

NOTAS CLÍNICAS

FORMA BULBAR DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

E. ORTIZ DE LANDÁZURI y J. G. ESCALADA

Clínica Médica de la Facultad de Medicina de Madrid.

PROF. C. JIMÉNEZ DÍAZ

Desde el punto de vista clínico el diagnóstico diferencial de las lesiones bulbares ofrece un gran interés y resulta a veces difícil de resolver, si nos apartamos en nuestro razonamiento de la lógica que afortunadamente en neurología tiene tantísimo valor para el enjuiciamiento de los cuadros clínicos.

La enferma que vamos a referir y que será objeto de un breve comentario fué vista y diagnosticada por el profesor JIMÉNEZ DÍAZ, debiéndose a su amplio criterio la presentación por nosotros, que en realidad sólo fuimos los que primeramente la estudiamos.

En su historia y exploración hemos encontrado un cuadro clínico *sui generis* de no frecuente observación y que nos permitirá esbozar el diagnóstico diferencial de los síndromes bulbares.

Clinicamente los cuadros bulbares son de un relieve sintomatológico extraordinario por interesar su afectación funciones de primer orden: deglución, fonación, articulación de la palabra y en parte de la masticación y de la simetría inferior de la cara. Tal cuadro clínico puede tener múltiples particularidades dependientes de su participación uni o bilateral, de su mayor o menor intensidad, de ir o no acompañado de cuadros neurológicos dispares, desde una hemiplejía hasta un proceso siringobulbico, o finalmente, poder ser expresión de graves cuadros respiratorios o circulatorios, cual acontece en los momentos finales de la vida.

En este polifacético cuadro clínico tan característico es la afectación de los pares craneales de origen bulbar, principalmente IX, XI y XII, que en realidad su participación define el síndrome. Definición que por ser puramente sintomática no prejuzga ni la etiología de la lesión ni siquiera su localización, que podrá ser central o periférica.

Como la lesión periférica de los nervios bulbares (meningitis basales, polineuritis, síndrome de agujero rasgado posterior o condíleo, etc.), tiene sus peculiaridades definidas y principalmente el no acompañarse de alteraciones de las vías centrales del eje cerebroespinal, clinicamente, en general, la dificultad diagnóstica se plantea dentro de los procesos de localización central, que pueden ser nucleares o supranucleares, ya que en ambos casos los pares craneales anteriormente señalados pueden estar alterados.

Entre ambas localizaciones existen diferencias notables que podemos concretar: Las formas bulbares propiamente dichas, originadas por lesión nuclear, tienen clinicamente un cuadro paralítico atónico, con

atrofia muscular y fibrilación y sin participación sensitiva, lo que la diferencia de las formas polineuríticas. Las otras formas supranucleares, y por ello denominadas por BRISSAUD y CHARCOT como pseudobulbares, por no estar la lesión propiamente en el bulbo, tienen como rasgo fundamental su carácter paralítico espástico que las distingue de modo indudable de las anteriores.

Iniciada con estos conceptos fundamentales la clasificación de las enfermedades bulbares, vamos a referir la historia y exploración de una enferma de 46 años, casada, natural de Madrid, cigarrera de oficio, que acudió a la Policlínica en enero de 1943 por no poder hablar ni tragar bien ni mover la lengua desde hacía unos meses, sin causa aparente que lo justificara. (Historia núm. 537, archivo de la Clínica en la Facultad, curso 1942-43.)

En agosto de 1942 empezó a notar que no podía mover bien la lengua y que tenía ligera dificultad para pronunciar algunas palabras. Desde entonces y hasta hace dos meses (noviembre de 1942), progresivamente, el trastorno se ha ido acentuando, llegando al estado en que actualmente se encuentra, en que no puede mover nada la lengua y tiene que ayudarse con el dedo para tragar. Esta inmovilidad de la lengua, unida a la dificultad para mover libremente los labios, hace que sus palabras sean ininteligibles y se le escape el aire y a veces la saliva cuando habla. Esta dificultad para regular la salida del aire impide el poderse sonar haciendo presión sobre ambas fosas nasales, y tenga que hacerlo alternativamente, primero por una y después por la otra.

Desde hace un mes nota al andar que arrastra un poco la pierna izquierda y en alguna ocasión sensación de hormigueos y parestesias en los IV y V dedos de la mano.

