

TUBERCULOS DEL MESENCÉFALO Y DEL LOBULILLO PARACENTRAL

(Contribución al estudio de los síndromes del Núcleo Rojo)

Por J. O. TRELLES, M. MENDEZ Y J. JIMENEZ

En un trabajo anterior (1) hemos publicado un caso de lesión del Núcleo Rojo, en una niña de dos años y medio, que realizaba el cuadro del síndrome descrito por Benedikt. La observación que relatamos más adelante se presenta bajo la forma de un síndrome alterno de núcleo rojo, según la clasificación de Souques, Crouzon y Bertrand, pero la lesión, un tubérculo voluminoso, no está estrictamente limitada al núcleo rojo, compromete también la capa óptica y el haz piramidal; existe además otro tubérculo que destruye parte del lobulillo paracentral izquierdo, lo que contribuye a complicar la sintomatología que presentaba el paciente. A pesar de la extensión de las lesiones nos ha parecido que el caso tiene algún interés anatómico-clínico y por eso lo vertimos a la casuística de los síndromes del núcleo rojo.

M. R., 42 años, viudo, empleado de garage, ingresa al hospital a comienzos de 1935, a causa de una hemiplegia izquierda con oftalmoplegia derecha y un estado de obnubilación intelectual acentuado.

El estado mental del enfermo impide interrogarle sobre el inicio y el curso de su afección. Los informes que se han podido obtener son escasos, sin embargo la historia puede reconstruirse de la manera siguiente: los primeros trastornos aparecieron seis meses antes de su ingreso al hospital, como sensaciones de adormecimiento en el lado izquierdo y posteriormente, una mañana al despertar, se apercibe que no puede mover los músculos del lado izquierdo. Tres meses más tarde un facultativo constató una "hemiplegia izquierda sin ptosis palpeoral, pero con ligera parésia del tercer par derecho y exoftalmia derecha", menos acentuada que la que se puede constatar actualmente, los reflejos pupilares existían. En el curso de la afección habría pre-

(1) J. O. Trelles, L. Suárez y M. Méndez.—Un caso anatómico-clínico de Síndrome de Benedikt. *Rev. de Neuro-Psiquiatría*, T. I, p. 51-84, 1938.

sentado algunos movimientos involuntarios en el lado izquierdo del cuerpo cuya intensidad se habría atenuado progresivamente hasta desaparecer completamente. Existían disturbios de la palabra, la que presentaba un carácter explosivo. En esa época una reacción de Wassermann en la sangre fué negativa. En los últimos meses habría habido una agravación neta del cuadro.

No hay antecedentes hereditarios ni personales a mencionar.

Examen : El enfermo se encuentra en decúbito dorsal. Se constata de inmediato ptosis del párpado derecho y desviación del ojo hacia afuera, parálisis del facial inferior izquierdo.

El paciente comprende apenas las órdenes que se le dan.

El examen de la motilidad muestra que existe parálisis acentuada en el lado izquierdo. La motilidad activa está abolida, la fuerza parece ser nula. La movilización pasiva pone en evidencia una contractura de tipo piramidal que impone una actitud de flexión en el miembro superior y de extensión en el miembro inferior. En el miembro inferior derecho la motilidad voluntaria es muy reducida, la fuerza parece nula. El tono está aumentado y la contractura reviste caracteres de la de tipo piramidal. En el miembro superior derecho la motilidad activa, pasiva y fuerza se encuentran conservados, el tono es normal.

Los reflejos en los miembros inferiores se encuentran muy exaltados : patetales, aquilianos, medio-plantares dan respuestas exageradas y policlónicas. Los signos de Babinski, Oppenheim, Gordon y Chaddock producen la extensión dorsal del dedo gordo, seguida de abanico. Se constata clono del pié y de la rótula en ambos lados, más netamente en el derecho. Los reflejos de defensa existen en ambos lados, provocados por el pellizco del dorso del pié o por flexión forzada de los dedos. En el miembro superior izquierdo los reflejos osteoperiosticos y tendinosos se encuentran exaltados mientras que son normales en el lado derecho.

El estado mental del enfermo dificulta la exploración fina de la sensibilidad, sin embargo puede afirmarse que existía anestesia total en el lado izquierdo del cuerpo incluyendo el territorio del V. par.

Se constata parálisis facial izquierda de tipo central.

El examen de la motilidad ocular muestra en el lado derecho ptosis completa del párpado y desviación del ojo hacia afuera. Todos los movimientos de este ojo se encuentran abolidos, salvo la mirada lateral externa; los reflejos a la luz y a la acomodación están igualmente abolidos. En el lado izquierdo ejecuta los movimientos de abducción y adducción, pero nó los movimientos verticales. En la motilidad automática los movimientos de elevación y descenso existen. El reflejo fotomotor es débil, el reflejo a la acomodación normal.

La motilidad de la lengua muestra que existe un compromiso del XIIº par derecho. Se constata además temblor y contracciones fibrilares. La articulación verbal está fuertemente perturbada.

