

# NOTAS CLINICAS

## SINDROME DE STURGE-WEBER

R. DEL VALLE Y ADARO.

Director del Hospital Provincial de Guadalajara.  
Médico de la Beneficencia Municipal de Madrid.

Servicio de Patología Médica del Hospital Provincial  
de Guadalajara.

Director: Doctor RAFAEL DEL VALLE Y ADARO.

Se conoce con el nombre de facomatosis (de facos = marca de nacimiento) un conjunto de síndromes neurocutáneos que tienen una evidente raíz congénita y se caracterizan por afectar al encéfalo, piel y ojo de una manera dominante. Entre ellos, tienen un relieve especial los siguientes:

- a) La enfermedad de Bourneville o esclerosis tuberosa.
- b) La enfermedad de Recklinhausen o neurofibromatosis.
- c) La enfermedad de Hippel-Lindau o angiomatosis retino-encefálica.
- d) La enfermedad de Sturge-Weber o angiomatosis encéfalo-trigeminal.

De todos estos cuadros, indudablemente muy raros, hemos conseguido recoger ejemplos que, Dios mediante, serán la base de un futuro estudio de conjunto sobre el problema general de las facomatosis. En este trabajo nos vamos a referir exclusivamente al síndrome de Sturge-Weber, posiblemente el más frecuente en la práctica entre los citados.

### I

Siempre he creído que no puede considerarse como un derroche censurable el tiempo que se pierde en conocer la historia de las enfermedades, y ello por dos razones: la primera, porque representa el más justo homenaje al esfuerzo de los que con su trabajo contribuyeron al progreso de la Medicina, y la segunda, porque ese estudio acierta a preparar el espíritu para entender y recordar mejor los aspectos prácticos, supuestamente más interesantes del tema. Por estas razones, iniciamos el trabajo sobre el poco conocido síndrome de Sturge-Weber con un repaso de las distintas etapas que marcan su desarrollo.

Aunque hay quien afirma que fué SCHIRMER el que describió en 1860 el primer caso de este proceso, es evidentemente STURGE, en 1879, quien publica el primer estudio completo sobre el cuadro clínico que había de inmortalizar su

nombre. Se trataba de una niña de seis años en la que coincidían un angioma cráneo-facial, anomalías oculares y crisis de movimientos epileptoides que afectaban a la extremidad superior opuesta al angioma, y las cuales, según STURGE (y en ello estriba su gran mérito), eran debidas a una lesión encefálica semejante a la cutánea. En 1906, CUSHING estudia tres casos similares; en sendas intervenciones quirúrgicas, cuya audacia nos estremece hoy, comprueba el aumento de la vascularización del cráneo y de la duramadre subyacente al nevi vascular facial. Insiste CUSHING en la localización sobre la zona del trigémino de las citadas anomalías. WEBER, en 1922, describe un nuevo caso aquejado de hemiplejía y hemiatrofia, unidas al nevi vascular facial, y diversas anomalías oculares. En la radiografía se comprueba la mayor opacidad de la mitad craneal opuesta a la hemiplejía. Unos años más tarde (1928), la radiografía del enfermo demuestra las calcificaciones intracraneales, que tan peculiares son de esta enfermedad, y que ya en otros casos habían comprobado DIMITRI (1923) y MARQUE (1927). Los estudios histológicos de KALISCHER, WISSING y BRUSHFIELD y WYATT ponen de relieve la localización dominante de las alteraciones vasculares y de las consiguientes calcificaciones en la leptomeninge. En 1934, KRABBE estudia magistralmente cinco casos, señalando que las calcificaciones que se habían localizado en la leptomeninge están situadas en la propia corteza cerebral y su aspecto curvo, tan típico, corresponde a los depósitos cálcicos en las circunvoluciones y no, como se decía, a vasos impregnados de calcio en el angioma que invade la meninge.

Estas son las principales etapas que marcan la historia de nuestros conocimientos acerca del síndrome de Sturge-Weber; ellas nos inician, en gran parte, en las características clínicas y anatómicas del mismo, sobre las que posteriormente recaeremos; pero antes vamos a exponer abreviadamente nuestros casos.

Observación I. Niña de tres años, que desde su nacimiento presenta una mancha vinosa plana, extendida por la mitad derecha de la frente, cara y cuello; otra, más pequeña, está situada sobre la región precordial. Hace un año se han iniciado unas crisis epilépticas de escasa duración, que atacan el brazo derecho en forma típicamente jacksoniana, y se acompañan de contracciones de la musculatura de la cara que motivan una gesticulación dramática. Durante unas horas después del ataque, apenas mueve la extremidad afectada. No pierde el conocimiento ni tiene emisión involuntaria de heces y orina. Entre las crisis, la niña está normal. Su desarrollo físico e intelectual es normal y tiene tres

hermanos sanos. Un tío materno presenta un angioma facial, pero sin otras consecuencias aparte las estéticas. La exploración clínica no ofrece otras alteraciones que los angiomas y la presencia de un soplo rudo, auscultable en el foco mitral, de la máxima intensidad. A rayos X, corazón globoso y pulmón normal. El examen oftalmológico demuestra una megacórnea con aumento de la vascularización de la retina en el ojo derecho (doctor MAESTRE). Radiografía de cráneo, normal. Vista seis años después se mantiene en buena situación con una terapéutica anticonvulsivante, pero su desarrollo es inferior al de otros niños de su edad y su avance escolar muy mediocre.