Psíquicamente está muy triste y llora con frecuencia, pero siempre consciente de su pena, lo que contrasta con su habitual temperamento anterior alegre y optimista.

Antecedentes personales. — Sarampión, difteria y anginas durante la infancia. Menarquia a los 14 años. Siempre bien.

Antecedentes familiares. — Padres muertos; de 67 años por enfermedad del corazón, y de 66 por úlcera de estómago. Once hermanos, siete muertos de pequeños, sin saber su causa, y los cinco restantes están bien. Marido, de 48 años, bien, y los cuatro hijos que ha tenido también en completa salud. No ha tenido abortos.

La exploración clínica (19-I-1943) corresponde a una enferma bien constituida, de buena coloración de piel y mucosas, con una marcha en donde se inicia una ligera parestia de la extremidad inferior izquierda y una expresión facial sumamente característica (véase fig. 1). Su cara produce la impresión en su parte inferior de máscara, sin flexibilidad en el movimiento, lo que contrasta con la viveza expresiva de la parte superior. Así al abrir la boca realiza una contracción muy notable de los músculos frontales y orbitarios, dando con esto la sensación de que gracias a ello puede conseguir la abertura bucal, abertura que no es simétrica por desviarse ligeramente la comisura hacia la derecha, siendo también más marcado el pliegue nasogeniano de este lado. Con la boca ya abierta el aspecto de la lengua es normal, no apreciándose tampoco alteraciones dentarias dignas de mención, pero, no obstante, si ordenamos que mueva la lengua nos llenará de sorpresa la completa y absoluta inmovilidad de la misma. Inmovilidad no sólo para los movimientos de anteropulsión, sino también para los demás: laterales, hacia atrás, etc. Igualmente se aprecia una parálisis bilateral bastante acusada del velo del paladar. Tampoco puede con la boca cerrada soplar ni unir firmemente los labios.

Contrasta con tan acusada parálisis del facial inferior, glosafaríngeo e hipogloso, la existencia de un clonus de masetero tan evidente e intenso como nunca habíamos tenido la oportunidad de ver.

El resto de la exploración de los pares craneales es completamente normal, no existiendo ninguna alteración sensitiva.

La exploración de la vía piramidal es rica en signos objetivos de su alteración; existe en las cuatro extremidades signos de piramidalismo con hipertonía que cede al movimiento, clonus de rótula, hiperreflexia y reflejos patológicos de extremidades superiores e inferiores (ROSSOLIMO, JIMÉNEZ DÍAZ, BABINSKI y sucedáneos, etc.).

El resto de la exploración neurológica es completamente normal, así como la de los demás aparatos en donde no existe ninguna alteración, teniendo unos tonos cardíacos puros y una tensión de 13-9, con un pulso rítmico de frecuencia normal.

Durante la exploración es muy emotiva, y si bien generalmente es risueña, llora en cuanto se la recuerda algo que la entristece.



Fig. 1

Los análisis de orina son completamente normales, igualmente los recuentos de hematíes (4.2 m.), leucocitos (6.700), Hgb. (82 por 100), fórmula leucocitaria (C/1, N/57, L/35, M/7), velocidad de sedimentación (7-28-10.5), y el examen del líquido c. r. (células, $\frac{1}{8}$ mm³; globulinas, negativo; albúminas, 0.10 gramos por 100; Wassermann negativo a todas las concentraciones, y curva coloidal de Lange invariable en cero).

En resumen, se trata de una enferma que sin antecedentes de interés, progresivamente y desde agosto del año anterior empieza a notar manifestaciones paréticas de los nervios motores bulbares IX, y principalmente del XII, que llegan a ser de marcadísima intensidad desde hace dos meses, en que ya no puede hablar, tragar bien, soplar ni mover en absoluto la lengua. En el momento de su exploración, en enero de 1943, tiene una parálisis bilateral del ramo inferior del facial, del hipogloso y del glossofaríngeo, así como una hipertonía con clonus del ramo motor del trigémino y signos evidentes de piramidalismo en las cuatro extremidades, con reflejos patológicos positivos, y que apenas alteran su marcha, que es ligeramente parética en la extremidad inferior izquierda. En esto se concreta el cuadro clínico de nuestra enferma, ya que en el resto de la exploración psíquica neurológica y de los demás aparatos no encontramos la más mínima anormalidad.

