento para reconocer en

las fibras nerviosas los focos recientes de degeneración de la mielina, mostrándose los sanos de una coloración gris ó moreno pálido, mientras que los degenerados ó en vías de serlo presentan un puntillado negro de gotitas de grasa así teñidas por el ácido ósmico.

Método de Van Gieson—Los cortes fijados en Licor de Müller y coloreados con hematoxilina, se lavan con agua y pasan luego á una mezcla de *fuchina ácida* 2 partes y solución acuosa concentrada de *ácido pícrico* 1 parte, durante cinco ó diez minutos. Se lavan y diferencian con agua. Alcohol absoluto. Se aclaran con carbol-xilol y se montan con resina Damar.

En este procedimiento puede excluirse la coloración con Hematoxilina y pasar los cortes directamente á la mezcla arriba indicada.

OBSERVACION I (*)

AUTOPSIA

Practicada por el doctor Chr. Jakob

Los músculos de los miembros superiores, del cuello, de la lengua y labios, encuéntranse en un estado de atrofia muy avanzada. Menos intensa ésta al nivel de los músculos de tronco, vuelve á acentuarse en las extremidades inferiores, en especial en las piernas, para ser de nuevo menos notable á la altura de los muslos y regiones glúteas.

Al corte, las partes más atrofiadas preséntanse de color amarillento, mientras que las que lo están menos, conservan el color rojo carne normal con pequeñas variaciones.

El sistema óseo y sus articulaciones no presentan alteración ó deformación alguna.

Compruébase una bronconeumonía intensa, causa de la muerte.

(*) Véase la historia clinica correspondiente en el capítulo IV.

En los demás órganos no hay particularidades dignas de mencionarse; pasamos pues al examen macroscópico del sistema nervioso.

Sistema nervioso—El cerebro presenta el desarrollo típico de sus circunvoluciones, las meninges transparentes y sin adherencias, su aspecto es normal.

Al corte, la substancia blanca sin congestión, los ganglios centrales, los ventrículos y los plexos coroides no presentan nada de anormal, lo mismo que el cuerpo calloso bien desarrollado.

Idéntica cosa pasa con la cápsula interna y los pedúnculos cerebrales, al examen macroscópico.

El cerebelo, el cuarto ventrículo, el puente de Varolio, así como los nervios bulbares olfatorio, óptico, óculomotores, y trigémino sin alteraciones notables.

El séptimo par, el facial, preséntase de ambos lados con una coloración grisácea, habiéndose transformado en una delgada bandeleta.

El acústico y el intermediario de Wrisberg con su coloración y consistencia normales.

El glosofaringeo y neumogástrico se encuentran en su mayor parte constituídos por sus hacecillos blanquecinos normales, alternando con otros grises en menor número.

El espinal evidentemente degenerado, delgado y de color gris se rompe facilmente.

El hipogloso degenerado totalmente.

Las pirámides un poco aplastadas pero con su coloración casi normal.

En el triángulo inferior del cuarto ventrículo aparece la región que corresponde al ala blanca interna, aplastada y con una impresión central, en cambio el ala gris y el ala blanca externa presentan su conformación normal.

La médula espinal, adelgazada, habiendo disminuído en sus dos diámetros pero más en el antero posterior que en el transverso.

El ensanchamiento cervical, resalta muy poco del resto de la médula, mientras que el lumbo-sacro presenta sus dimensiones casi normales.

Las raíces posteriores y los ganglios interverte-brales presentan su color, consistencia y espesor normales.

Las raíces anteriores por el contrario, preséntanse más delgadas en toda la extensión de la médula, pero donde el adelgazamiento es más notable es al nivel del ensanchamiento cervical, donde semejan delgados hilos de color gris violáceo que se desgarran fácilmente.

Los nervios, todos adelgazados pero con su coloración habitual (ciático, radial, mediano, neumogástrico).

EXAMEN HISTOLÓGICO

Hecha la autopsia, consérvase en formol las siguientes partes: cerebro íntegro, médula, ganglios, porciones de los nervios ciáticos, crural, mediano, radial, cubital y neumogástrico, trozos de lengua, de músculos del antebrazo, de la región tenar, del cuello, pectorales, de la región glútea, cuádriceps, gemelos, flexores de la pierna largos y pequeños.

Fijaciones en formol, Licor de Müller, alcohol y nitrato de plata.

Inclusiones—En parafina y celoidina.

Coloraciones—Por los métodos de Weigert-Pal, Niss-Lenhosseck, Cajal, Marchi, Van Gieson, Hematoxilina y Eosina.

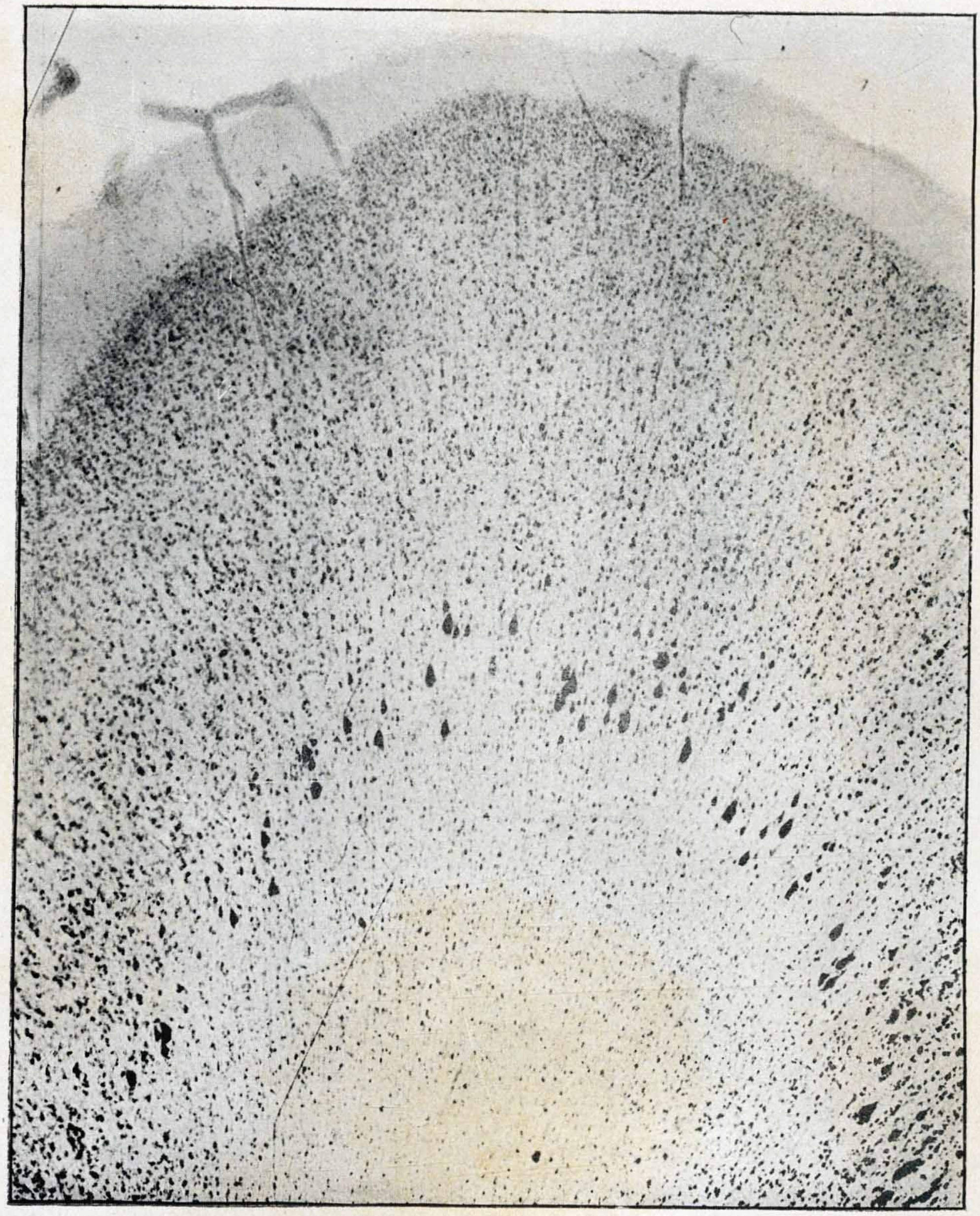
Separados de cada hemisferio cerebral sus polos frontal y occipital, practícase con el resto de cada uno de ellos, una série completa de cortes, horizontales con el derecho y frontales con el izquierdo.

Corteza—Examináronse las siguientes porciones de corteza cerebral: lóbulo frontal, paracentral, región Rolándica regiones media y opercular, lóbulo parietal, occipital, temporal é ínsula de Reil.

Llegamos á la siguiente conclusión: la estructura celular y fibrilar es en todas las regiones examinadas completamente normal exceptuando la región Rolándica.

Pasemos pues á describir estas alteraciones:

LÁMINA I



Corte de la corteza motriz (Rolándica anterior) al estado normal. En la parte media se ve la hilera de las células jigantes. Compárese con la lámina siguiente. Método de Nisse. Aumento, 220 diámetros.

ALTERACIONES CELULARES

Para mayor inteligencia de lo que vamos á describir, parécenos útil recordar el número de capas celulares de la corteza cerebral normal, sobre todo, porque nuestra descripción se basará en la nomenclatura sencilla y clara que de ellas hace el doctor Jakob y que el lector puede no conocer.

Jakob, considera tres regiones celulares en la corteza, que son yendo de la superficie á la profundidad: (Lámina I).

1º La región *suprapiramidal.*

2º La región *piramidal* situada en la parte media y ocupada por las células del mismo nombre.

3º La región *infrapiramidal* ó de las células fusiformes.

La segunda de estas regiones, la mediana, la subdivide á su vez en tres capas:

a) Una mediana, la *capa granulosa*, constituída por agrupaciones de pequeñas células que se muestran en todas las regiones, aunque más claramente en unas que en otras.

Muchos observadores y más recientemente Brodmann (1903), niegan la existencia de esta capa al nivel de la circunvolución central anterior, sin embargo, el doctor Jakob afirma la presencia de dicha capa, aunque no se destaca tan nítidamente como en

el resto por sus dimensiones más pequeñas. Examinando recientemente el cerebro de un oranguntan, pudimos ver la existencia de la capa granulosa al nivel de la circunvolución mencionada, formada en este animal, por células de tamaño mayor.

b) Por fuera de esta capa la externa, denominada *piramidal externa* formada á su vez de afuera hacia adentro por las pequeñas, medianas y grandes células piramidales.

c) La tercera, la más interna, denomínase capa *piramidal interna* constituída por gruesas células piramidales colocándose entre ellas las células gigantes de Betz y más abajo las células piramidales medianas.

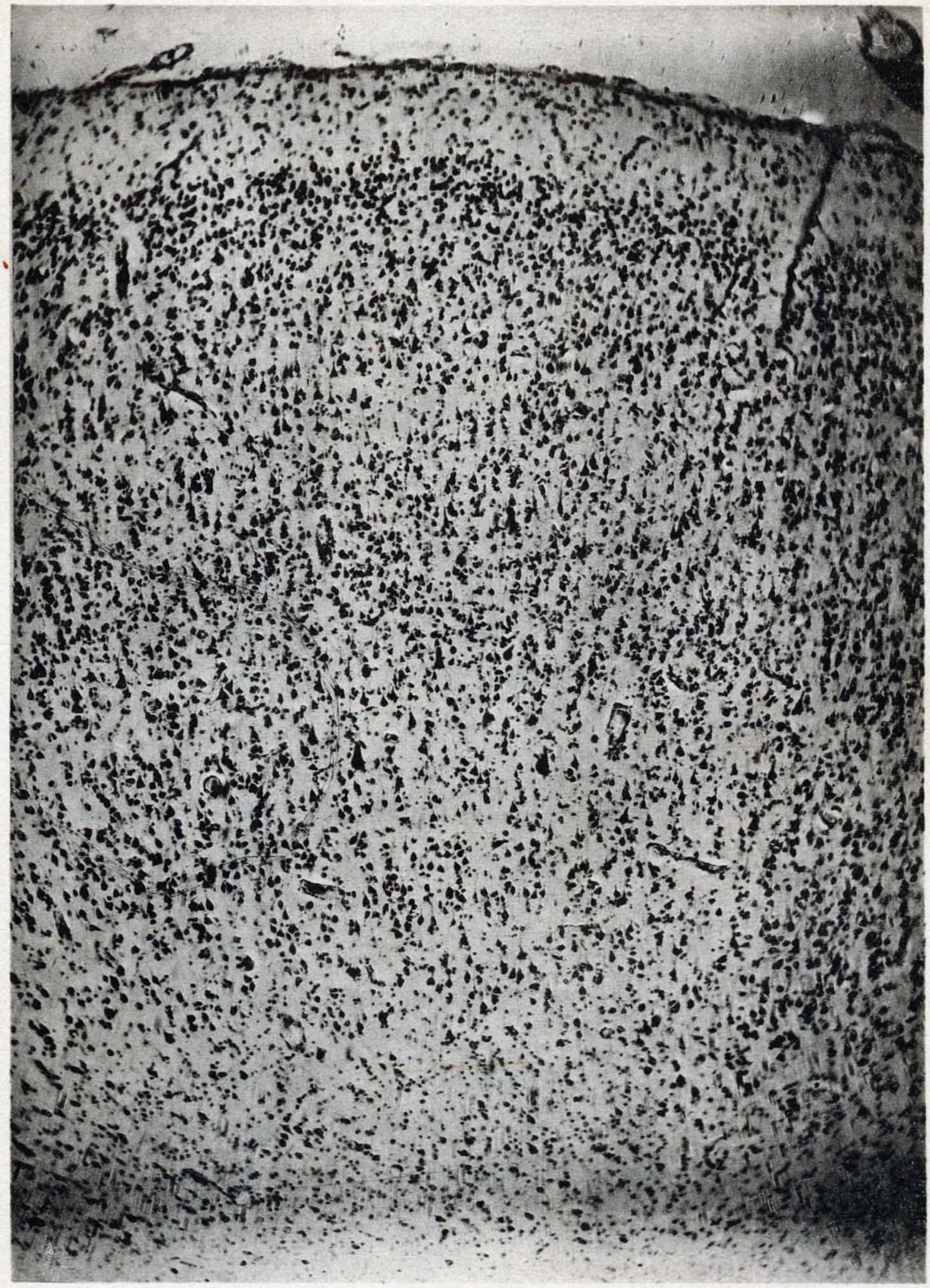
Comenzaremos pues á describir lo que observamos en nuestro caso.

Las hileras de células piramidales (Lámina II) no se encuentran alteradas en su orden en ninguna de sus partes, no hay retracción de espesor cortical de la región Rolándica ni en ninguna otra región.

Las meninges y los vasos son normales.

En la región Rolándica, sin embargo, algunos vasos presentan una ligera infiltración con sus núcleos redondeados, pero que en ninguna parte llega á un desarrollo de importancia. Otros presentan un ligero espesamiento de sus paredes aunque no llega á verse una degeneración hialina pronunciada, ateromatosa ó grasosa.

LÀMINA II



Corte de la corteza motriz (Rolándica anterior), con atrofia de las células gigantes. Método de Nissl. Aumento 220 diámetros.

Las células piramidales con su núcleo, substancia cromática, y neurofibrillas perfectamente normales á excepción de las células gigantes en la circunvolución Rolándica anterior (frontal ascendente) y en el fondo del surco del mismo nombre.

Es notable la escasez de estos tipos celulares que merecerían el nombre de gigantes, en toda la extensión del lóbulo paracentral donde normalmente abundan, formando grupos diseminados de 2 á 5 células. En nuestro caso apenas es posible encontrar una que otra aislada y á la vez de un volumen muy reducido. Es una atrofia franca que alcanza á la mitad de las células gigantes normales.

Examinando con gran aumento, una de esas células piramidales gigantes atrofiadas (Lámina III) encontramos: un núcleo más bien grande, el nucleolo redondo grande tambien, no atrofiado é intensamente coloreable, las granulaciones encuéntranse sumamente disminuídas en cantidad y espesor, tanto en el cuerpo celular como en los prolongamientos. Existe, en cambio, una gran cantidad de pigmento amarillo en el cuerpo celular, donde normalmente no se encuentra. Este pigmento abunda también por encima del núcleo, hacia el prolongamiento principal dorsal de la célula y entre las granulaciones atrofiadas, llegando á formar la mayor parte del cuerpo celular.

ALTERACIONES DE LAS FIBRAS

Como para las células, recordaremos brevemente las categorías de fibras de la corteza, que como sabemos son tres: las fibras radiadas, las fibras tangenciales y los plexos fibrilares.