Observación II. Mujer de veinte años, que desde hace diez viene sufriendo unos ataques peculiares que afectan la pierna y el brazo izquierdos. Suelen comenzar con una sensación de hormigueo que va seguida a los pocos minutos de debilidad del brazo y de la pierna, que en alguna ocasión se ha extendido a la cara, y en estos casos sufre un mareo que en ocasiones le hizo caer, acompañado de confusión de ideas y cefalea posterior. Ha sido tratada con antiepilépticos sin resultado. Sus facultades intelectuales, no muy desarrolladas ciertamente, no han sufrido, según los familiares, merma grave en el curso de la enfermedad. Antecedentes personales y familiares sin interés.

En la exploración se aprecia un extenso angioma plano que se extiende por la frente, ojo y mejilla derechos, invadiendo el paladar y la cara interna de la mejilla. Los ojos son normales y el examen del oculista sólo revela una vascularización mayor de la retina derecha. La pierna y brazo izquierdos están claramente menos desarrollados y los reflejos tendinosos son algo más vivos, aunque no se consiguen signos piramidales ni clonus. En la radiografía del cráneo se demuestra un área de calcificaciones lineales, en empalizada, asentada sobre la región parietal derecha.

Observación III. Niño de trece meses, que cuando tenía seis comienza con movimientos clónicos del brazo y pierna derechos acompañados de pérdida de conocimiento y palidez, llegando a desaparecer durante ellos el color rojo vinoso de su mancha facial; al mismo



Fig. 1.

tiempo presentaba desviación conjugada de cara y de ojos hacia el lado izquierdo. A partir del primer ataque, que fué muy violento, notan que no mueve bien el brazo y pierna derechos, utilizando de preferencia el brazo izquierdo, y presenta movimientos reptantes e incoordinados de la mano, más intensos en los dedos índice y medio. Posteriormente le han dado varios ataques generalizados y otros de tipo hemilateral. Su desarrollo es defectuoso y no se tiene sentado ni de pie, no ha pronunciado ninguna palabra y no tiene ningún diente. El padre presenta un extenso angioma plano en región glútea.

En la exploración, aparte del retraso general al que ya hemos aludido, destaca la presencia en región naso-

órbito-fronto-parietal izquierda de una mancha de color rojo claro y ligera paresia del facial derecho. Disminución de movimientos e hipertonía de las extremidades derechas, manteniendo la pierna casi siempre en flexión. No se puede apreciar si tiene Babinsky o similares. Radiografía de cráneo, normal.

## II

Los factores etiológicos y patogénicos del síndrome de Sturge-Weber son conocidos sólo en parte. Parece indudable su carácter congénito, aunque el factor hereditario no aparezca muy claro, en opinión de algunos autores. En mis casos, la presencia de angiomas se daba en miembros de la familia vinculados con el enfermo por un parentesco de primer grado. En algunos casos de otros autores se encuentra en los familiares malformaciones que forman parte del síndrome, sin que éste se desarrolle de una manera completa. Estos hechos, juntamente con el propio aspecto anatomopatológico del síndrome, son argumentos de gran fuerza en favor de la tesis que considera al Sturge-Weber como una malformación embrionaria. A ellos se unen los trabajos de SABIN y STREETER, según los cuales en el desarrollo de los vasos cerebrales deben admitirse cinco fases:

- a) Establecimiento de un plexo vascular primitivo.
- b) Diferenciación del mismo dentro de los circuitos circulatorios.
- c) Parcelación del mismo en tres sistemas para el cuero cabelludo, la duramadre y la pia-aracnoides.
- d) Reajuste de los vasos al desarrollo de las estructuras de la cabeza.
- e) Formación de los vasos maduros.

El trastorno que origina el síndrome que nos ocupa se produce en algún momento de la tercera fase del desarrollo vascular. Estos estudios permiten comprender la coincidencia de relaciones de los angiomas cutáneos y los intracraneales.

El estudio anatómico del síndrome de Sturge-Weber pone de relieve la presencia del nevi cráneo-facial y junto a él una a veces muy extensa angiomatosis de las leptomeninges, dura, cráneo y corteza cerebral, concluyendo VAN BOGAERT por afirmar que el citado proceso es en esencia una angiomatosis cutáneo-meníngea a la que se asocia en bastantes casos la angiomatosis cerebral. Junto a las alteraciones vasculares se encuentran marcadas modificaciones de la estructura cerebral, apareciendo la corteza a simple vista atrófica y endurecida. El estudio microscópico permite apreciar una disminución de neuronas y fibras nerviosas, extensa gliosis, fibrosis pericapilar con depósito de minerales en las paredes de los capilares. En opinión de VAN BOGAERT, la atrofia de la corteza cerebral es en parte el resultado de la gliosis y en parte se debe a alteraciones físico-químicas de la propia sustancia cerebral, que favorecen



el depósito ulterior de sales cálcicas, y también de hierro, como han demostrado los trabajos de EAVES y CRAIG.