Nuestra enferma, indiscutiblemente, tiene manifestaciones bulbares de un relieve acusadísimo, entre ellos la total parálisis de la lengua, que es lo más llamativo de su cuadro clínico, y por ello tenemos que considerarla dentro del gran grupo de las parálisis bulbares de localización central, dado que la existencia de síntomas piramidales impiden toda posibilidad periférica.

Ahora bien: ¿esta sintomatología bulbar es consecuencia de un proceso propiamente bulbar? Si así fuera, tendríamos que revisar sus posibles etiologías y entre ellas, como más principales, la poliomielitis anterior aguda de forma bulboprotuberancial, que en ocasiones se acompaña de signos piramidales por estar afectadas las vías motoras; los procesos encefalíticos que, generalmente son más difusos, como sucede en la poliencefalitis de Strümpell y Leichtenstein; la forma bulbar o bulboprotuberancial de la esclerosis en placas, en donde además de la sintomatología bulbar existen signos cerebelosos tan frecuentes en estas esclerosis difusas; los cuadros de siringobulbia con sus trastornos sensitivos tan característicos; el botulismo de comienzo agudo y asociándose generalmente la parálisis del hipogloso con la de los nervios oculares; la difteria, que en ocasiones es insidiosa en su presentación y afecta principalmente al glossofaríngeo; aunque raros tenemos que considerar también los cuadros bulbares por afectación generalmente unilateral y asociados a cuadros hemipléjicos, como sucede en los síndromes de Avellis, Schmidt, Jackson y Tapia, de naturaleza generalmente sífilítica o vascular y que en ocasiones llega a producir cuadros muy polimorfos con disociación de la sensibilidad, como en el denominado síndrome de Strümpell; gliomas cuya sintomatología recuerda en mucho a la siringobulbia y finalmente la parálisis bulbar progresiva generalmente de forma oftalmopléjica y que corresponde a la enfermedad de Aran Duchenne, de localización rombencefálica y de naturaleza degenerativa.

Existen, no obstante, datos clínicos en nuestra enferma de gran interés, que hacen dudarnos de un proceso simplemente localizado a nivel de los núcleos de origen de los nervios bulbares. Si, efectivamente, fuera una parálisis nuclear, ¿cómo explicarnos, entre otras cosas, que la parálisis tan intensa de la lengua no se acompañase de atrofia muscular y de fibrilación? ¿Cómo, igualmente, explicarnos el clonus de masetero? Todo ello nos hace concluir aceptando que el cuadro bulbar de nuestra enferma es, en realidad, supranuclear y, por tanto, dentro de la clasificación inicialmente establecida como un proceso pseudo-bulbar.

Considerada de este modo nuestra enferma, nos explicamos perfectamente todo su cuadro clínico: las parálisis de los pares craneales VII, IX y XII, así como el clonus del V y el acusado piramidalismo bilateral. Llamándonos la atención dos hechos en que nos conviene insistir: la iniciación lenta y progresiva del proceso y la marcada selectividad del trastorno a las vías motoras.

Si recordamos la historia de nuestra enferma tenemos que convenir en que su evolución ha sido progresiva y sin accidentes que nos indique ninguna

agravación paroxística; por otro lado, entre sus antecedentes y datos de exploración clínica y complementaria (Wassermann) tampoco existen datos patológicos que nos revele alteraciones vasculares de cualquier orden u origen y, finalmente, la edad de la enferma (44 años), hablan todo en contra de la posibilidad de ictus de repetición, que son la causa más frecuente de estos síndromes pseudobulbares. Por otro lado, la ausencia de un proceso encefalítico o los trastornos propios de la senectud, impide que consideremos a nuestra enferma como una pseudobulbar habitual, en donde, a diferencia de lo que sucede en nuestra enferma, tan marcados son los trastornos psíquicos.

Justamente en esta excepcional evolución insidiosa de esta parálisis pseudobulbar a tan temprana edad radica el interés y el motivo de esta nota clínica. Podríamos considerar dos formas distintas de evolución de este tipo de parálisis: las que lo hacen de modo insidioso, como en nuestro caso, y las que se inician agudamente y progresan después en brotes paroxísticos. En el primer caso la lesión es degenerativa y en el segundo, que es el más frecuente, la etiología es vascular, por ictus de repetición.