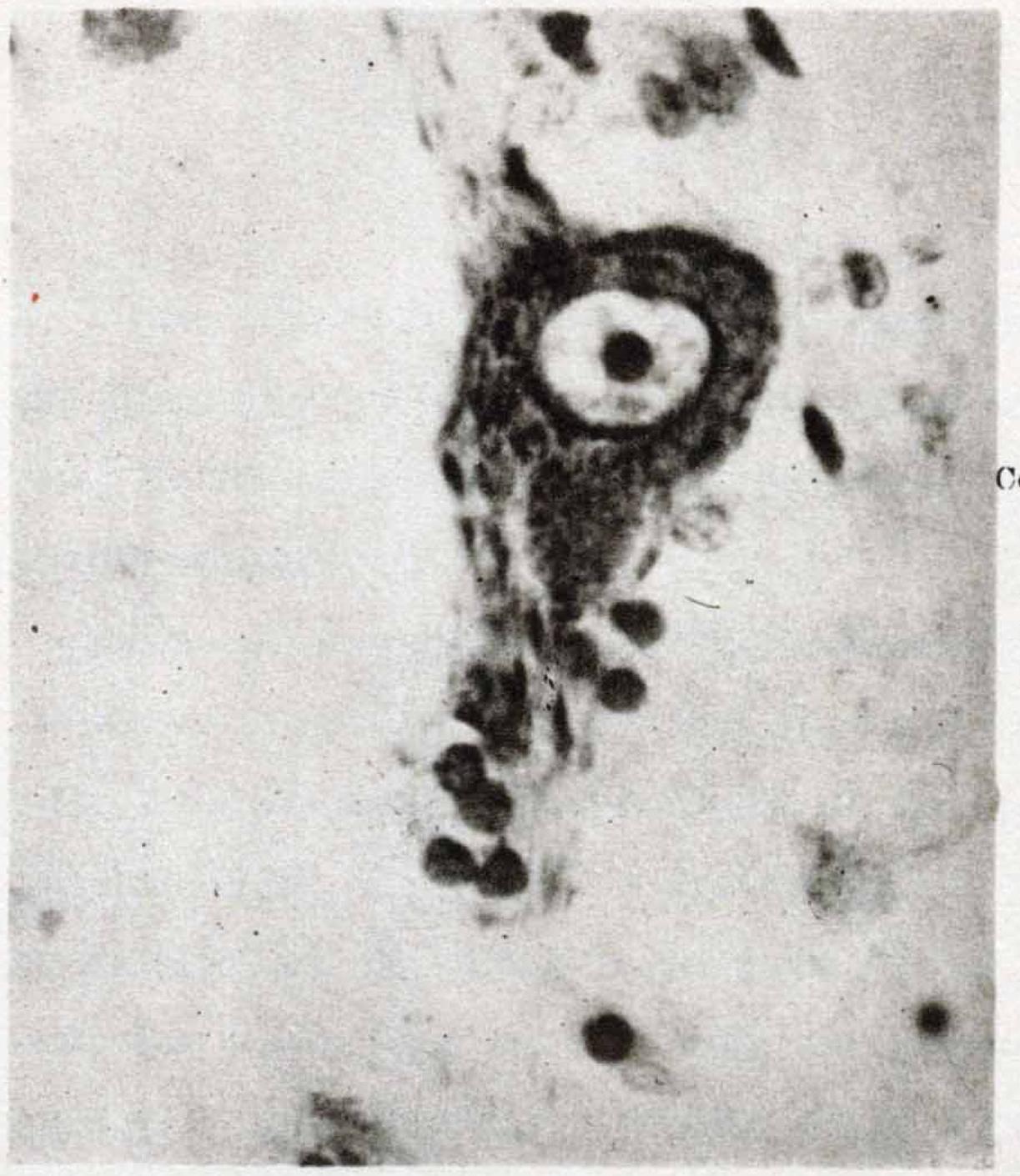
a) Las *fibras radiadas* entran en dirección perpendicular á la corteza, en forma de rayos que se expanden y llegan hasta su tercio superior, estando constituídas por las fibras de proyección (Talámicas y pendunculares), de asociación largas y comisurales.

b) Las *fibras tangenciales*, perpendiculares á las primeras se dividen en: hacia la superficie la llamada estría tangencial, la de Baillarger en la parte media, pudiendo ésta en muchas regiones duplicarse y por debajo el stratum profundum de Maynert. Pertenecen en su mayor parte al sistema de asociación cortas mezcladas con las colaterales de las fibras de proyección.

c) Los *plexos* se dividen en: el plexo supraradial é interradial de Edinger, que colocándose entre las tres capas anteriores las separan. Estos plexos se forman, con las últimas ramificaciones pericelulares de todas las fibras aferentes de la corteza, con las colaterales y las de asociación corta.

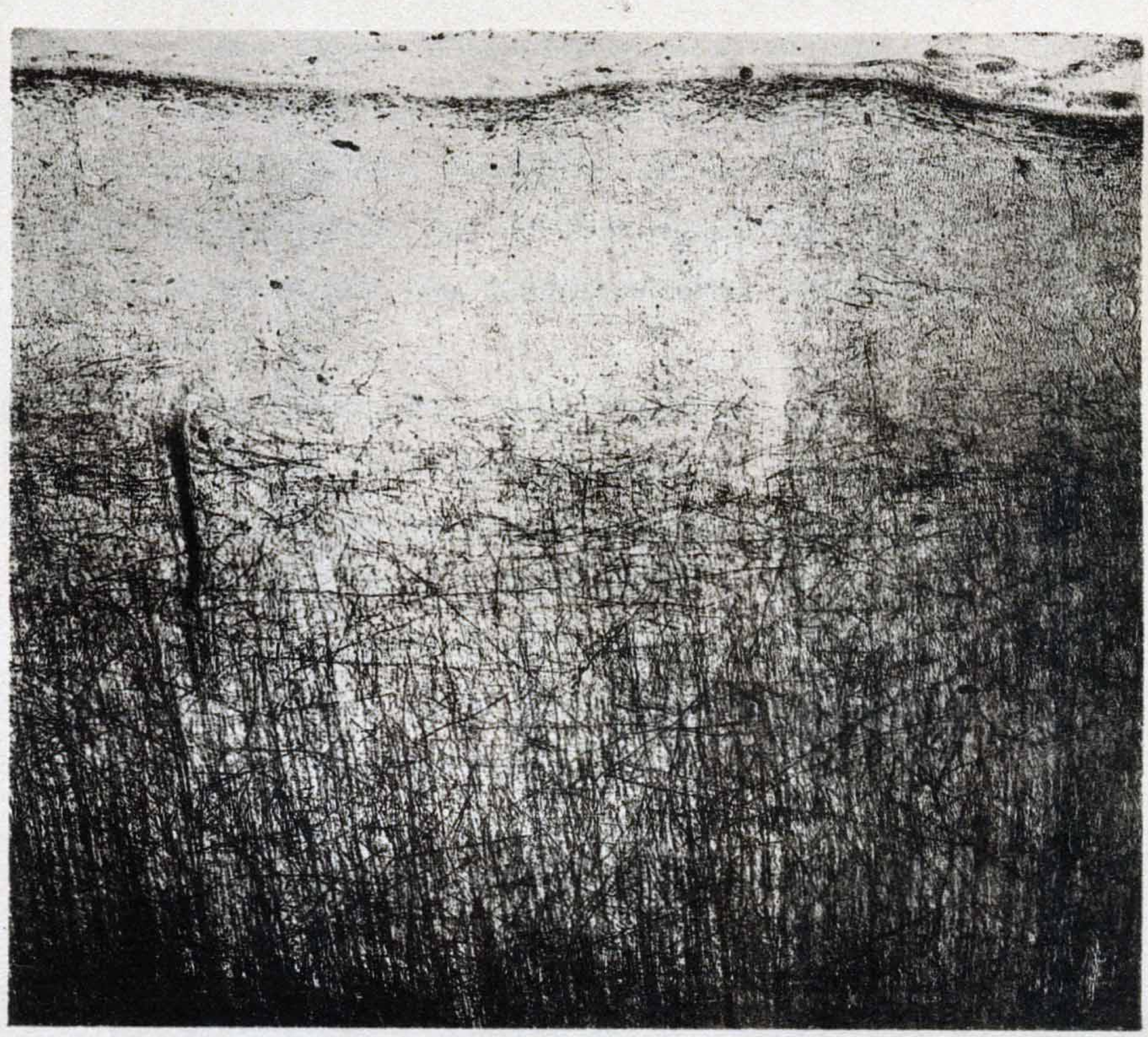
Terminada esta breve reseña continuaremos con nuestra observación.

LÀMINA III



Célula gigante de la corteza motriz en atrofia y degeneración pigmentaria; rarefacción de sus gránulos, aumento de los núcleos trabantarios. Método de Nissl. Aumento 850 diámetros.

LÁMINA IV



Fibras de la corteza motriz (Rolándica anterior). con refacción de las fibras radiadas gruesas. Método de Weigert. Aumento 220 diámetros.

Las fibras intracorticales, presentan un desarrollo normal en todas las circunvoluciones con excepción de la región Rolándica, paracentral y fondo del surco rolándico.

En estas regiones donde normalmente las fibras radiadas se presentan con un aspecto especial (gruesas), se nota una transparencia en las preparaciones Weigert-Pal, (Lám. IV), cuya causa no es más que la reducción en el número de esas fibras, que componen los hacecillos de las vías de proyección. Agregaremos que fisiológicamente estas fibras radiadas, llegan en la circunvolución rolándica anterior, hasta el tercio superior del espesor de la corteza, en el caso presente ellos dejan libres un espacio mayor, entre ella y el stratum tangencial, mostrándose en las preparaciones las fibras radiadas en menor cantidad y más transparentes. En cambio, las fibras horizontales y oblicuas por eso mismo resaltan mucho más de lo normal.

El plexo interradial parece normal.

La estría de Baillarger no resalta, tomando una débil coloración, en cambio el stratum tangencial se presenta rico en fibras gruesas.

El stratum supraradial posee regular cantidad de fibras largas, el plexo lo mismo parece algo rarefacto en algunas regiones.

Corona Radiada—El examen de los cortes seriados de los dos hemisferios cerebrales, muestran

en el centro oval de Vieussens, una zona más clara en la parte correspondiente á la corona radiada, que se dirigen hacia la circunvolución rolándica.

El cuerpo calloso y la sustancia blanca subyacente á las diversas circunvoluciones no presentan alteración alguna. Esto mismo pasa en la región rolándica y lóbulo paracentral, seguramente debido á que el número confluyente de fibras (talámicas, comisurales, asociativas), es tan grande, que no resaltan las pocas fibras piramidales, con mayor razón si recordamos que ellas están distribuídas sobre una región relativamente grande.

Hacia la cápsula interna, resulta más claro el déficit de fibras en su tercio medio y un poco por detrás del segmento posterior (Lam. V). En la parte donde los núcleos talámicos aparecen cortados en su tercio superior la zona clara se concentra, imponiéndose como una región netamente degenerada, de forma ovalar, cuyo centro ocupa exactamente el punto medio del segmento posterior de la cápsula interna, encontrándose su mitad posterior más alterada que la anterior y extendiéndose esta un poco hacia adelante pero de una manera parcial (Lám. VI).

Tanto en el tercio anterior como en el posterior de dicho segmento posterior de la cápsula interna, no se encuentran alteraciones.

Esta localización de la lesión, está en desacuerdo con las observaciones de un reciente trabajo pu-

LÁMINA V

Corte horizontal por la cápsula interna, á la altura del opérculo Rolándico. Degeneración del haz piramidal por detrás del punto medio del segmento posterior. Método de Weigert, no aumentado.

LÁMINA VI

Mismo corte horizontal por la cápsula interna pero más abajo, en el sitio de su extensión mayor. En el segmento posterior, algo por detrás del punto medio, se ve la degeneración máxima del haz piramidal. Ligera degeneración de todo el tercio medio del segmento posterior. Método de Weigert. Aumento 1 1/2 veces.

blicado en la «Revue Neuorologique» (núm. 15, año 1907), sobre esclerosis lateral amiotrófica. En ella sus autores, refieren haber encontrado la degeneración del haz piramidal, en el tercio posterior de dicho segmento posterior, estando en contradicción con las observaciones que presentamos en el presente capítulo y con las ideas, que desde estos últimos años se tienen, sobre la localización de haz piramidal, constatados por los métodos de la degeneración secundaria y mielinización.

Respecto á las fibras talámicas, diremos que no nos ha sido posible encontrar ningún defecto en ellas, ni aun en la región donde la cápsula presenta la zona de máxima degeneración.

Mesencéfalo—La calota, cuerpos cuadrigéminos y oculomotores se presentan completamente normales.

En los pendúnculos cerebrales, existe una zona clara, haciendo contraste con el resto, de forma triangular con base inferior y vértice hacia arriba y afuera situada un poco por fuera de su tercer quinto. Deducimos que en el pedúnculo cerebral el haz piramidal no ha degenerado en la extensión que ordinariamente se le atribuye.

Según Dejerine de los cinco quintos en que divide el pedúnculo cerebral, los tres quintos medianos corresponden al haz piramidal, encontrándose en el presente caso solamente el tercer quinto alterado.

Eso se explica probablemente por el hecho de que aquí la degeneración toma especialmente las fibras que van al ensanchamiento lumbo-sacral respetándose las cervicales.

El pelesniseus lateralis no alterado, el medialis poco pronunciado, pero no muy degenerado.

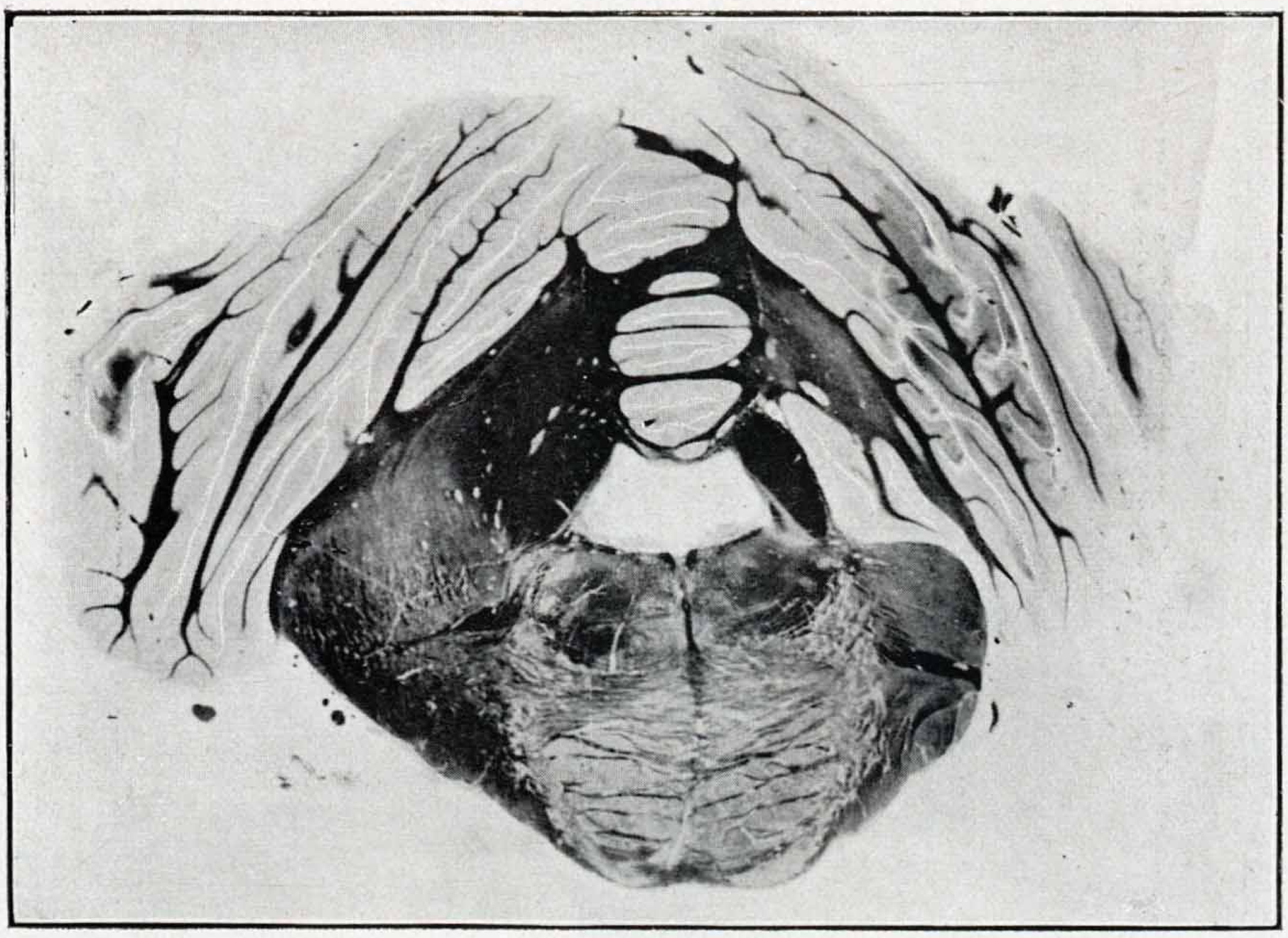
Puente.—El puente algo achicado, los ganglios pontinos no han sufrido.

Los pendúnculos cerebelosos, el cuarto ventrículo y las diversas partes que componen la calota, preséntanse sin alteraciones, así como los núcleos sensitivos y motriz del trigémino con sus raíces.

En la base llámanos la atención el haz piramidal de ambos lados con sus fibras degeneradas (Láminas VII y VIII), existiendo entre ellas algunas que, se destacan en negro por el Weigert-Pal y que son las pocas que han resistido á ella; en cambio las fibras transversales del puente y del rafe aparecen intactas.