### III

El cuadro clínico clásico del síndrome de Sturge-Weber está integrado por un angioma de localización cráneo-facial, una hemiplejía o hemiparesia del lado opuesto a la lesión cutánea, diversas anomalías oculares generalmente del mismo lado del angioma, ataques epilépticos más o menos extensos muy a menudo de tipo jacksoniano, retraso mental y calcificaciones intracraneales demostrables en la radiografía. Es conveniente insistir en que el cuadro clínico completo se encuentra sólo en casos excepcionales, siendo mucho más comunes los enfermos en quienes se dan dos, tres o cuatro síntomas. En opinión de COHEN y KAY son cuatro los síntomas principales, dos de los cuales, por lo menos, estaban presentes en todos sus enfermos. Estos síntomas relevantes son: convulsiones, hemiparesias, retraso mental y anomalías visuales. Entre estas últimas se encuentran la hemianopsia homónima, la atrofia del nervio óptico, el estasis papilar, el nistagmus, las parálisis de los músculos oculares, la anisocoria, la atrofia coroidea, el glaucoma congénito y la papilitis.

KING y SCHWARZ, en un estudio reciente sobre el tema, encuentran que en sus casos los dos síntomas más frecuentes fueron el angioma facial, que casi siempre es unilateral, y las convulsiones epilépticas, que suelen tener un carácter netamente focal. Insisten en la gran variación que el cuadro clínico exhibe de unos a otros enfermos, variación que también se pone de manifiesto en otros estudios como el de GREENWALD y KOOTTA, que recoge 82 casos de la literatura médica hasta 1936. En estos 82 enfermos se encontraban convulsiones en el 82,9 por 100, hemiplejía o hemiparesia en el 62,2 por 100, retraso mental en el 60,9 por 100 y anomalías oculares en el 36,2 por 100; conviene no olvidar que el desarrollo de los síntomas puede ser gradual, por lo que el cuadro clínico no se completa ni adquiere todo su relieve y expresividad a veces hasta pasados bastantes años.

Un dato que conviene tener presente es la frecuente presencia de síntomas asociados, muchos de ellos dotados de un marcado matiz congénito; entre ellos citaremos la obesidad, el retraso sexual, las anomalías en la configuración del paladar y las orejas, el hundimiento del puente óseo nasal, el labio leporino, la polidactilia, etc., La presencia de éstas u otras anomalías no deben ser obstáculo para el diagnóstico del síndrome cuando existan suficientes argumentos para aceptarlo.

El pronóstico debe ser considerado desde dos puntos de vista: el primero, es el que se refie-

re a las probabilidades de vida, y en este sentido las perspectivas son favorables, aunque existe siempre el remoto peligro de una hemorragia intracraneal mortal. En cambio, el segundo aspecto, que se refiere a la adaptación social y económica, puede considerarse poco halagüeño, ya que por lo general la escasa inteligencia de estos seres les hace incapaces de resolver su vida, convirtiéndose en una carga para sus familias o para la beneficencia.

### IV

Las perspectivas terapéuticas de este proceso están condensadas en estas dos afirmaciones, tomadas de sendos trabajos sobre el tema. Por un lado, es necesario aceptar "que la eficacia de los tratamientos actuales deja mucho que desear" (Mc COY). Junto a ello debe recordarse siempre además que "sentar el principio de que todas las malformaciones angiomatosas del cerebro deben ser extirpadas es verdaderamente temerario" (PILCHER), ya que algunas ocasionan pocos síntomas, otras son inoperables por su bilateralidad y, finalmente, las hay que por su localización anatómica son inaccesibles, bien por lo arriesgado de la intervención, bien porque la deficiencia derivada de la mutilación cerebral es inaceptable.

En realidad, no hay acuerdo sobre la terapéutica más aconsejable, lo cual parece lógico tratándose de un proceso cuyas características varían tanto de unos enfermos a otros. La mayoría de los autores están conformes en que la intervención quirúrgica es aconsejable cuando la lesión está bien localizada y es causa de síntomas graves y progresivos, rebeldes al tratamiento conservador, incluida la radioterapia. Por el contrario, cuando la lesión causa trastornos no graves y posee caracteres que hacen muy arriesgada la intervención, debe emplearse la terapéutica anticonvulsivante y la radioterapia. Por lo que respecta a esta última, así como a la radiumterapia, no existen pruebas definitivas acerca de su valor, pero en ciertos casos no queda otro camino.

### BIBLIOGRAFIA

- C. PILCHER.—Ann. Surg., 123, 766, 1946.  
 A. D. Mc COY.—Arch. of Neurology and Psych., abril 1948.  
 H. CUSHING.—Journ. Am. Med. Ass., 47, 178, 1906.  
 W. A. STURGE.—Tr. Clin. Soc. London, 12, 162, 1879.  
 F. P. WEBER.—Proc. Roy. Soc. Med., 22, 431, 1929.  
 V. DIMITRI.—Rev. A. Med. Argentina, 36, 63, 1923.  
 K. H. KRABBE.—Arch. Neurol. and Psych., 32, 737, 1934.  
 L. VAN BOGAERT.—Acta Neurol. et Psych. Belg., 50, 527, 1950.  
 G. KING y J. A. SCHWARZ.—Arch. Int. Med., nov. 1954.  
 H. M. GREENWALD y J. KOOTTA.—An. J. Dis. Child., 51, 868, 1936.  
 J. TIBAU.—Med. Clin., marzo 1950.

## PARÁLISIS BILATERALES POLINEURÍTICAS DEL MOTOR OCULAR COMUN

I. DE GISPERT CRUZ.

Jefe de los Departamentos de Neurología del Hospital de San Juan de Dios y de la Clínica Médica Universitaria B. Barcelona.