Considerada nuestra enferma como un proceso de naturaleza degenerativo que produce un cuadro de parálisis bulbar, tenemos que recordar inmediatamente el otro proceso, también degenerativo y de localización bulbar, que ya mencionábamos y que clásicamente se viene denominando parálisis bulbar progresiva. La diferencia clínica de ambos procesos es evidente y tan sencilla en sus formas extremas como en la medula son sus homólogas, la esclerosis lateral amiotrófica y la atrofia muscular progresiva.

Con razón WILSON considera las parálisis bulbares de naturaleza degenerativa en sus dos formas: hipotónica e hipertónica. En la primera el proceso es nuclear y produce una parálisis atrofica con fibrilación muscular, es en suma, la parálisis bulbar progresiva. En las formas hipertónicas, como en nuestra enferma, la lesión es más amplia y produce lesiones piramidales con afectación supranuclear y nuclear de los nervios bulbares y en donde clínicamente a los síntomas de piramidalismo se añade una parálisis espástica con clonus de los nervios craneales, es en suma, la forma bulbar de esclerosis lateral amiotrófica.

Hasta qué punto se puede mantener una separación entre ambos procesos, es tema que nos llevaría más lejos de los fines de esta nota clínica. Cada vez debemos ser más cuidadosos en el diagnóstico de las formas puras degenerativas de localización nuclear. En este caso, el cuadro clínico espástico obliga fácilmente a evitar este error, pero, en otras ocasiones, aunque clínicamente se pueda admitir una estricta localización nuclear, debemos insistir en otras etiologías o esperar a que la evolución del cuadro nos aclare el diagnóstico.

Esta comunidad de origen, de las formas degenerativas puramente atroficas con las espásticas, es una concepción completamente clásica y así CHARCOT ya consideró genialmente ambos procesos como muy próximos y GOWERS TAYLOR, en su capítulo en el "Text Book of Medicine", de G. A. Gibson,

volumen II, página 625, año 1901, estudia conjuntamente como la misma enfermedad, con distinta sintomatología en sus distintas fases, la atrofia muscular progresiva y la esclerosis lateral amiotrófica.

Sólo queda, aparentemente, una duda en nuestra enferma. ¿Por qué siendo un proceso degenerativo de evolución insidiosa y progresiva inició su sintomatología en agosto de 1942 y se realizó tan intensa parálisis de la lengua en un plazo de varios meses? En realidad, esta marcha clínica sería un dato más a favor de la esclerosis lateral amiotrófica. Es muy frecuente observar en estos enfermos como al aproximarse a los 40 años, su edad preferida, cualquier incidente intercurrente, una infección, una preocupación, etc., pone en marcha toda la sintomatología clínica que después permanece invariable durante años e incluso el resto de su vida. Precisamente en nuestra enferma, que en noviembre de 1942 ya tenía su parálisis instaurada, ha sido vista durante todo el curso periódicamente, sin que el proceso se haya modificado.

En resumen, hemos presentado una enferma con esclerosis lateral amiotrófica de localización bulbar, y ello nos ha permitido hacer una revisión de los cuadros clínicos más importantes de las parálisis bulbares y su diagnóstico diferencial. Entre estos diagnósticos diferenciales es el más importante, por su diferente etiología e incluso tratamiento, el que se deduce al deslindar los cuadros pseudobulbares habituales de naturaleza hipertónica sifilítica, diabética o simplemente vascular de estas otras formas de esclerosis lateral amiotrófica de localización bulbar. Lo fundamental es su comienzo y evolución, que en las formas pseudobulbares de origen vascular es súbito, por ictus repetidos y con manifestaciones psíquicas, y por el contrario, en estas formas bulbares de esclerosis lateral amiotrófica su comienzo, alrededor de los cuarenta años, es insidioso y progresivo hasta su estabilización y sin manifestaciones psíquicas anormales.

VALOR DE LA TORACOPLASTIA EN EL TRATAMIENTO DE LA TUBERCULOSIS PULMONAR

Experiencia de mis 115 primeros casos

S. IZQUIERDO LAGUNA

Sanatorio Antituberculoso "Brñas", de Bilbao

Director: DR. R. ZUMÁRRAGA

(Comunicación a la Primera Reunión de Tisiólogos españoles)

Desde que en diciembre de 1935 se montó por mi iniciativa personal el Servicio de Cirugía Torácica en el Sanatorio Brñas, de Bilbao, he operado un total de 138 toracoplastias, de las cuales recojo aquí ciento quince casos, eliminando aquellos que, bien por demasiado recientes o por pérdida de control, no son valorables.