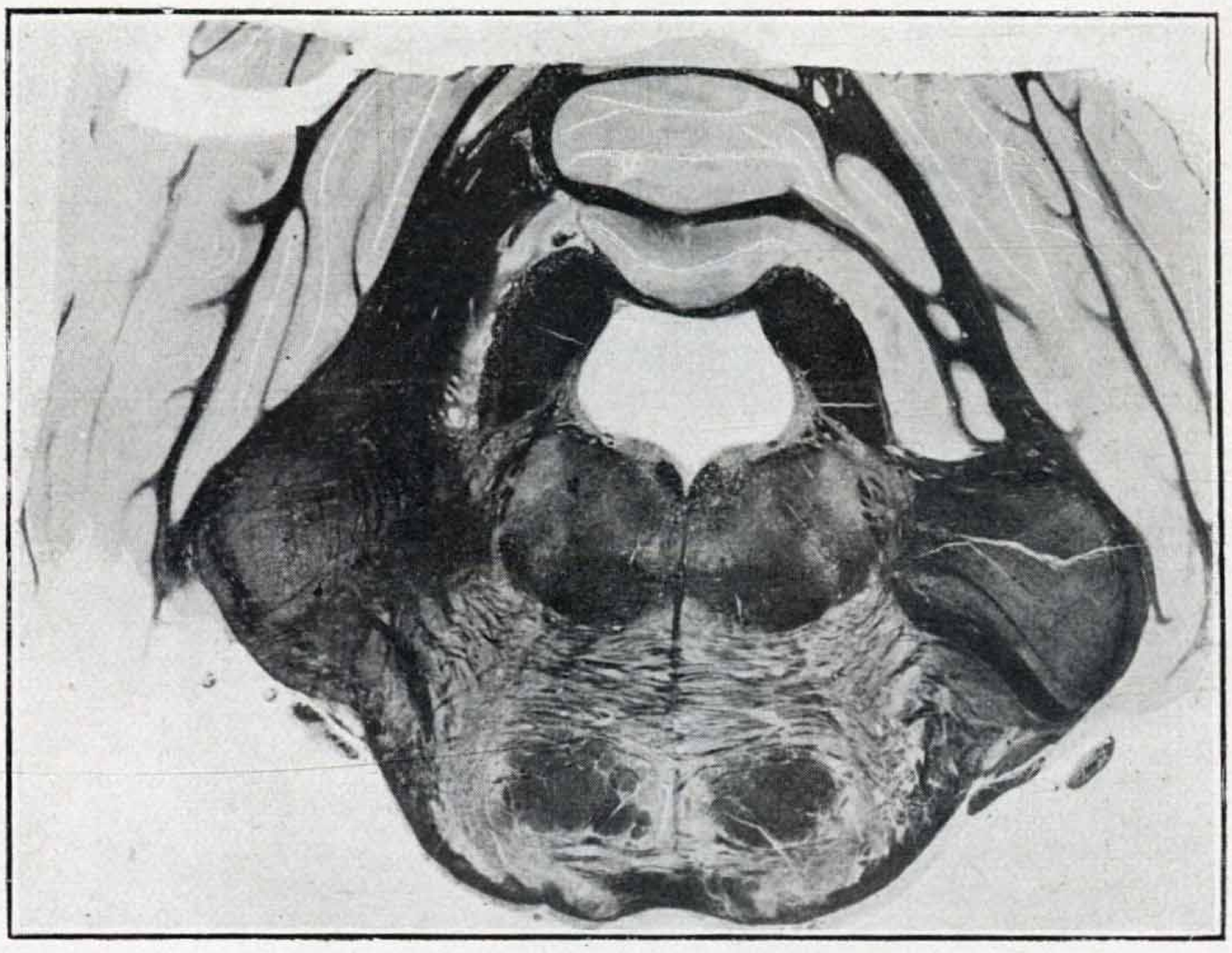
Bulbo.—La degeneración del haz piramidal, continúa hacia abajo haciéndose más intensa, presentándose las pirámides pequeñas y muy pálidas (Lám. IX). Ellas conservan, sin embargo, una cierta cantidad de fibras, que se colorean poco por el Weigert-Pal y cruzadas por las fibras arciformes externas muy negras (normales), que se dirigen á la oliva. En el entrecruzamiento algunas de sus fibras muéstranse mejor coloreadas.

LÁMINA VII



Corte vértico transversal por el puente. Degeneración intensa de ambas vías piramidales; fibras transversas pontinas, pedúnculos cerebelosos y región de la calota normales. Método de Weigert. Tamaño natural.

LÁMINA VIII



Idéntico corte al anterior de un puente normal.

LÁMINA IX

Bulbo con degeneración de ambas vías piramidales y núcleos del hipogloso; ligera degeneración de la formación reticular dorsal. Método de Weigert. Aumento 10 veces.

Los núcleos del hipogloso, ambiguo (núcleo motor del X) y facial, presentan un déficit notable de células. Todo el núcleo disminuído en espesor y mostrando una que otra célula atrofiada ó ya completamente deformada; en el hipogloso destácanse todavía dos células con sus gránulos de Nissl.

La red gris fibrilar ha sufrido enormemente y debido á esto es que se presentan pálidos y blancos en la coloración (Lám. X y XI), habiendo desaparecido casi en totalidad las fibras del hipogloso, motores del neumogástrico, glosofaríngeo, espinal y facial.

En el núcleo motor dorsal del neumogástrico (sabemos que él se encuentra formado por dos porciones: la sensitiva (microcelular) y la motriz simpática con células más grandes, si bien nunca llegan á formar el tipo motriz típico por su tamaño y extructura), no se encuentran alteraciones, mostrándose sus células completamente normales en número, tamaño y extructura. Este núcleo distínguese de los otros motrices por la falta de red gris; apareciendo en nuestras preparaciones Weigert-Pal, tanto la región del hipogloso como la de dicho núcleo, con la misma coloración pálida, nos representa para la primera una lesión patológica, para la segunda un hecho fisiológico (Láms. X y XI).

El fascículo solitario, la raíz sensitiva del neumogástrico y gloso-faríngeo, no presentan ninguna alteración, así también como en la región del hipoglo-

so el hacecillo longitudinal dorsal de Schütz, destacándose netamente por su coloración intensa, tanto en su porción lateral (grande), como en la medial (pequeña). La falta de degeneración en este haz nos demuestra que él no recibe fibras del núcleo hipogloso.

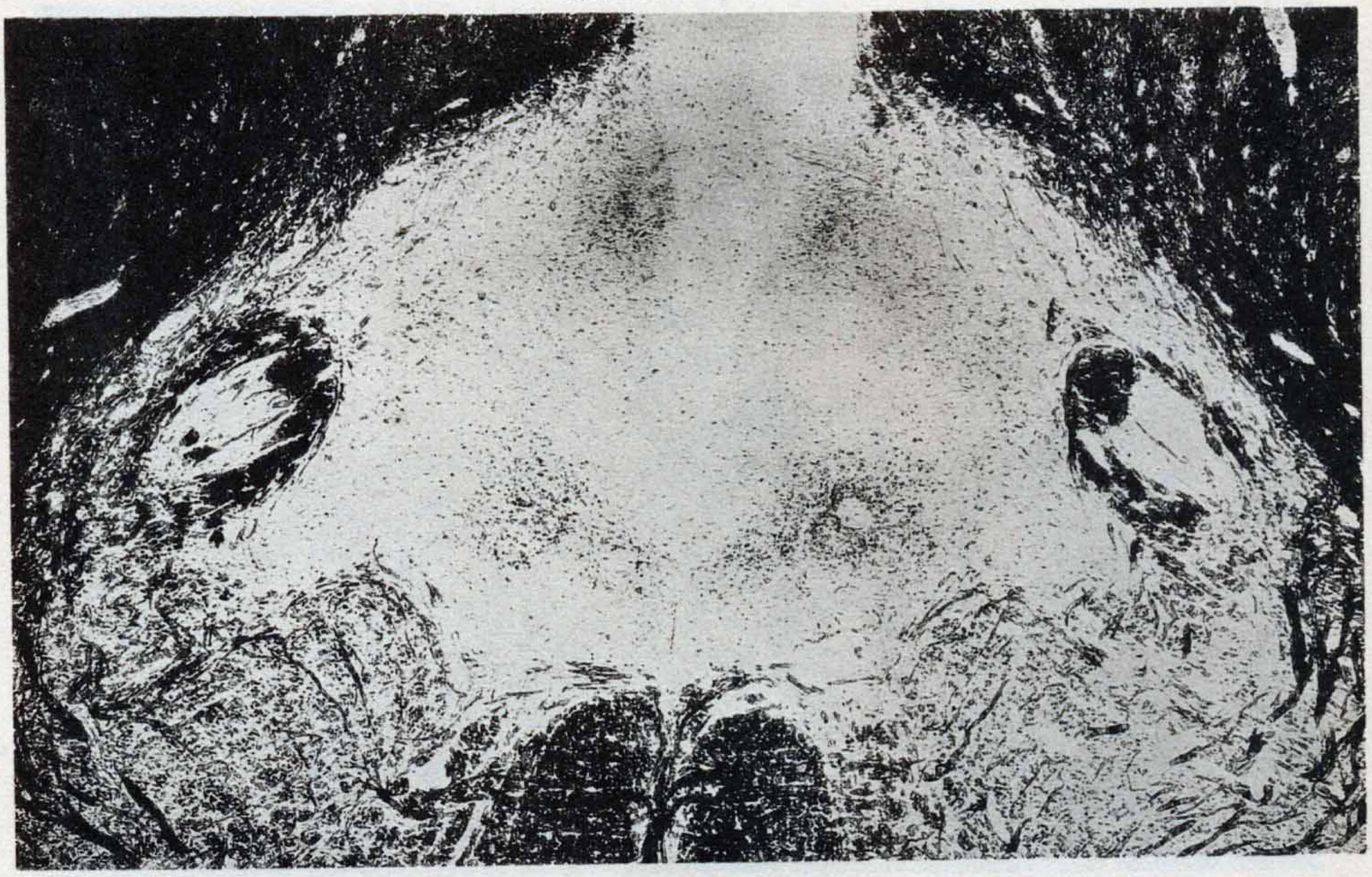
Los núcleos de Roller, del rafe, de la formación reticular con los llamados núcleos accesorios del hipogloso, no presentan en las preparaciones Nissl-Lenhosseck ninguna alteración. Formados estos últimos por una cierta cantidad de pequeñas células que residen en la región dorsal, lateral y ventro medial del núcleo hipogloso; se puede establecer con seguridad que de ellas no nacen cilindros ejes que van al hipogloso, sino al hacecillo longitudinal ó á la formación reticular, hecho que no vamos á analizar.

En cuanto á la formación reticular, llama la atención la coloración pálida de los paquetes de fibras longitudinales que corren vecinos á los del hipogloso y neumogástrico (campo dorsal de la formación reticular), como si carecieran de ellas.

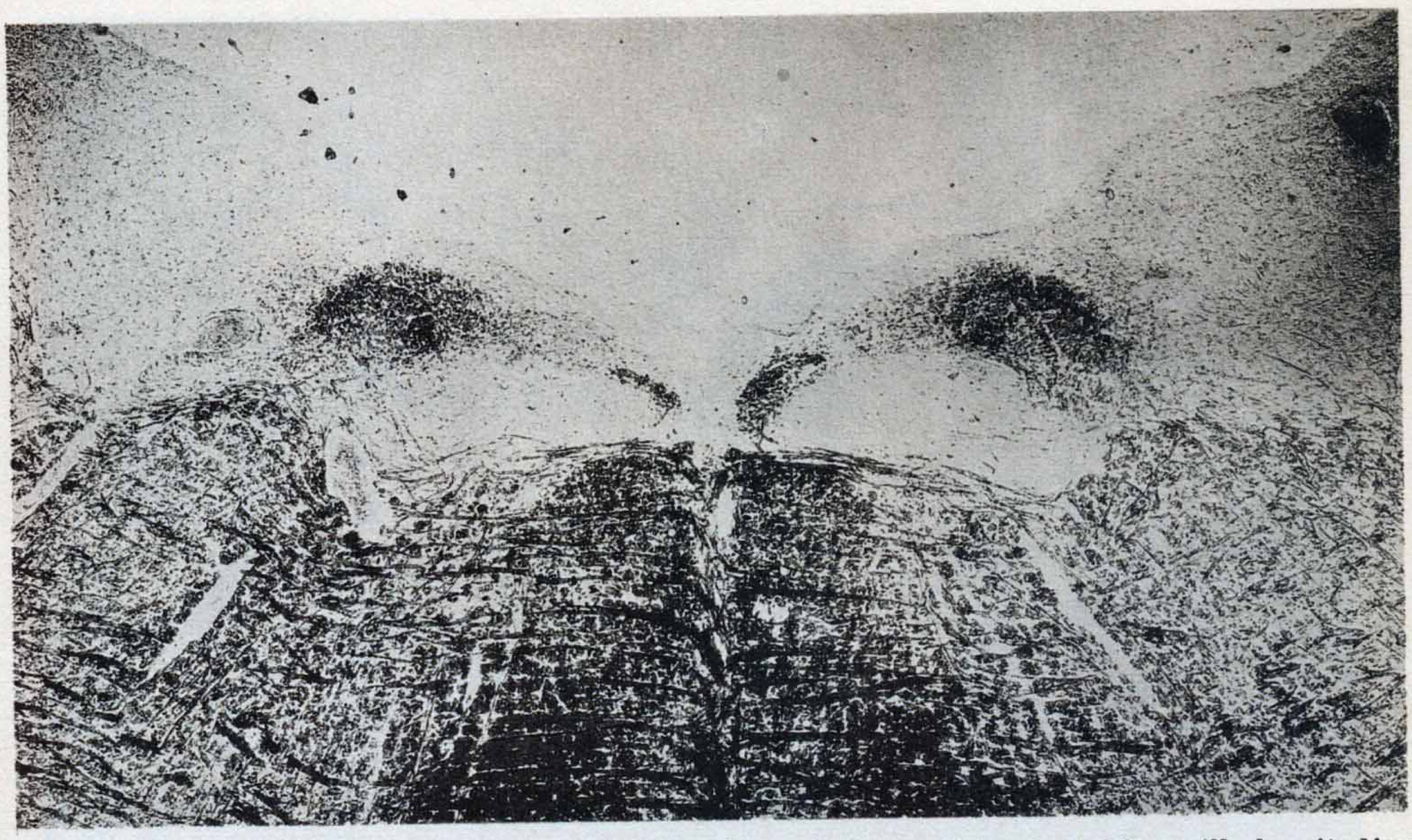
Con cierta reserva con el doctor Jakob admitimos en ellas un defecto de fibras, que explicaríamos análogamente á lo que estableceremos más adelante para el haz fundamental antero lateral (zona de asociación cortas y largas espinales).

El resto de la médula oblongada, hacecillo longitudinal posterior, cinta media de Reil, las fibras