Las parálisis unilaterales del tercer par craneal pueden ser provocadas por numerosas causas (tumores, aneurismas, esclerosis múltiple, quistes, procesos vasculares, procesos diversos retroorbitarios, etc.) y sobre ellas no hemos de extendernos. Nos referiremos solamente a aquellos casos de neuritis bilateral con parálisis de motor ocular común aisladas o asociadas a las de otras regiones del cuerpo.

El concepto de la polineuritis como una afección localizada exclusivamente al nervio periférico tiende a abandonarse. La participación de otras estructuras (raíces, meninges, médula) son mucho más frecuentes de lo que se creía, así como las reacciones patológicas en el líquido cefalorraquídeo, que pueden ser más o menos precoces. La participación predominante periférica explica, sin embargo, el tipo flácido de las parálisis, así como las algias espontáneas o provocadas por la compresión o elongación de los troncos nerviosos. Estas exploraciones no son, como se comprende, posibles en el caso de las polineuritis óculomotoras, que sin embargo, como las de las extremidades, presentan el hecho clínico fundamental ya señalado: la simetría que de una manera más o menos completa se establecerá a la corta o a la larga.

Existe una buena parte de polineuritis en que se desconoce el agente causal, denominándose con el nombre vago de polineuritis primitivas o de polineuritis infecciosas aquellos casos con reacción febril que se presentan de una manera aguda o subaguda. Algunos de ellos con participación de uno o varios nervios craneales han sido denominados "neuronitis", especialmente por los autores anglosajones. Son los equivalentes a las polirradiculoneuritis de Guillain-Barré con la característica disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo. Recientemente, REINER, de Viena, rechaza la existencia de estos síndromes, considerando que sólo habrían de admitirse diversos tipos de polineuritis según la reacción en el líquido cefalorraquídeo, reacciones que no tendrían importancia alguna pronóstica, ya que existen, por ejemplo, formas ascendentes mortales, tipo Landry, con líquido normal. A la inversa, casos con intensa disociación albúmino-citológica pueden evolucionar favorablemente en poco tiempo.

En contraste, pues, con las polineuritis infecciosas (tifódica, puerperal, brucelar, gripal, diftérica, neumónica, etc.), tóxicas (alcohólica, sa-

turnina, arsenical, etc.) y disocrásicas o metabólicas, existiría un grupo de etiología desconocida en el que es posible desempeñen un papel los virus neurotrópos, en su mayor parte todavía por descubrir. En este último grupo podemos incluir la observación siguiente, que en contraste con las otras que se describen, el enfermo se restableció sólo al cabo de un largo período:

Observación.—José C., de cuarenta y seis años, sin antecedentes patológicos importantes. La enfermedad empezó hace quince días, en que notó que al levantarse a dibujar le temblaban las manos y no veía bien. Al tercer día, intensa diplopia. Desviación del ojo izquierdo hacia afuera. A los diez días, cefalalgia bastante intensa, iniciándose ptosis del lado derecho. Intensas cefalalgias, que coinciden con la caída del párpado del lado izquierdo, y desviación del ojo hacia afuera en ambos lados.

Estado actual: Al ser reconocido por nosotros a los quince días del comienzo de los síntomas, persisten todavía a las cefalalgias. Faltan, sin embargo, signos meníngeos y hay sólo algunas décimas de temperatura por encima de lo normal.

Motilidad ocular: Estrabismo doble divergente con parálisis casi completa del motor ocular común de ambos lados (fig. 1). Se conservan, sin embargo, las reac-



Fig. 1.—Parálisis bilateral del III par, de probable origen viral.

ciones pupilares a luz y acomodación. Fondo de ojo: Ligera palidez de la papila, discutible en cuanto a su significado patológico. No hay signos de irritación meníngea, localizándose los dolores actualmente por las regiones de la frente y supraorbitarias.

Resto pares craneales: Normales. Marcha, aparente atáxica, debida al trastorno visual. No hay signos patológicos piramidales. Tono, normal, así como los reflejos tendinosos y cutáneos.

Entre los exámenes complementarios, el líquido cefalorraquídeo da: 60 células, 0,90 de albúmina, y reacciones de las globulinas positivas; cloruros, 7, y 0,62 de glucosa; benjui, 0000022222210. Reacción de Wassermann, positiva débil; Meinicke y Kant, positivas. Reacción Wassermann y complementarias sangre, negativas.

Velocidad de sedimentación, normal, así como los resultados del resto de análisis de sangre y orina. Weltman, 9, y Takata, negativo. Presiones sanguíneas, 6-11.

Examen arteriográfico: Carótidas de ambos lados y circulación cerebral, normales.

El curso del proceso es muy lento, persistiendo la do-



ble parálisis más de cuatro meses, pasados los cuales, y en pocas semanas, se produce un restablecimiento total.

Ofrece esta observación dificultades considerables para el diagnóstico del proceso causal de la oftalmoplejía doble. Aunque no se valoró mucho el hecho de la positividad de las reacciones de Wassermann y complementarias por la ausencia absoluta de antecedentes y cuadro clínico, el tratamiento intenso penicilínico no dió ningún resultado. Llama también la atención la reacción intensa en líquido cefalorraquídeo, que contrasta con la normalidad del resto de pares craneales y troncos nerviosos de las extremidades, con localización exclusiva del proceso al tercer par de ambos lados. En vista de la persistencia de las parálisis se llegó a pensar en la posibilidad de una poliomyelitis, pero la evolución favorable permite apartar con toda seguridad dicho diagnóstico. Aunque no se observó una erupción, cabría también la posibilidad de una zona oftálmica bilateral *sine herpes*. Hemos de limitarnos, sin embargo, a emitir la hipótesis de una polineuritis oftalmopléjica de probable origen viral.

Dada la relativa benignidad de las polineuritis, se comprende la importancia de un diagnóstico preciso en estos casos de oftalmoplejía bilateral, así como en las formas de curso tumultuoso, ya que nos permite en general establecer un pronóstico más bien favorable. Así, en esta segunda observación, la hipótesis muy probable de que se trataba de una polineuritis postdiftérica, nos permite abrigar esperanzas sobre la vida del paciente y restablecimiento de las parálisis, a pesar de la gravedad persistente durante varios días.

Observación.—J. C., de cincuenta años, casado, con dos hijos sanos. Sin antecedentes patológicos personales ni familiares dignos de mención.

Hace unos quince días empezó a encontrarse mal, con escalofríos y quebrantamiento general, y sobre todo sensación de gran fatigabilidad. Durante dos o tres días, ligera elevación febril (38 y 38 y medio), coincidiendo con cierto dolor en la garganta. A pesar de su estado, continúa trabajando intensamente. Aunque desaparece la fiebre y se encuentra algo mejor disminuyendo la sensación de fatiga, a los cuatro o cinco días todavía se ve obligado a sentarse a menudo. Al cabo de diez días nueva recaída, pero sin fiebre. Es visitado entonces por el médico general sin que se encuentre nada por exploración clínica.

Al cabo de veinte días de los primeros síntomas, hallándose en el trabajo, empieza a hablar con voz nasal y a "caminar como si estuviera borracho", debiendo acompañarle a su domicilio sus amigos. Explorado por el médico de cabecera encuentra, además de la paresia del velo del paladar, una abolición de reflejos rotulianos, requiriendo entonces el auxilio del neurólogo.

Se trata de un individuo de talla elevada y de complejión robusta, el cual nos refiere, además de los síntomas citados, que experimenta hormigueos en las manos y que empieza a ver con dificultad las cosas de cerca. La sensación de fatiga va en aumento.

Exploración: Se mantiene todavía de pie, pero con grandes oscilaciones, que aumentan si cierra los ojos. Camina con dificultad, con una marcha de tipo parético atáxico.

Pares craneales: Asimetría facial por paresia en el

lado derecho. Parálisis de la acomodación con cierta lentitud de los movimientos oculares; reacciones pupilares, normales a la luz. Empieza a iniciarse una ptosis en ambos lados, pero más acentuada en el lado izquierdo. La paresia del velo del paladar se manifiesta solamente por la voz gangosa, pero traga bien los líquidos y sólidos. Abolición de reflejos tendinosos rotulianos y aquileos. Idem abdominales y cremastéricos.

Los trastornos objetivos de sensibilidad son muy escasos. El paciente nos señala perfectamente y localiza los estímulos para sensibilidad superficial, aunque refiere ligera sensación de acorchamiento en las extremidades. Desaparición absoluta de la sensibilidad vibratoria en todo el cuerpo.

Las maniobras de elongación de los nervios son sumamente dolorosas, con un Lassegue y Körnig intensamente positivos, que aparentan una reacción meníngea. *Faltan por completo los dolores espontáneos*, si se exceptúan las molestias en la región cervical, que explica por la presión de la almohada si permanece mucho rato en decúbito supino.

Al día siguiente, intensas cefalalgias, que persisten durante varias horas, y que van seguidas de intensa oftalmoplejía para los movimientos de elevación y descen-



Fig. 2.—Observación II. Diplejía facial asociada a parálisis del motor ocular común a ambos lados. Aspecto característico en que la ptosis modifica el lagofthalmos de la parálisis facial.

so del ojo, salvándose solamente los movimientos de lateralidad hacia afuera. Esta parálisis incluye también los movimientos automáticos y disociados. La ptosis es doble, pero predominando en el lado izquierdo. La parálisis de la acomodación es completa, pero conserva las reacciones pupilares, aunque algo lentas. A la parálisis del motor ocular común se añade la del velo del paladar, con tendencia de los líquidos a refluir por la nariz. Conserva bien la fuerza en las extremidades superiores, no tanto en las inferiores.

Líquido cefalorraquídeo: 6 células; 0,40 de albúmina, globulinas, negativas, y resto de exámenes, normales.

Cuatro días después, el estado general se agrava extraordinariamente. Nos hallamos ya ante una verdadera parálisis de las extremidades inferiores, que sólo conservan algunos movimientos. En las extremidades superiores la disminución de fuerza es tan acentuada que el paciente ni siquiera puede empuñar el manómetro. Presenta además una crisis que describe el paciente como de sensación de muerte próxima o de que "se le paraliza el corazón". Se consigue vencer estas crisis por medio de cardiotónicos.

A las algias de la región cervical y parte superior del tronco se han añadido intensos dolores en la región lumbar. Llama la atención un descenso considerable de la presión arterial (9 de máxima por 5 de mínima), que coincide con una elevación marcada de la urea sanguínea.

Nueva remisión óculomotora y recuperación de fuerza de las extremidades, aunque persisten todavía algunas raquialgias y hormigueos en las extremidades superiores.