LÀMINA X

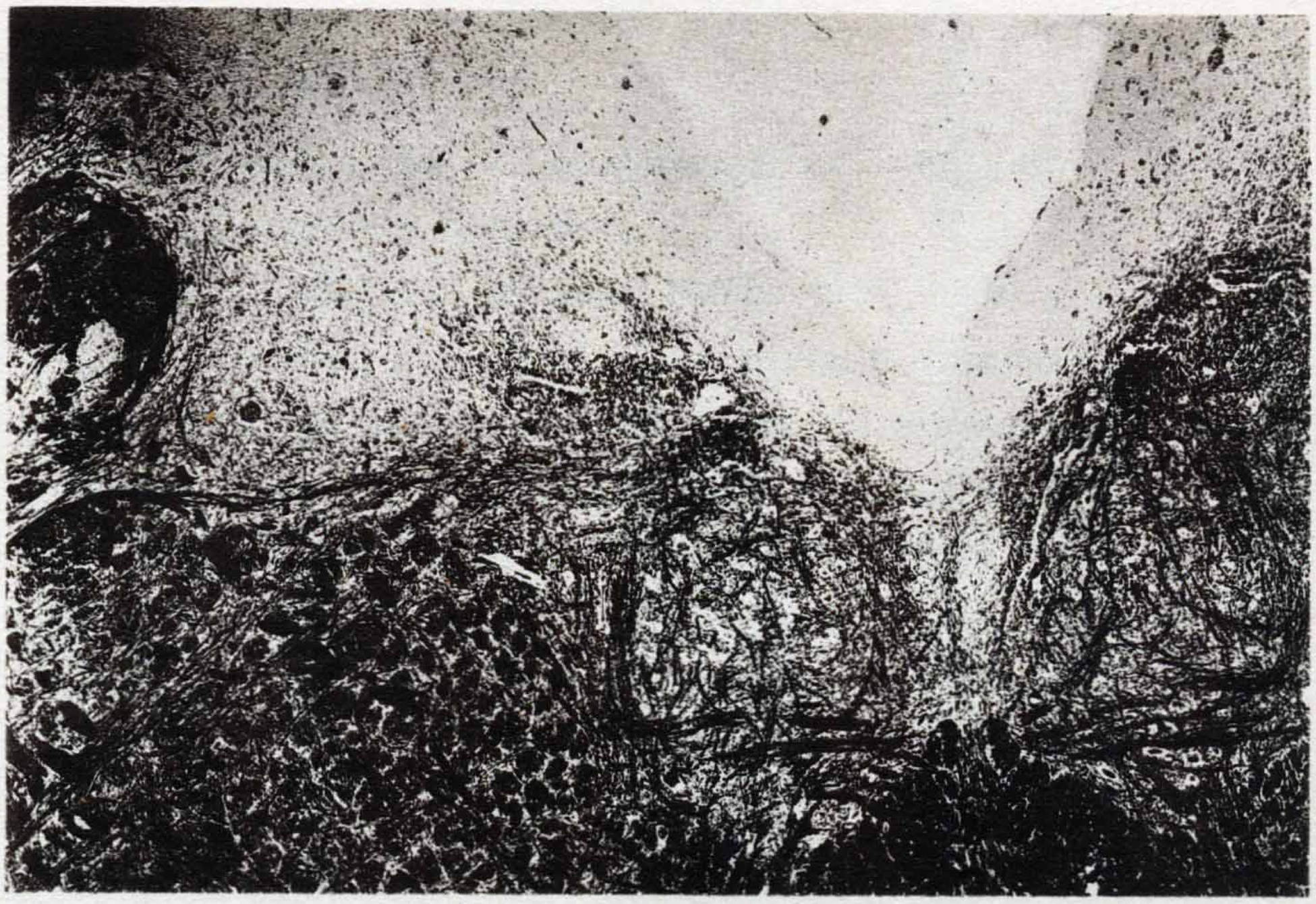


LAMINA XI

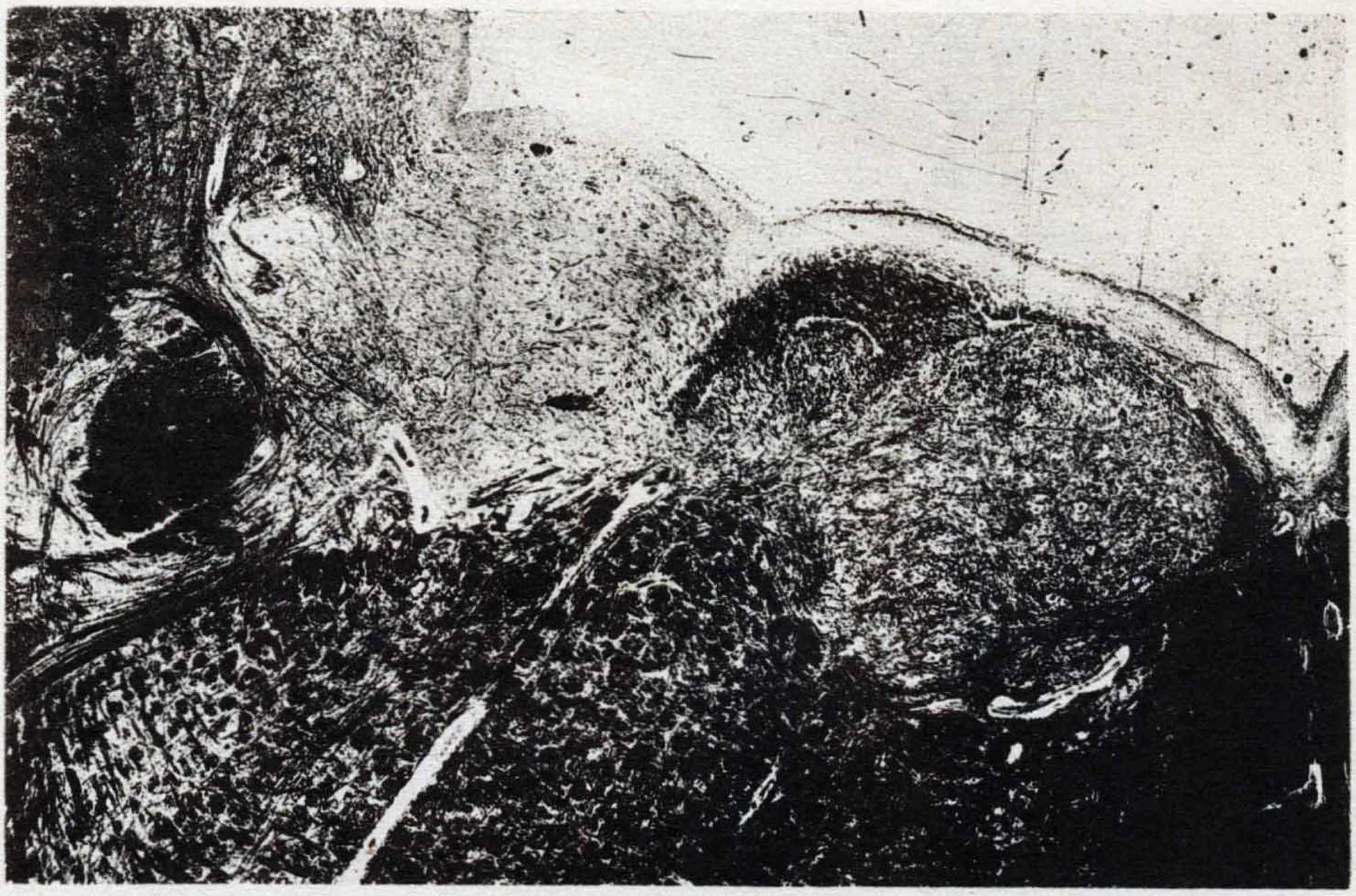


Dos cortes á diferentes alturas del núcleo hipogloso degenerado; persistencia del hacecillo longitudinal dorsal, degeneración de las fibras del hipogloso. Método de Weigert. Aumento 25 veces.

LÀMINA XII



LÀMINA XIII



Dos cortes idénticos al anterior del núcleo hipogloso en estado normal

arciformes, olivas, haces cerebelosos, etc., encuéntranse perfectamente normales.

Médula.—Región cervical (Lám. XIV, XV y XVI)—Excluyendo la degeneración bastante intensa del haz piramidal lateral, preséntase en los primeros segmentos y en la misma forma, otra zona hacia el borde anterior correspondiendo al haz piramidal directo ó anterior.

El haz fundamental vecino al cuerno anterior, muéstrase con su coloración normal.

Los haces cerebelosos algo pálidos.

Los cordones posteriores normales.

En el ensanchamiento cervical destrucción intensa del haz piramidal lateral, ligera y difusa de los del cordón anterolateral, exceptuando la zona que limita directamente el cuerno anterior, (zona limitante anterolateral, zona de asociación corta). La degeneración algo asimétrica muéstrase un poco más intensa á derecha que izquierda, los haces cerebelosos contribuyen á esta alteración, aunque en menos grado que el fundamental anterior. El piramidal directo destácase poco de las zonas vecinas.

El cuerno anterior, retraido en todos sus diámetros, sobresaliendo en el transverso, la red gris casi desaparecida, resaltando las colaterales posteriores con su espesor normal. Las raíces anteriores muy delgadas, faltando una gran parte de sus hacecillos,

llegando en algunas á contener sólo una quinta parte de sus fibras.

La degeneración total no la hemos encontrado en ninguna parte.

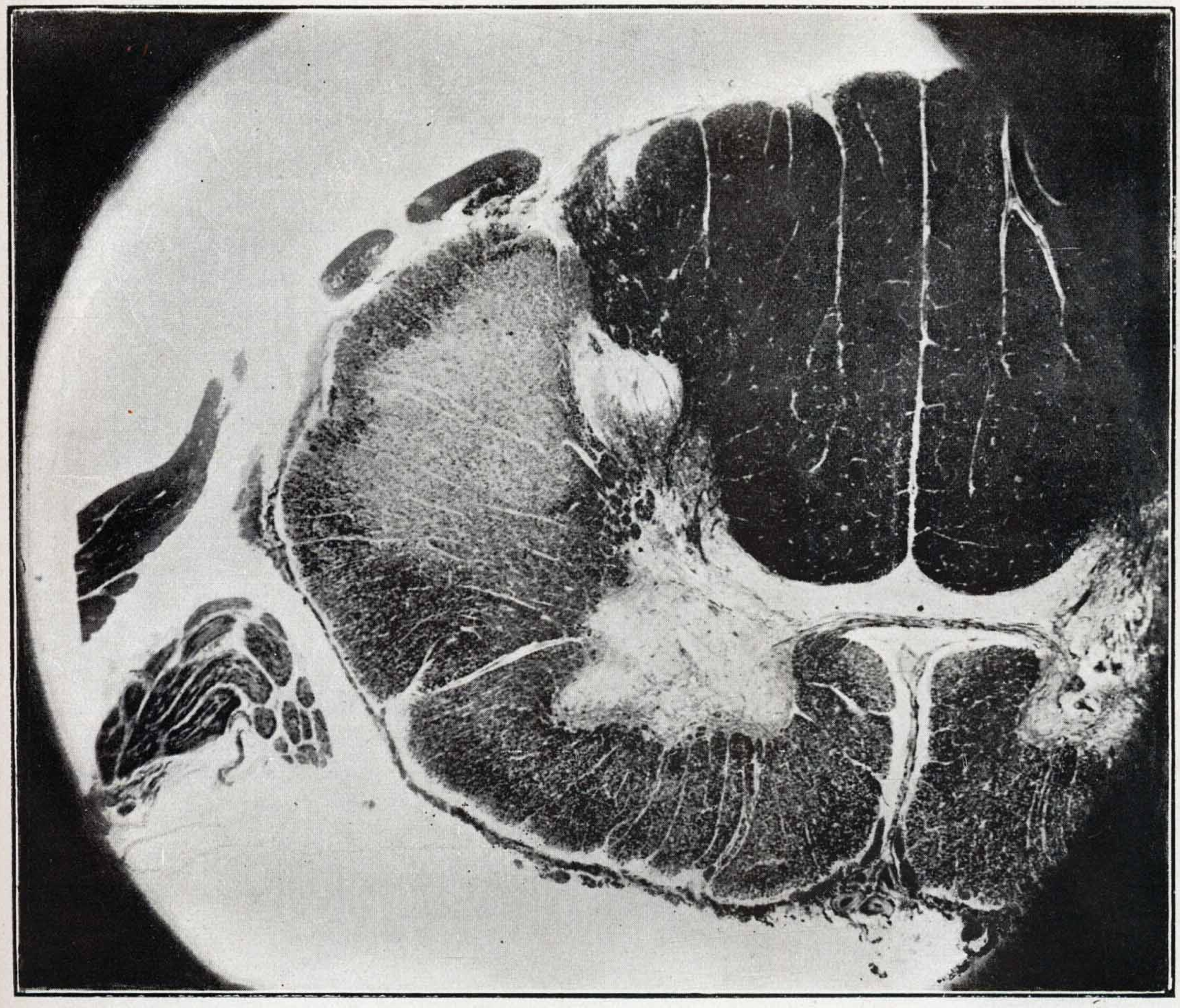
Las células motrices de la columna lateral (método de Nissl Lenhosseck), casi invisible, no encontrándose una normal, y quedando de ellas sólo restos deformes. Lo mismo pasa con las células motrices de la columna medial; respecto de las pequeñas células (células cordonales), sólo persisten algunas. Pero si bien estas células desaparecen, en cambio muéstranse las de la neuroglia, sin poder constatarse una manifiesta proliferación neuróglica.

Se trata probablemente de un proceso hipertrófico, más bien que proliferativo. Esta proliferación nótase solamente en el límite del cuerno, donde se pone en contacto con la sustancia blanca, encontrándose en el centro las células más cerca una de otras por la retracción general de dicho cuerno.

Los vasos con ligero espesamiento y degeneración hialina de su pared, con muy poca infiltración, haciendo contraste con los del haz piramidal que se ven espesados é infiltrados. Los cuernos posteriores normales.

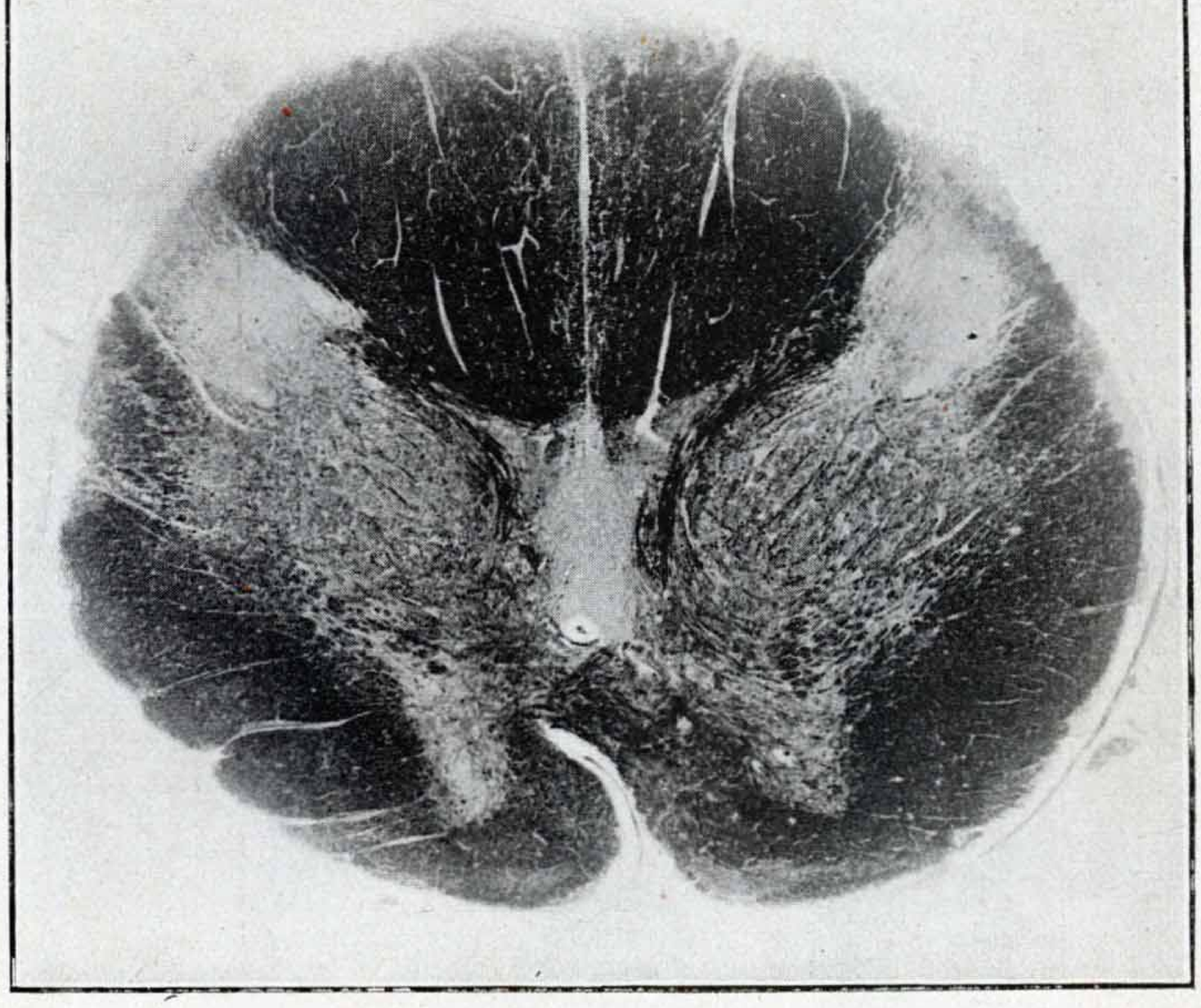
Médula dorsal (Láms. XVII, XVIII y XIX)— Sigue la degeneración del haz piramidal lateral y anterior, así como la del haz fundamental antero-lateral. En el primer segmento dorsal, es donde más

LÁMINA XIV



Mitad derecha de la médula cervical. Atrofia del cuerno anterior y raices anteriores, degeneración del haz piramidal lateral y directo, ligera degeneración del haz fundamental antero-lateral. Método de Weigert. Aumento 30 veces.

LÁMINA XV



Corte de la médula región cérvical alta primer segmento. Degeneración del haz piramidal lateral y anterior, del haz fundamental anterolateral. Método de Weigert. Aumento 10 veces.

LÁMINA XVI

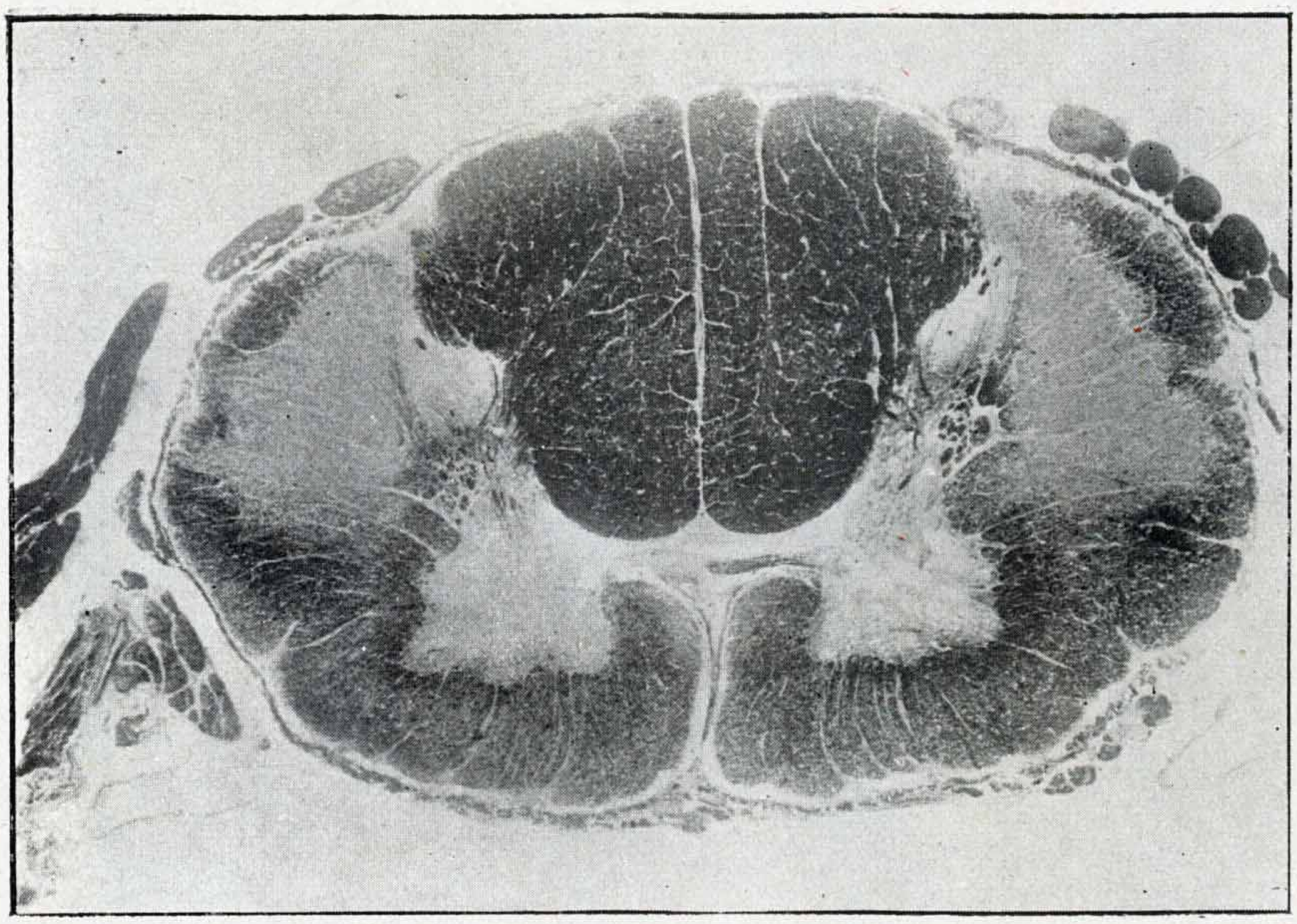
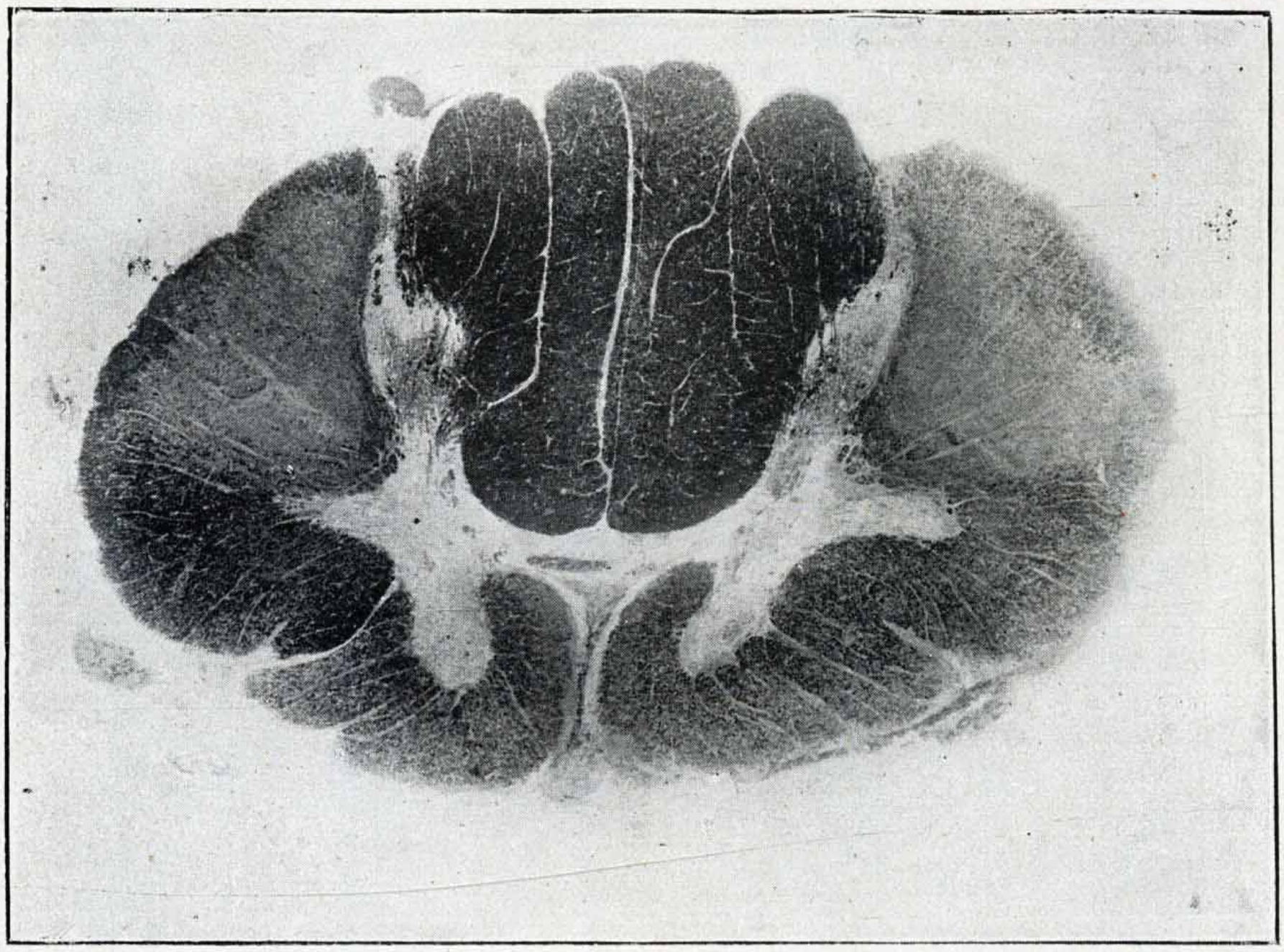