El último episodio lo constituye la aparición, en pocas horas, de una doble parálisis facial completa y nueva parálisis, también completa, de motor ocular común (figura 2). En cambio, el enfermo ha recuperado la fuerza en las extremidades superiores, mejorado en las inferiores, y no se han producido nuevas crisis de muerte próxima. El cuadro oftalmológico es el siguiente: Estrabismo divergente paralítico del ojo izquierdo, parálisis motor ocular común del ojo derecho (menos esfínter pupilar) y parálisis motor ocular común izquierdo (menos esfínter pupilar).

La asociación de las parálisis oculares a la doble parálisis facial da un aspecto lastimoso al enfermo, que permanece con la cara inmóvil y los ojos semicerrados. Las dificultades para ingerir alimentos son considerables, viéndose obligado a empujarlos con los dedos hasta las fauces. El estado general tiende a mejorar, pero al cabo de ocho días no se han modificado todavía las parálisis faciales, por lo que practicamos un electrodiagnóstico. Con sorpresa no aparecen las reacciones eléctricas degenerativas que temíamos, por lo que con las naturales reservas más bien nos inclinamos a establecer un buen pronóstico sobre esta última complicación. Ello se confirma a los pocos días, en que de manera bastante rápida en un lado, después en otro, se restaura la movilidad facial y ocular.

Es dado de alta a los dos meses aproximadamente de haberse iniciado el proceso. Subsiste todavía una marcha ligeramente atáxica, la abolición de la sensibilidad vibratoria en las extremidades y cierto grado de signo de Lassègue. Los reflejos rotulianos han reaparecido, aunque muy débilmente, así como los reflejos aquileos.

Nos encontramos, pues, ante un caso de neuritis múltiple que empezó por ataxia y parálisis del velo del paladar y de la acomodación. Posteriormente se afecta el tercer par. Las parálisis tienen un carácter oscilante y predominan en la porción proximal de las extremidades. Todos estos trastornos van precedidos de un episodio febril con quebrantamiento y faringitis, haciendo pensar todo ello en la posibilidad de una difteria que pasó inadvertida en un adulto. Una de las afecciones con las que también podría confundirse es la polineuritis infecciosa, por otros nombres neuronitis o síndrome de Guillain-Barré. En ella la polirradiculoneuritis de las extremidades y alteraciones de líquido cefalorraquídeo puede asociarse a parálisis de los pares craneales. Suele existir asimismo un período prodrómico, generalmente calificado de gripal, desarrollándose las parálisis al cabo de algunos días y hasta de semanas. Sin embargo, las algias espontáneas y a la presión de los troncos nerviosos son frecuentes, afectándose predominantemente las porciones distales de las extremidades. La parálisis de la acomodación y óculomotoras serían rarísimas. Algunos autores han llegado a suponer que una buena parte de los síndromes de Guillain-Barré serían en realidad polineuritis diftericas sin formación de placas o en que éstas pasaron inadvertidas.

También puede rechazarse la idea de que se tratase de botulismo, a pesar de la parálisis del tercer par y de la acomodación. Faltan, en primer lugar, los antecedentes de la ingestión de conservas o alimentos averiados. La evolución es también distinta.

En estos últimos años, y especialmente durante la guerra, en trincheras y campos de concentración se observaron numerosos casos de polineuritis, aparentemente primitivas en adultos, por difterias palatinas o cutáneas, que habían pasado inadvertidas. Aunque la complicación oftalmopléjica es poco frecuente, existen observaciones de SEDAN, SCHEID, CHAVANY, DE-REUX, LEIGHT y otros. En campos de concentración, SAMPSON ha descrito verdaderas epidemias de poliomiélitis diftérica, algunas de ellas con parálisis simétricas del motor ocular común. GAUPP, DE FIORE y otros han señalado la aparición, generalmente tardía, de las parálisis en estos casos, a veces hasta al cabo de dos meses. En la precocidad de aparición y gravedad del caso influiría indiscutiblemente la fatiga, tal como sucede en nuestro paciente, que continúa trabajando a pesar de haberse ya iniciado la parálisis del velo del paladar. Por otra parte, la parálisis de la acomodación debería considerarse como patognomónica de difteria (STROTZKA, GASKILL, GAMMON y otros), admitiéndose en general que sólo la difteria facial da parálisis del paladar, trastorno que no se ha observado en difterias cutáneas. La parálisis palatina se produciría por propagación directa de la ditoxina a través de los nervios regionales, tal como sucede en algunos casos de tétanos local. En cuanto a la manera de actuar la toxina diftérica, MOLLISON cree que lo hace simplemente como un alérgeno, admitiendo una acción tóxica sobre la permeabilidad de los vasos, que permitiría su paso al líquido cefalorraquídeo.

En el transcurso de la enfermedad nuestro paciente ha presentado complicaciones de carácter grave, y aunque su mecanismo resulta algo difícil de precisar, fueron consideradas como cardiorrespiratorias. Llama la atención que coincidieron siempre con el grado máximo de oftalmoplejía, especialmente las crisis de sensación de muerte próxima con cianosis y asfixia, que se repitieron tres o cuatro veces. En las extremidades sólo existía una paresia y el cuadro clínico nos recordaba las formas bulbares de la poliomiélitis en que el estado de ansiedad del paciente, poco antes de morir, es considerado a menudo como histérico. Otra complicación fueron dos o tres crisis de vómitos con tendencia a lipotimias rebeldes, que el paciente atribuía a malos olores, indigestión o a cualquier otra causa. Admitimos como probables una participación vagal o de centros bulbares más que miocárdica, ya que por electrocardiograma no se apreciaron lesiones propiamente dichas.