LÁMINA XVII



Dos cortes de la médula región del ensanchamiento cérvical 7· segmento (Lámina XVI) y médula dorsal 1er Segmento (Lámina XVII). Degeneración del haz piramidal lateral y anterior, del haz fundamental antero-lateral. Intensidad máxima del proceso degenerativo en el 1er segmento dorsal. Método de Weigert. Aumento 10 veces.

resalta este último, equiparándose al piramidal lateral; por otra parte, la retracción del cuerno anterior se hace también más visible (Lám. XVII).

En sus segmentos inferiores disminuye la alteración en el haz piramidal anterior y fundamental, aumentando en cambio la del haz piramidal lateral.

La columna de Clarke normal.

Las meninges no infiltradas, ni la neuroglia subpial mayormente proliferadas.

Médula lumbar (Lám. XX)—La degeneración del haz piramidal lateral muy evidente, la del fundamental antero lateral todavía visible.

El cuerno anterior poco atrofiado, persistiendo una cierta cantidad de red gris colaterales y radiculares. El método de Nissl' Lenhosseck nos muestra una falta considerable de células en la columna motriz lateral. Las raíces anteriores algo atrofiadas, comisuras normales.

Médula sacra (Lám. XXI)—Encuéntrase todavía la degeneración del haz piramidal.

Las otras regiones normales.

Gánglios intevertebrales—Sin alteración alguna.

Nervios—Examináronse el ciático, mediano, radial, cubital y peroneo.

En las preparaciones se ve la pérdida de fibras en todos los hacecillos, más en unos, menos en otros, pero sin llegar en ninguno de ellos á ser total. Hay fascículos en los cuales hasta la mitad de las fibras

han desaparecido, pero al lado de éstos, hay otros que se presentan casi completamente normales (fibras sensitivas).

El examen de los músculos por el método de Weigert-Pal, muestra la persistencia de algunas fibras normales en los paquetes nerviosos de las ramas musculares.

Músculos—Presentan todas las etapas de la atrofia progresiva crónica.

Al lado de fibras musculares normales, encuéntranse todas las evoluciones posibles, en la reducción lenta de su tamaño. Contigua á una fibra normal no es raro observar 8 á 10 reducidas de volumen, semejando en las fotografías estas alternativas á un cuero de tigre. Los núcleos algo agrandados, los vasos poco espesados y con degeneración hialina sin infiltración. El tejido intersticial, aumentado en las regiones más atrofiadas; no se encuentra degeneración grasosa.

La lengua que también se examinó, con el mismo proceso de atrofia simple.

LÁMINA XVIII

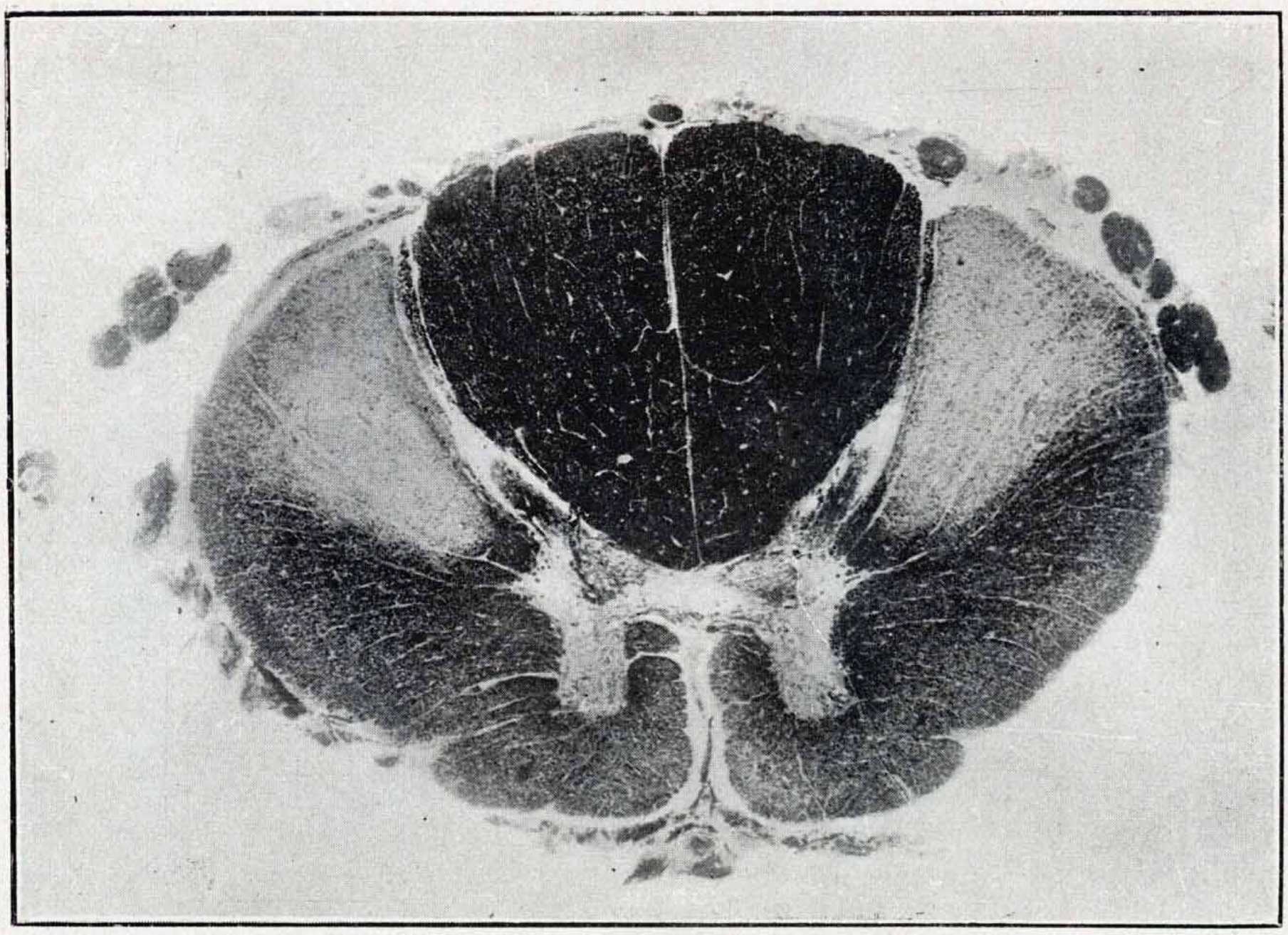
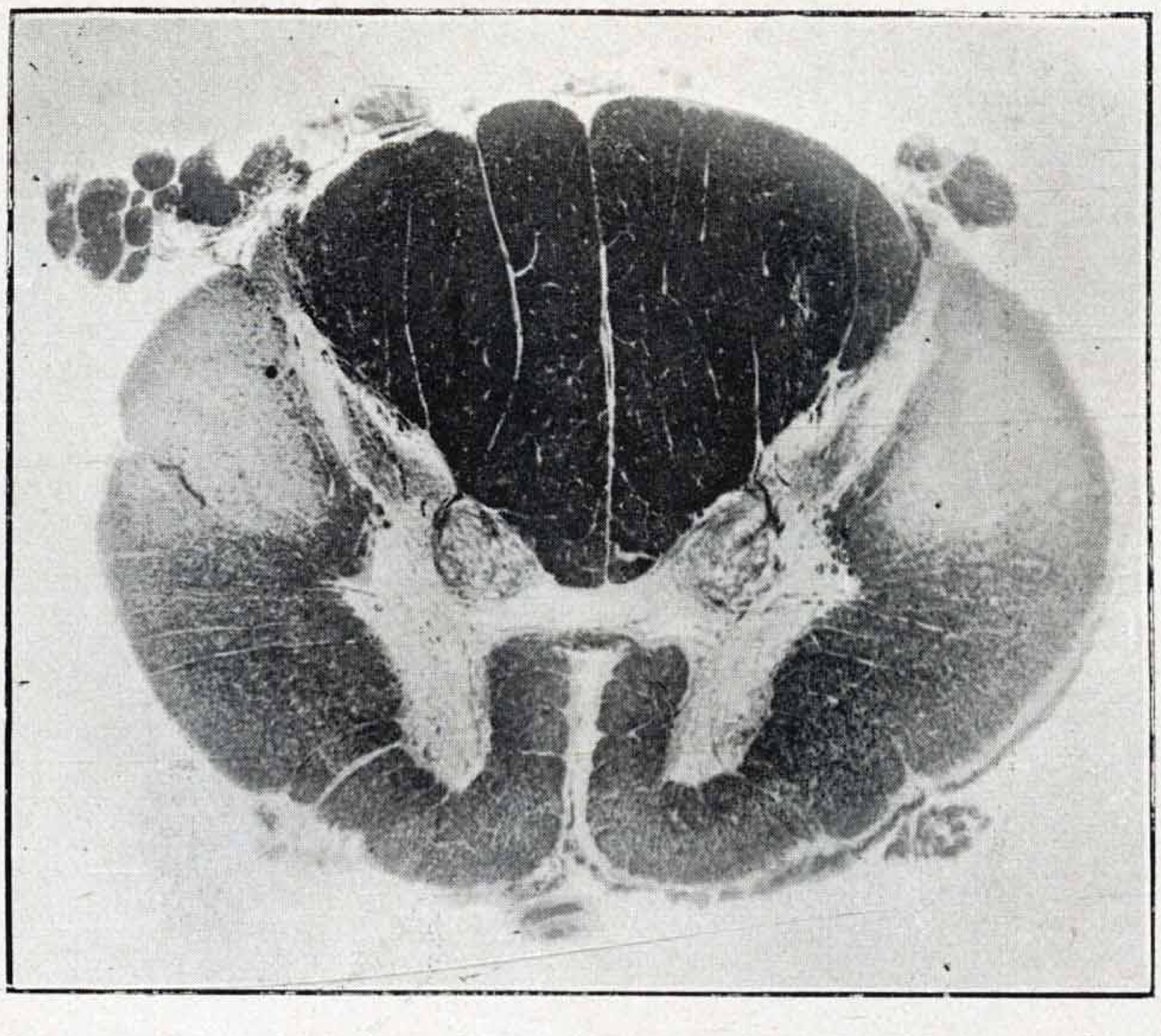


LÁMINA XIX



Dos cortes de la médula, región dorsal superior (Lámina XVIII) é inferior (Lámina XIX).
Veáse explicación anterior.

LAMINA XX

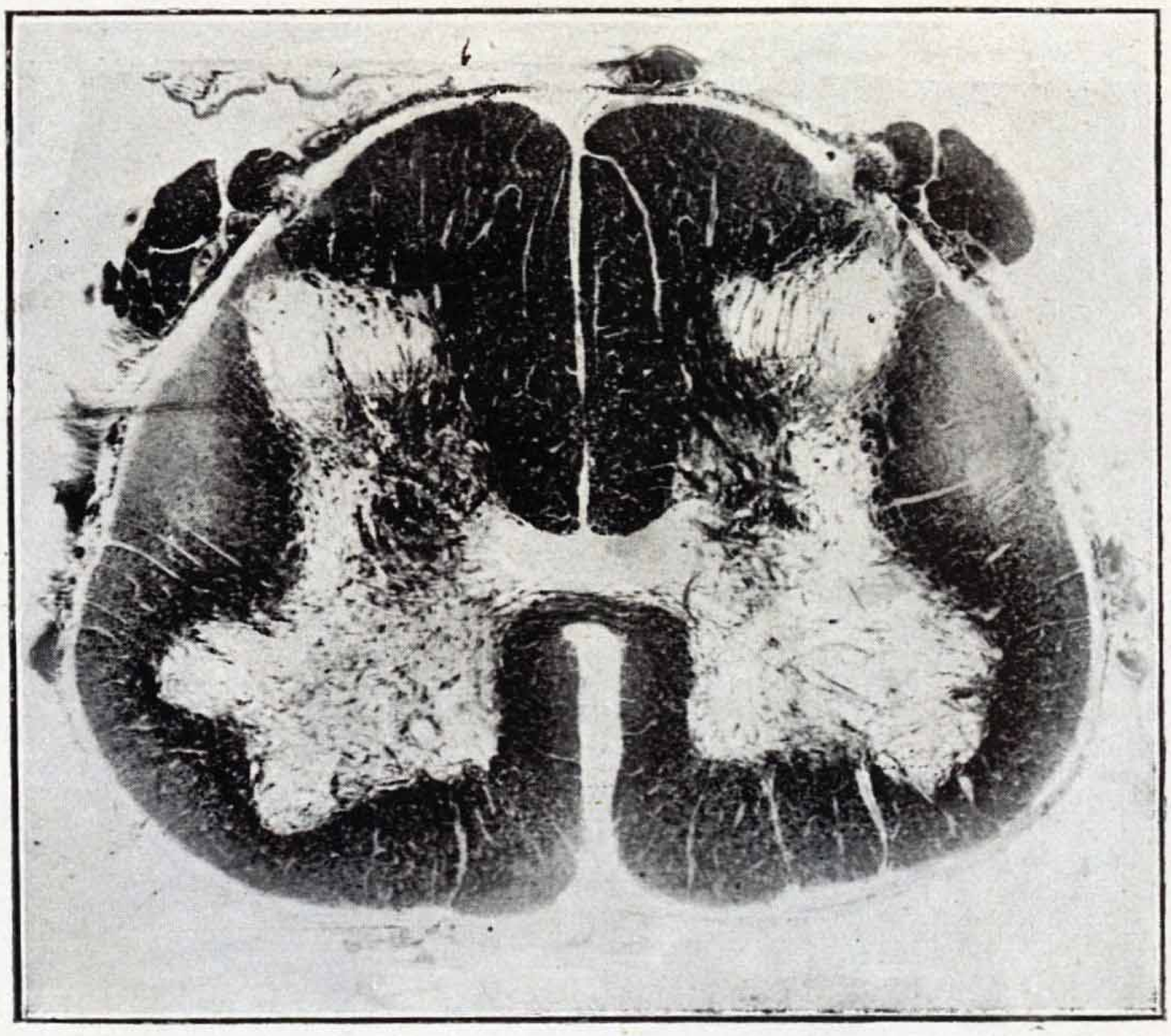
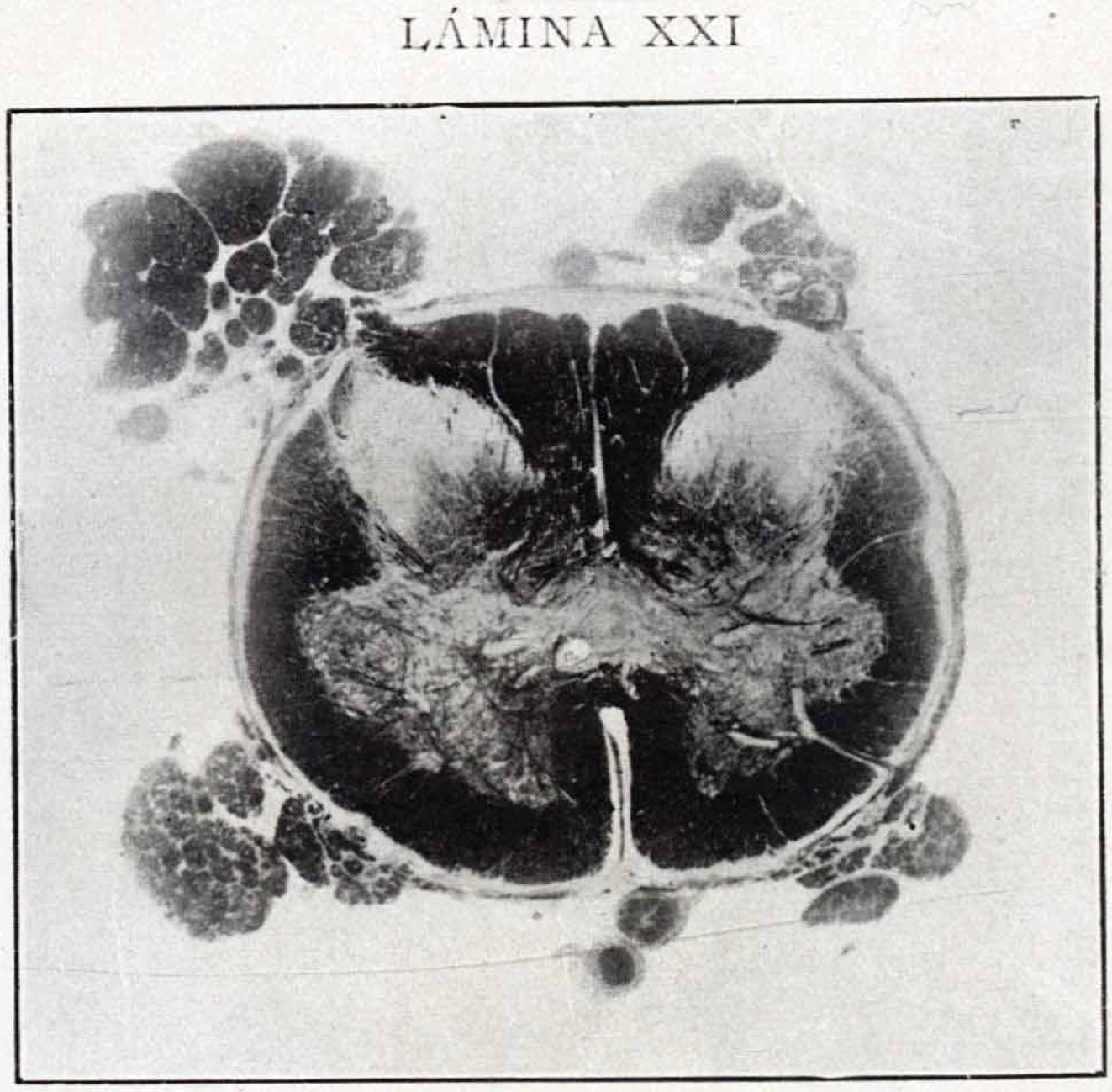