Un ejemplo de polineuritis diabética del motor ocular común, y que también tuvo un curso favorable con el tratamiento adecuado de la enfermedad causal, es el siguiente:

Observación.—Antonio N., de sesenta y tres años. Sin antecedentes familiares patológicos importantes. Pade-



ce diabetes desde hace más de veinte años con glucemias entre 2,20 y 3,20 por 1.000. Hace cuatro años y medio sufrió un precoma.

Enfermedad actual: Hace unos veinticinco días notó una sombra (una brizna) en el ojo izquierdo, pero sigue haciendo vida normal. Hace ocho días, algias en el ojo izquierdo y regiones orbitarias y malar del mismo lado. Cinco días después, diplopia y ptosis palpebral izquierda. A la ptosis se añade inmediatamente la parálisis del motor ocular común izquierdo, solamente conservándose la reacción pupilar a la luz, aunque algo perezosa.

Reflejos rotulianos, conservados. Reflejos aquileos, abolidos. El resto de la exploración neurológica es normal.

A los cuatro o cinco días, dolores intensos en las mismas regiones del lado opuesto, al mismo tiempo que parece iniciarse una ligera mejoría en el lado izquierdo. Finalmente, de una manera similar, se establece una parálisis completa del motor ocular común derecho. Se establece así una oftalmoplejía simétrica para los movimientos de elevación y descenso de ambos ojos, así como para los movimientos hacia afuera. También se observa en el lado derecho miosis y reacción pupilar débil.

Presión arterial, 18-9. Glucemia, 2,80 por 1.000.

Sangre: Hematíes, 5.300.000. Leucocitos, 14.100.

Líquido cefalorraquídeo: Presión, normal, color agua de roca. Albúmina, 0,80. Pandey, positivo. Células, 0. Glucosa, 2,60. Wassermann, negativo, y benjui, normal. Dictamen oftalmológico (doctor CASANOVAS): Catarata incipiente de ambos ojos. No hay estasis papilar. Discreta retinopatía diabética. Campimetría, normal. Parálisis extrínseca motor ocular común bilateral, aunque más acentuada en el lado derecho.

Una vez constituida la oftalmoplejía doble llama la atención el dolor provocado por la presión sobre ambas pantorrillas, así como por las maniobras de elongación del ciático en la extremidad inferior.

Al cabo de quince días los dolores han desaparecido y empieza a levantar el párpado derecho cuando en el lado izquierdo la mejoría ya es considerable.

A los dos meses hace vida casi normal. De las parálisis de los oculomotores, prácticamente restablecidas, sólo resulta una ligera diplopia, que tiende a desaparecer.

Como en la observación anterior, el diagnóstico etiológico de la oftalmoplejía no puede establecerse de una manera absoluta. Nos hallamos, sin embargo, con una parálisis bilateral de motor ocular común de aparición bastante brusca, y con intensas algias, en un diabético antiguo que ya presentó alguna complicación seria. Por otra parte, la abolición de los reflejos aquileos y los dolores de los troncos nerviosos periféricos indican que el proceso no se limita solamente al motor ocular común, sino que forma parte de un proceso polineurítico más extenso, aunque de menor intensidad.

Las complicaciones oftalmológicas de la polineuritis diabética son conocidas desde muy antiguo, habiendo sido descrito, al parecer, el primer caso de oftalmoplejía diabética, por OGLE en 1866. En 1905, DIEULAFOY recopila 59 casos de la literatura, al que añade el suyo. En contraste con la polineuritis diftérica, la diabética suele ser dolorosa. A veces el primer síntoma revelador de la diabetes son estas parálisis oculares con intensas algias. Las parálisis se establecen bastante rápidamente, a menudo en pocas horas o días, y en general son de buen

pronóstico. Se afectan con una frecuencia aproximadamente igual el motor ocular externo y el motor ocular común siendo mucho más rara la participación aislada del cuarto par. También puede existir parálisis del sexto par de un lado y del motor ocular común del otro. Los casos con oftalmoplejía completa suelen indicar una mayor gravedad del proceso. Excepcionalmente ha podido asociarse la oftalmoplejía y la parálisis facial, así como las parálisis disociadas del tercer par, si se exceptúa la reacción pupilar, generalmente conservada. Según GROENOW, las parálisis oculares representan un 4 a 7 por 100 de los trastornos oftalmológicos de la diabetes (iritis, retinitis, neuritis retrobulbar, catarata, etc.). De cinco casos de ROOT, dos, presentan parálisis del tercer par; dos, del sexto par, y un caso de oftalmoplejía por lesión de ambos rectos internos. De los 14 casos de WEINSTEIN y DOLGER, siete afectan al motor ocular común, seis al motor ocular externo y un caso es de oftalmoplejía completa. Las alteraciones de las reacciones pupilares, aunque poco frecuentes, dan lugar a la confusión con la tabes. SMITH, RUNDLESS, JORDAN y otros han descrito el signo de Argyll-Robertson por neuritis oculomotora.

Se desconoce el mecanismo de estas parálisis, y aunque últimamente se ha atribuido un papel importante al factor carencial, parece que también hay que tener muy en cuenta los trastornos circulatorios. Se ha comprobado que el requerimiento en vitamina B<sub>12</sub> de los diabéticos es muy superior al del individuo normal, habiéndose supuesto que la polineuritis se debería a esta deficiencia como sucede en el beri-beri o en la polineuropatía alcohólica. Por alteraciones del metabolismo hidrocarbonado, el ácido pirúvico se acumularía en la sangre del diabético ejerciendo una acción neurotóxica. Ha de tenerse en cuenta, sin embargo, que se han visto polineuríticos diabéticos con valores normales de aneurina.

La arterioesclerosis parece desempeñar un papel tanto o más importante que el carencial en el mecanismo de estas parálisis. Sabida es la frecuencia con que los diabéticos padecen arterioesclerosis, que es causa más frecuente de su muerte que el coma diabético. El trastorno arterioesclerótico no sólo es constante en estos enfermos de edad madura, sino también frecuente en diabéticos jóvenes. Se ha admitido que las lesiones esclerosas de los "vasa nervorum", al producir anoxia e isquemia de los troncos y raíces nerviosas, podían ser una causa inmediata de la polineuropatía. A veces las manifestaciones vasculares se asocian de tal modo a las manifestaciones neurológicas periféricas que nos hallamos ante verdaderos síndromes neurovasculares. Algunos autores sostienen que más que una neuritis tóxica, o un vago trastorno metabólico, las parálisis oculares son solamente una manifestación del trastorno vas-

cular generalizado. Ello estaría apoyado por la frecuente disociación de las parálisis.

Menos probable parece la acción de un elemento infeccioso viral similar al que se supone origina el síndrome de Guillain-Barré que actuaría en un individuo en condiciones especiales de receptividad por la diabetes. Es posible que en la polineuritis diabética se sobreañada una radiculopatía similar a la que suele producirse en la polineuritis infecciosa o neuronitis. Esto explicaría la frecuente elevación del contenido de proteínas del líquido cefalorraquídeo con normalidad o casi normalidad de la cifra de células (ROOT y ROGERS, JOSLIN y ROOT, BAILEA, MURRAY, etc.).

En cuanto al pronóstico, se ha visto que en general la gravedad y frecuencia de aparición de las complicaciones neurológicas de la diabetes no dependen de la gravedad de la enfermedad ni de la edad del paciente, sino de la antigüedad de la diabetes. Un enfermo que hace muchos años que padece la diabetes es probable presente neuritis a pesar del curso benigno de dicha diabetes. BONKALO ha observado, sin embargo, una mayor frecuencia de complicaciones neurológicas en individuos con cifras altas de glucemia. En cambio, la mayor o menor abundancia de cuerpos cetónicos no parece ejercer influencia alguna sobre estas complicaciones.

Dada la evolución generalmente favorable de estas parálisis oculares, la eficacia de los diversos tratamientos es muy difícil de juzgar, aunque siempre ha de tenerse en cuenta la posibilidad de recidivas. En nuestra observación hemos empleado la vitamina B<sub>1</sub> y B<sub>12</sub>, aunque la impresión más generalizada es que la evolución favorable se halla más influida por el tratamiento específico de la diabetes y el régimen adecuado.

#### RESUMEN Y CONCLUSIONES.

1. Se trata de las parálisis simétricas polineuríticas del motor ocular común, que pueden ser debidas a causas diversas: infecciosas, tóxicas o disocrásicas.
2. Al lado de formas exclusivas oculares por neuritis aisladas del tercer par, existen otras en que la oftalmoplejía va asociada a polineuritis generalizada con paresias o parálisis completas de las extremidades.
3. Se describen y comentan tres observaciones de polineuritis de motor ocular común: la primera, exclusivamente ocular por probable infección viral; la segunda, asociada a polineuritis generalizada por probable difteria faucial, que pasó inadvertida; en la tercera observación, de neuritis múltiple diabética, existían manifestaciones moderadas de las extremidades asociadas a la oftalmoplejía.
4. Se trata, finalmente, del mecanismo de estas parálisis, así como de su pronóstico, generalmente favorable.

#### BIBLIOGRAFIA

- BONKALO.—Arch. Int. Med., junio 1950.  
CHAVANY y cols.—Rev. Neurol., junio 1935.  
DREUX y cols.—Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, junio 1945.  
DIEULAFOY.—Presse Méd., 13, 713, 1905.  
DI FIORE.—Journ. Nerv. and Ment. Dis., 113, 144, 1951.  
GISPERT.—Rev. Esp. de Oto-Neuro-Oftalm., sept. 1953.  
GAUFF.—Nervenarzt, mayo 1949.  
DE JONG.—Journ. Nerv. and Ment. Dis., marzo 1950.  
JORDAN.—Arch. Int. Med., 57, 317, 1936.  
LEIGHT.—Lancet, 1 febrero 1948.  
MOLLISON.—Nervenarzt, nov. 1949.  
REINER.—Wien. Med. Wschr., marzo 1950.  
ROOT.—Med. Clin. North Am., 66, 985, 1933.  
SCHEID y PETERS.—Deutsch. Z. Nervenheilk., 167, 355, 1952.  
SCHEID y WIECK.—Schweiz. Arch. Neurol. Psych., 49, 42, 1952.  
SCHEID.—Nervenarzt, marzo 1951.  
SMITH.—Glasgow Med. J., mayo 1949.  
STROTZKA.—Wien. Klin. Wschr., 24 junio 1949.  
WEINSTEIN y DOLGER.—Arch. Neurol. Psych., dic. 1948.