LÁMINA XXI



Dos cortes de la médula lumbar (Lámina XX) y médula Sacra (Lámina XXI)
Disminución de la degeneración del haz piramidal en la médula Sacra..
Método Weigert. Aumento 10 veces.

OBSERVACIÓN II [1]

AUTOPSIA

Practicada por el doctor Chr. Jakob

Cadáver demacrado, piel descamada; panículo adiposo desaparecido.

Atrofia muy avanzada en toda la musculatura de los miembros superiores, cuello, nuca, tórax, pectorales, región glútea, piernas y lengua.

Organos del tórax y abdómen normales.

Cerebro—De dimensiones medianas. Peso 1330 gramos, leptomeninges transparentes, ligera edema meníngeo, en la base una hemorragia meníngea subaracnoidal, que cubre casi por completo el bulbo y puente.

Ninguna atrofia de las cincunvoluciones, la sustancia cortical algo congestionada, las venas ingurgitadas, en los senos venosos nada de especial, ligera arterioesclerosis fibrosa de las arterias de la base.

---

(1) Ver la historia clínica correspondiente en el capítulo IV.

Los ventrículos y gánglios centrales normales.

Los nervios bulbares normales con excepción del facial, que ha desaparecido casi por completo, siendo representado por un tejido laxo fibrilar de color grisáceo, al lado del acústico é intermediario de Wrisberg, que se presentan completamente normales.

El neumogástrico y glosofaringeo, en su parte sensitiva normal, pero las raíces motrices, sumamente delgadas y decoloradas.

El espinal, un filamento delgado, apenas reconocible, como el resto del nervio.

El hipogloso casi desaparecido; sólo buscando restos fibrosos se le encuentra.

El puente de configuración normal, algo pequeño, las pirámides aplastadas entre las dos olivas, que resaltan más que de ordinario.

La médula reducida en todos sus diámetros, las meninges transparentes, las raíces anteriores adelgazadas en todo su trayecto, particularmente las cervicales y dorsales superiores, quedando reducidas á filetes delgados y decolorados.

La cola de caballo, igualmente atrofiada, debido á la delgadez, de las raíces anteriores, lumbares y sacras superiores.

Las raíces posteriores normales en toda su extensión.

Los nervios flácidos, blancos y delgados; se sacan porciones del ciático (en varias partes de su tra-

yecto), peroneo, tibial posterior, el plexo braquial in-toto, el radial mediano y cubital aisladamente, el neumogástrico, el simpático, primer gánglio cervical y porciones musculares de lengua, brazo, etc.

Se eligen para el examen histológico trozos de todas las circunvoluciones y de la región paracentral para practicar el método de Nissl, otros al nitrato de plata para el método Cajal, otros al Licor de Muller, para el método Weigert, y mezcla de Golgi para el método de Marchi.

El bulbo, región del facial é hipogloso, pasan al alcohol é incluidas en parafina; se corta en serie completa toda la extensión del núcleo hipogloso y facial.

Con trozos de médula efectuóse también el método de Cajal y Marchi, además de Weigert y Nissl.

EXAMEN HISTOLÓGICO

Corteza—En el lóbulo frontal, temporal, occipital y parietal, la corteza preséntase completamente normal en cuanto á células y fibras.

En la región rolándica, desde su parte media hacia arriba encuéntrase una disminución notable de las células gigantes de Betz, viéndose una que otra aisladamente, pero nunca formando grupos. Lo mismo pasa con las células piramidales grandes (no gi-

gantes), que han sufrido y se muestran en esta circunvolución en menor cantidad que de ordinario. Las que persisten no presentan alteración en sus núcleos, pero sí en su protoplasma, mostrando la misma rarefacción de los gránulos de Nissl, que hemos constatado en el caso I, y el mismo aumento de pigmento amarillo verdoso en todo el cuerpo celular.

El método de Cajal, con nitrato de plata reducido (Láms. XXII y XXIII), muestra que en esas células piramidales atrofiadas se colorean algunas neurofibrillas en el prolongamiento principal, pareciendo más espesos y confluentes que normalmente. En cambio, en su parte inferior, alrededor del núcleo y en los detritus basales, no ha sido posible colorearlas.

El cuerpo celular, muestra reemplazándolas, un fino polvo granular sin continuidad ninguna. En todas las otras células hemos podido ver si la reacción era completa; neurofibrillas llenaban el cuerpo celular normalmente.

Con el método de Marchi, encuéntrase en las circunvoluciones rolándicas centrales anteriores, una degeneración grasosa de algunas de las fibras radiadas, bastante regularmente distribuidas y en especial en la cúpula de la circunvolución. En el stratum profundo divísanse varias fibras longitudinales ennegrecidas.

En la capa supraradial y en el stratum tangencial no se encuentran fibras con degeneración.

LÁMINA XXII

Corteza motriz. Desaparición de las neurafibrillas en una célula gigante. Método de Cajal. Aumento 500 diámetros.

LÁMINA XXIII

Impregnación de grupos de células piramidales mayores de la corteza motriz. Método de Cajal. Aumento 500 diámetros.

Los trozos para el método de Weigert-Pal, del hemisferio cerebral en el presente caso, no se encuentran todavía en condiciones para el examen, permaneciendo actualmente en celoidina (se autopsió en junio 1907), dejándolo para otra oportunidad en caso de presentar alguna alteración. Es por esto que no referimos el estado del haz piramidal en la cápsula interna y corona radiada, como lo hicimos con el anterior.

Podemos, sin embargo, concretar una opinión fundada, respecto al estado de este haz en esas regiones, y es que sus fibras pueden considerarse como intactas. Ello es debido á que el examen del pedúnculo cerebral por encima del puente, nos ha mostrado, como veremos en seguida, una integridad completa.

Pedúnculo cerebral—Con el método Weigert-Pal, no es posible ver la degeneración del haz piramidal, pero llevando adelante esta coloración la región del haz fronto y témporo-pontino (1/5 interno y 1/5 externo), muéstrase más pálido, permaneciendo todavía bien coloreado el haz piramidal.

El método de Marchi no lo practicamos; posiblemente nos hubiera mostrado una ligera degeneración. Desde el puente hacia abajo el método Weigert-Pal muestra una afección avanzada del haz piramidal.

Bulbo—En el bulbo aparecen las pirámides pequeñas, destacándose nítidamente de la cinta me-

diana de Reil por su coloración más pálida. Las fibras de la región basal y lateral de las pirámides persisten un poco mejor coloreadas, mientras que las regiones dorsal, media y central de las mismas acusan un defecto muy avanzado.

Aquí mismo no es posible ver una fibra gruesa completamente normal, existiendo en cambio gran cantidad de delgados tubos en diferentes períodos de degeneración.

Las fibras arciformes preséntanse normales, como en el caso anterior.

Los núcleos (Láms. XXIV y XXV) del hipogloso, facial y ambiguo (este último muy difícil de encontrar), muestran las mismas alteraciones celulares y fibrilares que hemos descrito en el caso anterior. En resumen: rarefacción extrema de la red gris intranuclear y de las fibras radiculares del respectivo nervio, ausencia casi completa de células motrices, conservación de las pequeñas células intercalares (núcleos accesorios del hipogloso).

El hacecillo longitudinal dorsal normal.

El hacecillo longitudinal posterior, algo rarefacto y con fibras muy delgadas, lo mismo la formación reticular vecina á la substancia gris central con una evidente, si bien no muy intensa degeneración de sus fibras más dorsales. Como en el caso anterior, el núcleo dorsal del neumogástrico no está en lo más mínimo afectado por la enfermedad.

LÀMINA XXIV

Núcleo del hipogloso atrofiado. Desaparición de sus células motrices, conservaciòn de sus núcleos intercalares y del núcleo de Roller; núcleo del neumogástrico normal. Método de Nissl. Aumento 80 veces.

Los ganglios pontinos y en la calota los núcleos de la formación reticular tambien perfectamente normales.

En la región del facial solo se encuentran cuatro á seis células normales, todas las otras retraidas fusiformes con hipercromatosis, los vasos sanguíneos muy dilatados, algunos con bastante infiltración nuclear presentando el aspecto de las células plasmáticas (plasmatzellen).

La Oliva superior contigua al núcleo se presenta normal en cambio el núcleo del cuerpo trapezoide parece algo atrofiado.

Los núcleos del acústico ventral y dorsal, la oliva cerebelosa y bulbar sin alteraciones.

En el cerebelo distínguese una pequeña irregularidad en la distribución de las células de Purkinje, á la que no le damos importancia.

En la región bulbar inferior, aumenta la degeneración del h. piramidal lateral, por detrás del entrecruzamiento muéstrase además la del h. piramidal directo de ambos lados, siendo las lesiones más pronunciadas que en el caso I.

Médula—En el ensanchamiento cervical, vése la degeneración típica del h. piramidal lateral y directo, con menor intensidad en el fundamental lateral (menor que en caso I).

El método de Marchi muestra también en el haz fundamental antero lateral poco deficit en las fibras.

Las células de la columna lateral (Lámina XXVI) han desaparecido casi todas, las células pequeñas cordonales se conservan en bastante número.

Las raíces anteriores atrofiadas, las posteriores en cambio normales.

En la médula dorsal, sigue la degeneración del haz piramidal lateral y directo, disminuyendo la del haz fundamental hacia abajo. En el haz piramidal lateral puede seguirse su degeneración hasta la médula sacra superior.

El resto de la médula (cuerno anterior, haz piramidal directo, h. fundamental) encuéntrase en estado normal.

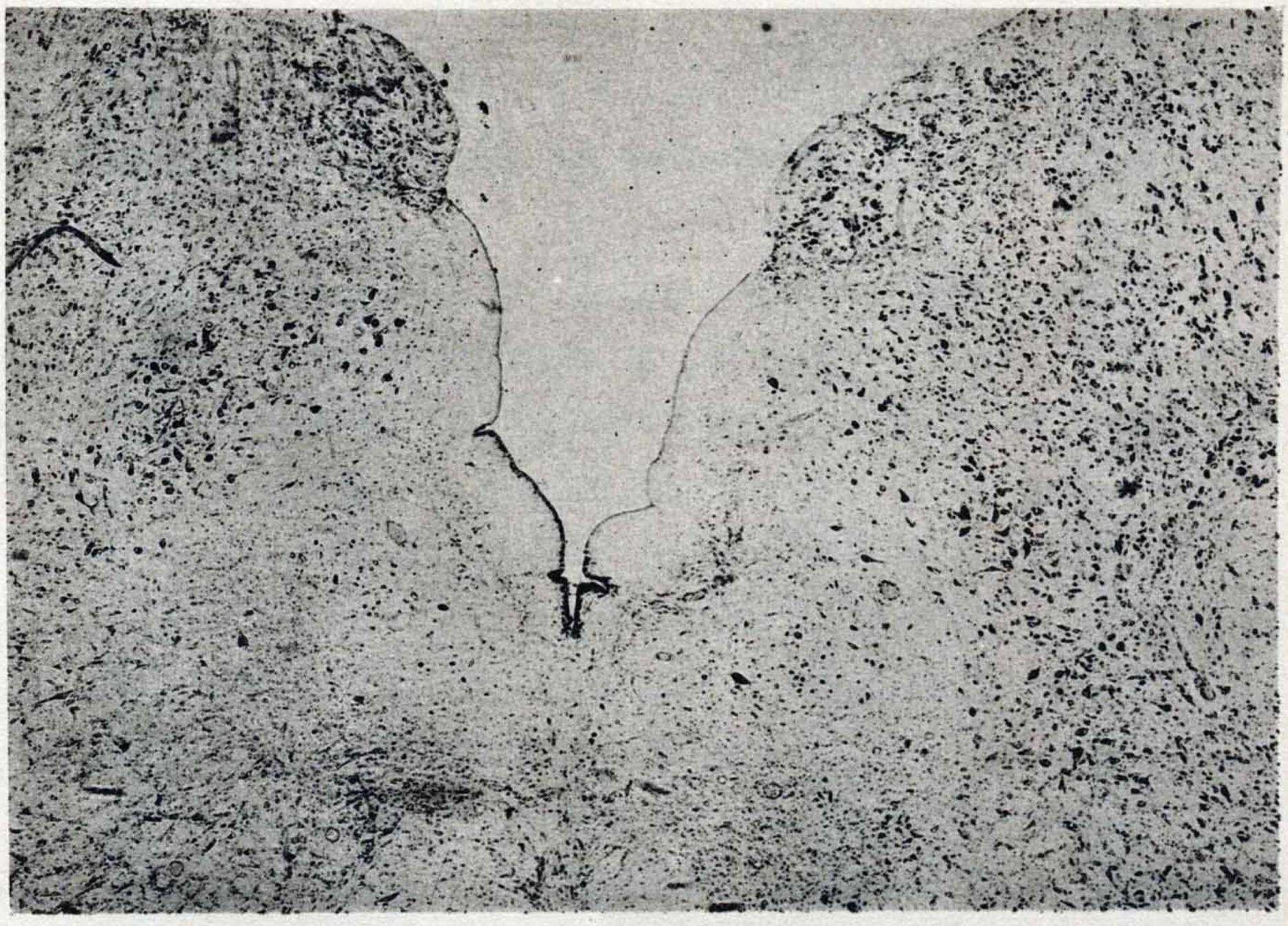
Los ganglios intervertebrales con una cierta infiltración intersticial en su superficie, las células en su mayor parte normales, algunas con vacuolos periféricos (retracción celular) hecho al que no le damos importancia por tratarse de alteraciones artificiales.

Nervios—(Lámina XXVII) En el plexo braquial, todos los haces han perdido una cierta cantidad de sus fibras, llegando en algunos á reducirse á una quinta parte; tanto en el mediano como en el radial y cubital, siendo el primero de ellos el que presenta mayor número de fibras deficientes.

En el ciático y crural las mismas alteraciones.

Músculos—(Lámina XXVIII) No hay nada que agregar á la descripción hecha con el caso anterior.

LÀMINA XXV



Ver la explicación de la lámina anterior. Aumento 20 veces.

LÁMINA XXVI

Cuerno anterior de la médula cervical atrofiado. Desaparición de la columna motriz lateral, desaparición parcial de la columna motriz media. Método de Nissl. Aumento 50 diámetros.

Practicamos, además, el método de Marchi y Cajal.

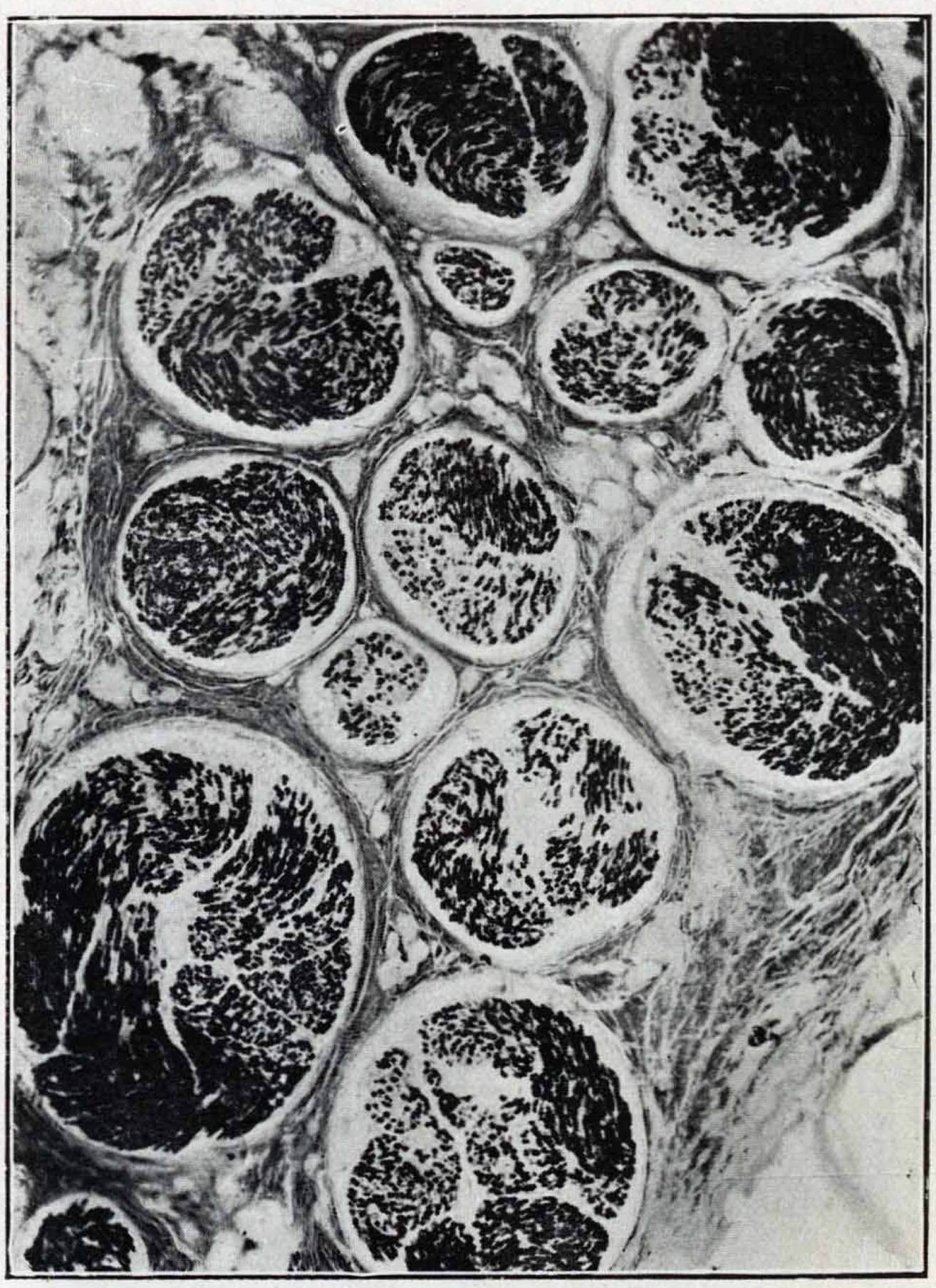
Con el primero, se notan unos finos y numerosos puntos negros dispuestos en série á lo largo y en el interior de las fibras musculares conservadas. No podemos decir que en las fibrillas más atacadas sea esa reacción más intensa que en las otras. El doctor Jakob nos refiere, que al estado normal encuéntrase esta misma reacción, por cuyas razones no le podemos dar un carácter patológico.

Con el segundo, encontramos que todas las fibras musculares han conservado su estriación transversal. En ciertas regiones obsérvanse además, ramificaciones libres interfibrilares de los cilindros ejes, no siendo posible conseguir las impregnaciones intrafibrilares.

Las ramificaciones musculares de los nervios pequeños contienen siempre una cierta cantidad de fibras normales, no encontrándose en ninguno de los hacecillos, atacados todos de una vez.

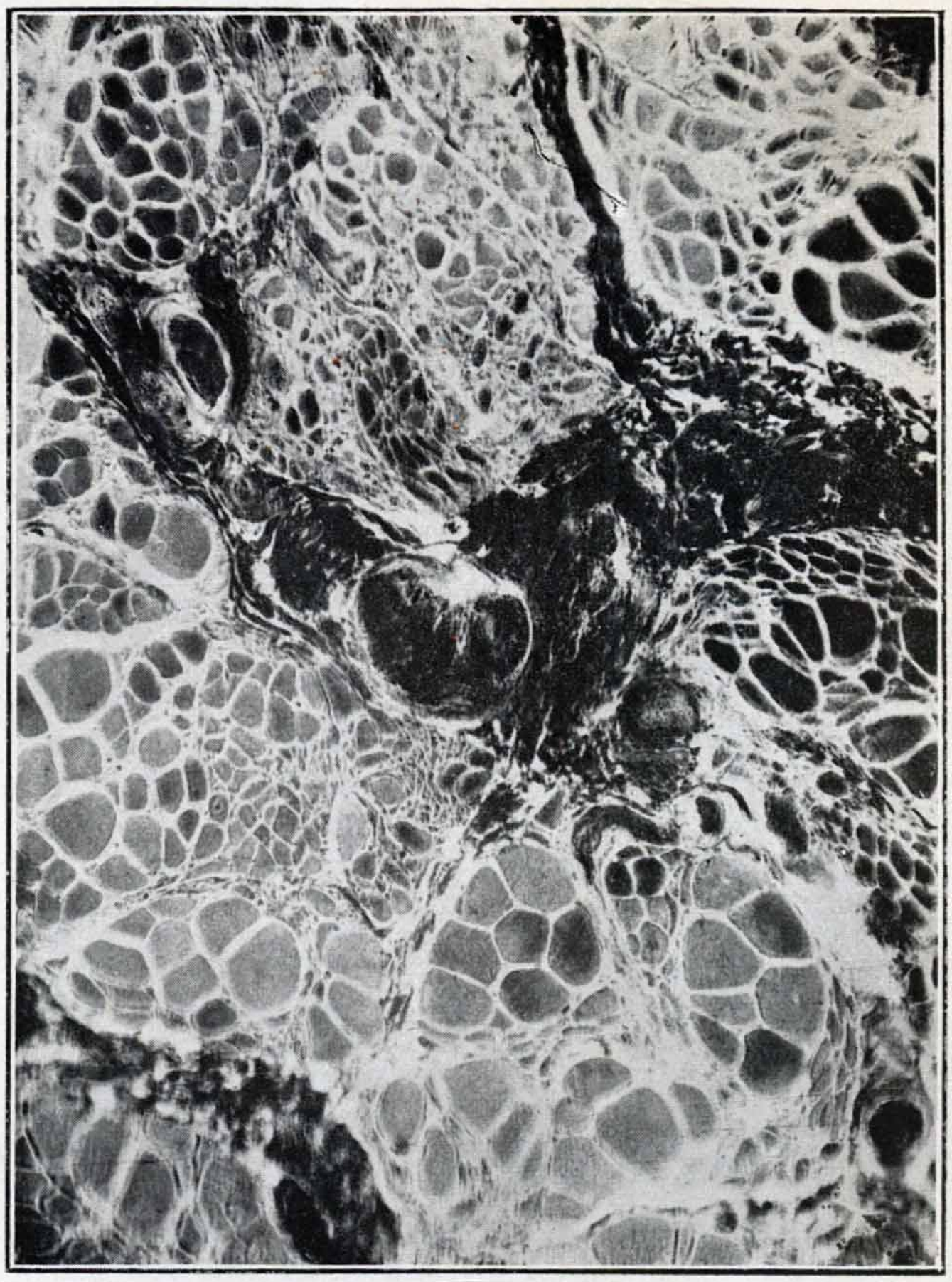
De esto resulta, que también en los nervios musculares existe un proceso electivo y progresivo de degeneración.

LÁMINA XXVII



Nervio ciático, con degeneración parcial de algunos de sus paquetes. Método de Weigert. Aumento 150 veces.

LÁMINA XXVIII



Corte de un músculo flexor de los dedos. Atrofia de las fibrillas musculares en todos los grados; hipertrofia del tejido intersticial. Coloración Weigert—Pal y Van Gieson. Aumento 150 diámetros.

RESUMEN

Para terminar reuniremos en síntesis las alteraciones más importantes encontradas en las dos observaciones.

I. Examen mascroscópico—1º) al nivel de la protuberancia y bulbo, degeneración parcial de las fibras del gloso faríngeo y neumogástrico.—Degeneración más avanzada del facial, casi total del espinal é hipogloso.—Pirámides aplastadas depresión del ala blanca interna (todas estas lesiones en período más avanzado en la segunda observación).

2º) Médula, reducida en sus diámetros antero-posterior y transverso, sobresaliendo poco el ensanchamiento cervical.—Atrofia de las raíces anteriores, con mayor intensidad en la región cervical y dorsal superior (más avanzada en la 2ª observación).

II. Examen microscópico—1º) Degeneración del haz piramidal, seguido en todo su trayecto de la corteza á la médula sacra formando en la cápsula interna un óvalo situado en el tercio medio del segmento posterior; en el pedúnculo un triángulo á ba-

se inferior y vértice hacia arriba y afuera ocupando el tercer quinto de su espesor (1ª observación). En la 2ª, degeneración solo hasta el puente. Desde el pedúnculo inclusive hacia arriba el método de Weigert-Pal no revela ninguna degeneración.

2º) Alteraciones de la corteza cerebral, limitadas á la región rolándica anterior y fondo del surco rolándico. Alteraciones cuantitativas y cualitativas de las células gigantes y en menor grado de las grandes células piramidales. Degeneración de las fibras radiadas y en menor grado de las transversales.

3º) Degeneración de las fibras radiculares del facial, glosofaringeo y neumogástrico, (f. motrices) espinal é hipogloso con atrofia de las células en sus núcleos correspondientes.

4º) Ligera degeneración del hacecillo longitudinal posterior (solo en la 2ª observación).

Ligera degeneración de las fibras en el campo dorsal de la formación reticular del bulbo.

5º) Degeneración en la médula del haz piramidal cruzado y directo (mayor en la II obs.) del haz fundamental antero-lateral (mayor en la I obs.)—Ligera degeneración de algunas fibras del haz cerebeloso lateral (I obs.)

6º) Atrofia y desaparición casi completa, de las células motrices de la columna lateral, en la región cervical, menor en la región lumbo-sacral. La columna medial, menos alterada. Retracción del cuerno an-

terior, especialmente en la región cervical y dorsal superior. Degeneración de las fibras radiculares intra espinales y raíces anteriores.

7º) Neuritis parenquimatosa parcial de todos los nervios motrices y mixtos de las extremidades.

Damos con esto por terminado el capítulo de la anatomía patológica.

CAPITULO IV

OBSERVACIONES CLÍNICAS

OBSERVACIÓN I

Servicio del Profesor J. M. Ramos Mejía del Hospital San Roque.—José Morsiglia, 35 años, Italiano, viudo, foguista.

Ingresa á la sala VI, cama núm. 29, el 27-XII 1900.

Antecedentes hereditarios—El padre vive y es reumático, la madre murió de cólera. Tiene cuatro hermanos y todos son sanos.

Antecedentes personales—A los 8 años estuvo enfermo no se recuerda de qué, una gonorrea á los 20, que se repite en 3 otros períodos. No hay antecedentes alcohólicos ni sífilis.

En 1890 influenza á forma nerviosa.

Enfermedad actual—Comenzó hace próximamente 1 año por la mano izquierda observando mientras trabajaba que ésta se le encogía.

Así estuvo 5 meses notando debilidad en sus

fuerzas, dificultad en sus movimientos, sobresaltos tendinosos y dolores en el codo y hombro. Poco tiempo después aparece dificultad en la marcha, por lo que se resuelve ingresar á un Hospital asistiéndose 6 meses donde la enfermedad hizo progresos.

Estado actual.—Cabeza.—La cabeza en flexión sobre el tronco, haciéndose difícil sus diversos movimientos por la atrofia de sus músculos.

La cara con una fisonomía especial, surco naso-genianos pronunciados así como los pliegues de la frente. Los labios adelgazados, hay contracciones fibrilares, le es imposible soplar, silbar ó mantener la boca llena de aire.

La masticación efectúase con dificultad, siéndole difícil la alimentación con substancias sólidas, igual cosa sucede con la deglutición pasando los líquidos por las narices y provocando accesos de tos. La lengua atrofiada presenta sobre su cara dorsal la mucosa plegada, efectuándose sus diversos movimientos con dificultad, hay contracciones fibrilares muy marcadas, el reflejo maseterino exagerado, el faringeo existe.

La voz monótona se hizo después nasal y de difícil comprensión llegándole últimamente á serle imposible la emisión de sonidos.

Los ojos normales, pupilas iguales reacccionan á la luz y acomodación, reflejo parpebral existe.

Miembros superiores—Atrofia muscular más

pronunciada en el lado izquierdo, la mano preséntase en forma de garra, con las eminencias tenar é hipotenar desaparecidas quedando la palma plana. Atrofia de los interoseos y en menor grado de los músculos del antebrazo y brazo, encontrándose este último unido al tronco. Contracciones fibrilares, reflejos del codo y muñeca exagerados.

Los movimientos activos posibles, se hacen con dificultad debido á la rigidez muscular.

La sensibilidad y el sentido muscular normales.

Miembros inferiores—Atrofias en las piernas, menor en los muslos, con rigidez muscular.

Contracciones fibrilares, reflejos patelar y aquiliano exagerados, hay trepidación epileptóidea; el reflejo cremasteriano y abdominal existen.

La marcha efectúase apoyando la punta de los pies que arrastra, más tarde ella se hizo imposible quedando el enfermo condenado al lecho.

No hay perturbaciones tróficas salvo la atrofia muscular.

La sensibilidad y sentido muscular normales.

Esfínteres normales.

Los demás órganos normales. En febrero 5 de 1903 fallece por una bronco-neumonia.

Evolución de la enfermedad—Ella se hizo poco más ó menos en tres años y dos meses.

OBSERVACIÓN II

Servicio del Profesor J. M. Ramos Mejía del Hospital San Roque.—Trinidad Macaya, 31 años, Español, casado, estibador; ingresa á la sala V, cama número 27, en julio 23 de 1905.

Antecedentes hereditarios y personales—Sin importancia.

Enfermedad actual.—Su enfermedad empieza al principio del año 1904, donde ingresa al servicio.

Sale de alta al poco tiempo, pero vuelve á ingresar en julio de 1905, permaneciendo hasta junio de 1907, época en que fallece.

Presentóse con hormigueos en los miembros superiores y disminución en su fuerza muscular, extendiéndose esas sensaciones subjetivas en el miembro inferior izquierdo, empezando por la planta y progresando hacia la raíz. Poco tiempo después el otro miembro también tomado se acompañó de alteraciones en la marcha, haciéndose ésta cada día más dificultosa.

Estado actual (Marzo 1907).—Hombre bien conformado, de piel blanca, sin panículo adiposo, preséntase en un estado de demacración acentuada y con una facies particular.

Pupilas iguales, reaccionan á la luz y acomoda-

ción, reflejo parpebral existe, los párpados se cierran perfectamente. Surcos nasolabiales pronunciados, los labios disminuídos en su espesor, con contracciones fibrilares y las comisuras algo separadas. No puede soplar ni silbar. El cuello con los músculos disminuídos en su masa, pero llamando ésta más la atención en sus miembros superiores.

La mano sin las eminencias tenar é hipotenar, con los espacios interóseos deprimidos y sus dedos en extensión figuran una mano esquelética recubierta de piel, esta atrofia extiéndese hasta la raíz pero no tan intensamente.

Los brazos unidos al tronco y el antebrazo flexionado sobre aquél.

En los miembros inferiores, también atrofia de sus músculos, con las rodillas algo flexionadas sin poderlas extender. Se ven contracciones fibrilares provocadas por la excitación.

Torax.—Simétrico, los músculos pectorales, trapecio, etc., correspondientes al torax, muy atrofiados, viéndose algunas ligeras contracciones fibrilares.—Tipo respiratorio abdominal, ligera dispnea.—Palpación, percusión y auscultación normales.

Aparato circulatorio.—Corazón.—La punta se ve y siente en el quinto espacio intercostal izquierdo línea mamilar.—Límites normales.—Tonos normales en todos los focos.—Pulso poco frecuente, igual, poco tenso, con algunas irregularidades.

Aparato digestivo.—Anorexia, aliméntase con líquidos por no poder masticar. Deglute con dificultad y ayudándose colocando su cabeza hacia atrás; á pesar de esto, se produce en ciertos momentos accesos de tos. Lengua algo saburral, de poco espesor, con saliencias y depresiones en su superficie y numerosas contracciones fibrilares. Los movimientos de propulsión y lateralidad difíciles de efectuar; la secreción salivar no es posible establecer si está aumentada, pero saliendo continuamente por la boca.

Dientes bien implantados, no hay caries. Reflejo masetérino exagerado, faríngeo existe. Digestiones normales, muy constipado, siendo menester recurrir á enemas para provocar deposiciones.

Esfínteres normales.

Vientre deprimido.

Hígado y bazo, normales.

Orinas normales.

Motilidad.—Los movimientos activos persisten ligeramente en los miembros superiores, en los inferiores, suprimidos.

Los movimientos pasivos se hacen con cierta dificultad ofrecida por la resistencia de los músculos antagonistas.

La marcha imposible, no pudiendo sostenerse en pie, él permanece sentado en un sillón ó en el lecho.

Reflejos.—Los reflejos tendinosos, aquiliano, ro-

tuliano, del triceps braquial, cubital y radial exagerados. Reflejos periósticos de la muñeca, ídem.

Los r. cutáneos algo disminuídos; hay Babinsky.

Sensibilidad.—Conservada en todas sus formas, así como el sentido muscular.

No hay perturbaciones tróficas á excepción de la atrofia muscular.

La inteligencia conservada, presenta cierto grado de emotividad. Hay anartria, el enfermo comprende todo lo que se le dice, ejerciendo esfuerzos para contestar, pero sólo puede hacerlo por una que otra sílaba y eso con mucha dificultad. Siendo por esto la comprensión difícil. Entre esas sílabas hay algunas que son más fáciles que otras de pronunciar, estableciéndose esta diferenciación de acuerdo con las diversas partes alteradas.

El enfermo fallece repentinamente el 3 de junio de 1907.

Evolución de la enfermedad.—De tres años y medio.

CAPITULO V

CONSIDERACIONES GENERALES SOBRE LOCALIZACION Y PATOGENIA

Numerosos problemas y discusiones se han planteado en este importante capítulo de la esclerosis lateral amiotrófica.

Sin querer entrar á exponer todas las opiniones de los diversos autores que han intervenido en ellas, sólo nos limitaremos á considerar algunas, deducidas de la observación.

No debemos, sin embargo, dejar de recordar los nombres de Charcot, Raymond, P. Marie y Brissaud que sosteniendo ideas distintas respecto á su patogenia, han venido á dar mayor brillo á tan importante cuestión que, podemos decir, tiene muchos puntos aún por dilucidar.

Rememoremos. Dos son las vías principales que corren á través del eje cerebro-medular:

I.—La vía sensitiva ó centrípeta, que recibiendo las diversas impresiones del mundo exterior las tras-

mite hasta su región cortical en el cerebro; ella está formada por tres ó más neurones.

a) El neuron cutáneo-ganglio-espino-bulbar.

b) El neuron bulbo-talámico.

c) El neuron talámico-cortical.

Ellos no nos interesan en el presente caso.

II.—La vía motriz ó centrífuga, que recibiendo esas mismas sensaciones las transforma en excitaciones motrices.

Dos son los neurones que componen esta vía:

a) El neuron córtico-bulbo-espinal ó central (córtico nuclear) que, naciendo en las células motrices de la corteza cerebral, se terminan por sus prolongamientos cilinderáxiles en los núcleos motrices del bulbo y médula (columnas motrices de los cuernos anteriores).

b) El neuron bulbo-espino-núcleo-muscular ó periférico que, naciendo de esos núcleos terminan en el músculo. Debemos agregar que existen entre las células de estos núcleos, otras (células cordonales), de donde parten las fibras reticulares y cordonales que forman el sistema de asociación espinal y bulbar.

La exclerosis lateral amiotrófica, es una afección sistemática de la vía motriz atacando sus dos neurones.

Un primer dilema preséntase y es saber si la lesión comienza por el primero ó segundo neuron, ó bien si los dos se atacan simultáneamente.

Sólo la observación clínica y anátomopatológica en casos iniciales podría darnos alguna luz, pero hasta el presente nadie ha podido emprender dicho estudio. Sin embargo, parece tendríamos derecho á aceptar que ella comienza por el neuron periférico y en la médula cervical, extendiéndose de allí hacia abajo y arriba.

En nuestro favor se tiene el hecho de que la alteración en la vía motriz central es menos intensa y extendida que la periférica.

Corrobora nuestra suposición, nuestro segundo caso, donde al lado de la degeneración completa de la vía núcleo muscular, encontramos un haz piramidal en parte todavía normal (por lo menos Weigert-Pal), desde que en la corona radiada, cápsula interna y pedúnculo cerebral, no pudimos mostrar la degeneración de sus fibras, que más abajo lo estaban intensamente. Pero debe tenerse en cuenta que en los procesos degenerativos primitivos, ella se realiza más rápidamente en el sistema periférico que en las vías centrales. Basado en esto, bien podría ser que la diferencia arriba citada no fuera debido á que ella comience en un sistema antes que en otro, sino que haciéndose simultáneamente, llega á evolucionar más rápidamente en el periférico que en el central.

No podemos dilucidar este punto que hasta ahora permanece dudoso en la patogenia de la enfermedad.

Un segundo punto importante é igualmente en discusión, es saber si el proceso degenerativo del neuron comienza por la fibra ó por la célula, ó bien en ambos á la vèz.

Debemos tener en cuenta que en nuestras observaciones, como en otras, la alteración celular es mucho más intensa que la fibrilar. En efecto, en la columna motriz cervical, y con especialidad, en sus segmentos inferiores, las células encuéntranse alteradas, faltando en su mayor parte; en cambio, existe proporcionalmente, un mayor número de fibras que no han sufrido alteración alguna (véase las raíces anteriores y los nervios motrices).

Deducimos de esto que es en las células donde primero se iniciaría el proceso, pasando en segundo término á las fibras, es lo que se observa en los neurones periféricos núcleo-musculares. Ello mismo pasa en la vía central córtico nuclear. Se ha visto en las dos observaciones, alteraciones muy profundas de las células gigantes, que podríamos considerar como el comienzo de la lesión, las fibras en cambio lo están secundariamente á ese proceso primitivo celular.

¿Por qué se atrofia la célula?

Varias son las teorías que existen al respecto.

Una de ellas acepta que las células, llegadas á una cierta edad, no resisten á las autointoxicaciones, las cuales producen su muerte lenta.

Otros aceptan que ciertos individuos nacen con

una vitalidad disminuida en determinadas células, que no permitiéndole resistir al desgaste orgánico, como lo hacen ciertos órganos, se agotan, produciéndose una muerte precoz y parcial, de ciertos sistemas nerviosos (teoría de Edinger).

Las dos teorías pueden comprenderse, formando en suma una sola.

Pasando á la médula y bulbo, queremos antes de referirnos á la *localización del proceso degenerativo en sus núcleos espinales y bulbares*, recordar algunos de sus detalles en el estado normal.

En la médula, la región motriz divídese en dos columnas, que con interrupciones, llegan á los tubérculos cuadrigéminos, constituyendo la zona nuclear motriz, siendo ahí donde termina la vía central córtico nuclear y comienza la segunda. (1)

Una de ellas es la llamada columna medial, formada de células escalonadas á lo largo del eje medular en la parte antero interna del cuerno anterior. Ascendiendo (en el bulbo y protuberancia) esta columna gris contribuye á formar en el siguiente orden los núcleos del hipogloso, motor ocular externo, patético y motor ocular común.

La otra es la columna motriz lateral, más espesa y colocada por fuera de la anterior. Ella se interrumpe en varias partes, separándose así los diversos nú-

---

(1) Consultar al respecto los trabajos correspondientes á los números 5 y 47 de la tabla Bibliográfica.

cleos que la constituyen. En la médula ella forma los núcleos de la extremidad inferior, de la extremidad superior y el del espinal, ascendiendo hacia el bulbo se continúa por orden el núcleo ambiguo del neumogástrico, el glosofaríngeo, el facial y el núcleo motriz del trigemino.

¿Cuál es el rol de estas columnas?

Si nos remontamos al desarrollo embriogénico y seguimos su evolución encontramos que en la columna medial se encuentran las células que presiden á la inervación de los músculos axiales (columna vertebral, tórax, vientre, cuello, lengua, ojos). En la columna motriz lateral, las células que presiden á la inervación de los músculos laterales y que no tienen conexión con los del otro lado. Ellos comprenden los músculos de las extremidades, laringe, faringe, maséteros, región temporal, externo-cleido-mastoideo, etc.

Además de las columnas que hemos citado, existen en esta zona y entre ellas otras pequeñas células, (células cordonales), que recibiendo el hacecillo colateral reflejo (vía sensitiva), se continúan por delante formando los haces intercalares que componen el haz fundamental con sus dos porciones: la interna ó de asociación corta y la externa ó de asociación larga.

En la esclerosis lateral amiotrófica, es la columna lateral de la médula la que con preferencia se altera, comenzando el proceso en el núcleo cervical lateral y pasando al lumbo sacral, de donde sigue

el orden ascendente que hemos mencionado más arriba, es decir, el núcleo del espinal, ambiguo, glosofaríngeo facial, pudiendo el último de la serie (núcleo motor del trigémino) estar tomado ó respeiarse, como en nuestra observación.

La columna medial en la médula se altera poco, pero en el bulbo llega á su máximum con el núcleo del hipogloso, pudiendo desaparecer completamente. Hacia arriba los núcleos del motor ocular externo, patético, y motor ocular común, permanecen sin alteración, no explicándonos la detención del proceso, pues tienen la misma extructura histológica y el mismo valor neuronal, para sus respectivos músculos que los anteriores. No podemos ver en esto sino una causa congénita, que produciendo en dichos núcleos un locus minoris resistentiae á las supuestas toxinas, hagan más predispuestos los unos que los otros. Observamos algo parecido á lo que pasa en otras enfermedades, que tienen predisposiciones especiales para un sistema, siendo los otros refractarios á la degeneración. Podemos citar aquí la enfermedad que forma el antagonismo á la esclerosis lateral amiotrófica: el tabes.

En ella se atacan especialmente las fibras de las raíces posteriores y las vías radiculares largas de los cordones posteriores, en cambio las vías cordonales cortas del mismo encuéntranse respetadas.

Hemos observado que no sólo se alteran las vías

motrices centrales y periféricas, sino que á ellas se agregan las de asociación cortas y largas, espinales y bulbares (haz fundamental antero lateral, formación reticular).

La explicación está en discusión: unos piensan que esas degeneraciones preséntanse asociadas, creyéndose que así como degeneran las células motrices en sus columnas, así también sufren las pequeñas células cordonales, y de la formación reticular correspondiente.

El doctor Jakob explica esas degeneraciones como un acto secundario, debido á la retracción de las columnas motrices, que trae como consecuencia una alteración de las células cordonales residentes en los focos motrices degenerados. En pro de esta opinión tenemos que la mayor degeneración en las vías fundamentales coinciden con la zona máxima de degeneración en las vías motrices (reg. cerv. inf.).

Creemos que esta última opinión se aviene más á la verdad.

Otro de los puntos deducidos de la observación es aquel que se refiere al rol de los diversos núcleos del neumogástrico.

Insistimos en que su núcleo dorsal no se encuentra alterado, hecho que ayuda en favor de la opinión que sostiene que el núcleo dorsal motriz del neumogástrico no inerva musculatura estriada, quedando este rol reservado al n. ambiguo. Concluímos que él inerva sólo á los músculos viscerales (exófago, etcétera), unido al simpático.

Refiriéndonos á los núcleos accesorios del hipogloso, debemos recordar que permaneciendo intactos en las dos observaciones, prueba que de ellas no salen fibras hacia el nervio hipogloso, sino que se dirigen hacia el hacecillo longitudinal ó á la formación reticular.

Para terminar, trataremos *lo qne hemos encontrado respecto á la localización motriz en la circunvolución Rolándica.*

Nuestras observaciones coinciden con la nueva doctrina, que acepta que la circunvolución rolándica anterior (frontal ascendente), y únicamente en su costado rolándico es asiento de las células centrales motrices, focos inmediatos corticales de los movimientos voluntarios.

La rolándica posterior, sólo en una muy pequeña extensión (en el fondo del surco), contiene células gigantes que según parece pueden variar individualmente.

En nuestros casos no las hemos encontrado en la rolándica posterior; no sabemos si se trata de una variante individual ó á que ellas han degenerado. Insistimos en que otros centros corticales, fuera del anterior, no presentan alteración alguna histológica, hecho que concuerda con la observación clínica en lo que se refiere á la conservación de la inteligencia.

JUAN C. MONTANARO.

Buenos Aires, Marzo 18 de 1908.

Nómbrase al señor consejero Dr. José R. Semprun, al profesor titular doctor José A. Esteves y al profesor suplente Dr. Mariano Alurralde, para que constituidos en comisión revisora, dictaminen respecto de la presente tesis, de acuerdo con el art. 4º de la Ordenanza sobre exámenes.

E. CANTÓN,
Decano.

R. S. Gómez,
Secretario.

Buenos Aires, Marzo 27 de 1908

Habiendo la comisión precedente aconsejado la aceptación de la presente tesis, según consta en el acta número 1760 del libro respectivo, entréguese al interesado para su impresión, de acuerdo con la ordenanza vigente.

E. CANTÓN,
Decano.

R. S. Gómez.
Secretario.

PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

Evolución de la esclerosis lateral amiotrófica.

II

Paralelismo de la clínica y de las lesiones histopatológicas en la esclerosis lateral amiotrófica. Importancia del método anátomo-clínico.

III

De esas dos observaciones clínicas y su correspondiente estudio anatómico puede deducirse la inervación del velo del paladar?

BIBLIOGRAFIA

1—ANTON: *Niener, Klinische, Wochenschrigt,* 1896, pag. 1033.

2—BABES Y MARINESCO: *Atlas der Pathologischen, Histologie des Nervensystems de Bábes und P. Blocq,* tafel VIII, fig. 7.

3—BALLET GILBERT: *Haudbruch der Pathologischen der Nervensystems,* tomo II, pag. 986.

4—BECHTEREW: *Virchow's,* arch. 1887, tomo 110, pag. 102.

5—BORDA, JOSÉ T.: *Topografía de los núcleos grises de los segmentos medulares,* 1902.

6—BRISSAUD, E.: *Leçons sur les maladies nerveuses,* tomo I, Paris, 1902.

7—BRODMANN: *Journ. f. Psychol u. Neur;* bd. II, 1903.

8—CAJAL; *Anatomía Patológica;* 4 edic. 1905.

9—CAMPBELL: *Journal of Met,* Science octobre 1904.

10—CHARCOT Y JOFFROY: *Arch. de Physiol;* 1869, pag. 356.

11—CHARCOT Y GOMBAULT: *Arch. de Physiol;* 1875, pag. 761.

12—CHARCOT, J. M.: *Leçons de la Salpêtriere,* tomo II, 2ª ed. 1872.

13—CHARCOT Y MARIE: *Arch. de Neurol;* 1885, pag. 1 y 168.

14—DEJERINE: *Anatomie des centres nerveux,* tomo I.

15—DEJERINE Y THOMAS: *Maladies de la Moelle, Traité de Medecine Brouardel y Gilbert,* tomo IX, pag. 739.

16—DERCUN Y SPILLER: *The Journal of nervous and mental diesase;* 1899, v. 26, pag. 85.

17—ESTEVES, J. A.: *Sociedad médica Argentina,* año 1892, tomo I.

18—FLORAND: *These de Paris* 1886.

19—FRANCESCHI: *Rivista di Patología nervosa é mentale,* vol. III, fax. 10, 1902.

20—Gombault: *These de Paris*, 1877.

21—Hecktoen: *The Journal of nervous deas März*, 1895.

22—Hoche: *Neurolg. Centralblatt*, pag. 242, 1897.

23—Jakob: *Atlas. Manuel du systéme nerveuse.*

24—Joffroy et. Achard: *Arch. de Med. experim. Mai.*, 1890, pág. 434.

25—Imaz, Ignacio: *Enfermedad y pseudo, enfermedad de Charcot. Tesis*, Buenos Aires, 1898.

26—Kahler y Pick: *Ein Fall amyotophischer Bubärparalyse mit den Erscheinungen der Amyotrophischen lateralsclerose,* 1880. Annal i Centralbl.

27—Koschewnikoff: *Arch. de Neurol*, 1883, pag. 356; Centralblatt, J.: *Nerveuh,* núm. 18, 1885.

28—Kronthal: *Neurol Centralbl*, 1891, pag. 133.

29—Larroque, B.: *Anales del círculo médico Argentino*, 1889, tomo XII, núm. 15.

30—Lenmelin: *Neurolog. Centralbl*, 1887, pag. 550.

31—Leyden: *Traité Clínique des maladies de la moèlle epiniere, Traduction française*, 1879, pag, 550.

32—Marie, P.: *Leçons sur les Maladies de la moèlle*, París, 1892.

33—Marie, P.: *Maladies de la moèlle, Traité de medecine de* Charcot, Bouchard y Brissaud.

34—Mott: *Britisch med. Journal*, Julio 22 de 1894, pag. 662.

35—Mott y Trefold: *Brain Part.* IV, 1902.

36—Moyano, César G.: *Enf. de Charcot. Tesis,* Buenos Aires 1904.

37—Muratoff: *Zur Topographie der Bulbärveranderungen bei sclerosis lateralis amyotrophica*, Neurolog Centralbl, 1891, pag. 133.

38—Nonne: *Soc. med. de Hambourg*, 17 abril 1896.

39—Obarrio, J. M.: *Localizaciones medulares tesis.* Buenos Aires, 1902.

40—Philippe y Guillain: *Congr. intern. de med. de París*, 1900. Section Neurol.

41—Philippe y Majeniez: *Archives de Neurol*, 1901.

42—Pilcz: *Jahrbuch Jür Psychiat*, bd. XVII, pag. 221.

43—PITA, J. B.: *Esclerosis lat. amiotir tesis*, Buenos Aires, 1895.

44—PROBST: *Sitzungsber der Kais Akad. der Wissenschaften Wien* CXII, Baud. Abteil III, 1903, pag. 683.

45—RAYMOND ET CESTAN: *Reviste Neurológique Mai,* 1905.

46—ROSSI J. ET ROUSSY: *Revue Neurológique* núm. 9, 1906, número 15. 1907.

47—ROTH: *Congres de Copenhague*, 1882.

48—SARBO: *Neurolog. Centralblatt,* pag. 530. 1902.

49—SHOO, DOMINGO: *La fosa romboidal, tesis*, Buenos Aires, 1900.

50—SPILLER: *Pepper Laboratories of. Clinical Medecine Philadelphie*, 1900, pag. 638.

51—VITON: *Revista del Centro Estudiantes de Medicina,* Buenos Aires, 1907. (conferencia clínica).