El examen psíquico muestra un estado de somnolencia y obnubilación intelectual marcados.

Posteriormente la agravación del cuadro se acentúa y el deceso se produce dos meses después de su ingreso al hospital. Durante todo el curso de la afección la temperatura se mantuvo subfebril.

Una reacción de Wassermann en la sangre fué negativa. La punción lumbar no fué autorizada.

En presencia de este cuadro se hizo el diagnóstico de una encefalitis evolutiva aunque se discutiera la posibilidad de un grueso tuberculoma del mesencéfalo. La autopsia demostró la segunda hipótesis.

EXAMEN ANATOMICO

El examen macroscópico del encéfalo muestra congestión cortical generalizada y en la región supramarginal izquierda, una zona de congestión más acentuada cuya consistencia se halla disminuída. Se nota el espesamiento de la pia madre basilar, neta en la zona del espacio opto-peduncular, y más acentuado aún en rededor de los tubérculos cuadrigéminos y en la región bulbo-cerebelosa donde existe un verdadero proceso de aracnoiditis.

En el corte, por debajo de los tubérculos cuadrigéminos, que separa los hemisferios del tronco del cerebro, se nota aumento de volumen de la hemiprotuberancia derecha, más neta en la calota, el acueducto de Silvio está desviado, la protuberancia baja y el cerebelo son normales. Un corte vértico-frontal que secciona los polos occipitales, muestra la existencia de un tubérculo en el precúneo del lado izquierdo. En un corte más anterior se constata que el tubérculo se propaga y destruye el lobulillo paracentral del mismo lado. Un corte vértico-frontal pasando por el quiasma óptico y la comisura blanca, muestra que los núcleos grises, los ventrículos laterales y medio y la corteza cerebral están completamente normales.

El corte horizontal entre los tubérculos cuadrigéminos anterior y posterior muestra la existencia de un grueso tubérculo desarrollado en la calota derecha, que invade el pié del mismo lado, desborda el rafé mediano comprometiéndolo ligeramente la calota del lado izquierdo, en su desarrollo hacia atrás invade el tubérculo cuadrigémimo posterior derecho y destruye el acueducto de Silvio, pero no hay dilatación ventricular acentuada. El tubérculo cuadrigémimo anterior derecho sobresale considerablemente. El surco cruciforme está desviado hacia la izquierda.

Hacia arriba el tubérculo invade y destruye la región sub-óptica y la capa óptica derecha, extendiéndose hasta la cápsula interna.

Examen histológico.—Se prelevan segmentos que comprenden el lobulillo paracentral izquierdo, la región de los núcleos optoestriados y cápsula interna del lado derecho, un segmento del hipotálamo y toda la región del tronco del encéfalo y cerebelo para inclusión a la celoidina y cortes coloreados por los métodos corrientes: Loyez, Mallory, Nissl, y métodos de impregnación argéntica de Reumont-Trelles, (para cortes a la celoidina).

El corte del lóbulo paracentral permite apreciar un tuberculoma del ta-

maño de un huevo de pichón, desarrollado a ambos lados de la cisura de Rolando, con una zona de caseificación central, y zonas de caseificación periférica.

El corte de los núcleos optoestriados y cápsula interna derecha presenta un grueso tuberculoma multifolicular que ocupa todo el tálamo óptico en sus núcleos interno, externo y anterior, respetando la región del pulvinar. Hacia dentro no alcanza la pared ventricular, quedando separado de ella por el haz de Vicq d'Azyr; hacia afuera se insinúa en la zona enrejada de Arnold y en ciertas regiones aflora la cápsula interna, la cual presenta una ligera palidez. Tanto el putamen como el globo pálido y el núcleo caudado presentan una arquitectura sensiblemente normal.

Los elementos celulares del putamen y del núcleo caudado presentan lesiones discretas: moderada hinchazón del protoplasma, cromolisis, y ligera



Fig. 1.—Tuberculoma del lobulillo paracentral. Método de Loyez).

proliferación microglíca. Los vasos ligeramente espesados presentan una marginación microglial banal, pero no se encuentran trazas de proceso inflamatorio. En cuanto a la citoarquitectura: el tálamo ha sido completamente destruido por el tuberculoma; no existen células nerviosas las que son reemplazadas por tejido de granulación. En la región periesional las células nerviosas presentan degeneración aguda marcaña, y los vasos una infiltración predominante linfocitaria con algunos plasmocitos.

El tuberculoma es típico con zonas centrales de caseificación rodeada de células gigantes ultratípicas cada una de las cuales es un nuevo centro de extensión (fig. 7 y 8).

Con los métodos de impregnación (Reumont-Trelles) se puede apreciar algunos detalles de la estructura del tuberculoma, cual su riqueza en tejido reticular. La cápsula interna presenta un buen número de cilindros ejes degenerados sobre todo de las fibras tálamo-estriadas. En cuanto al putamen y al globo pálido presentan aspecto sensiblemente normal.

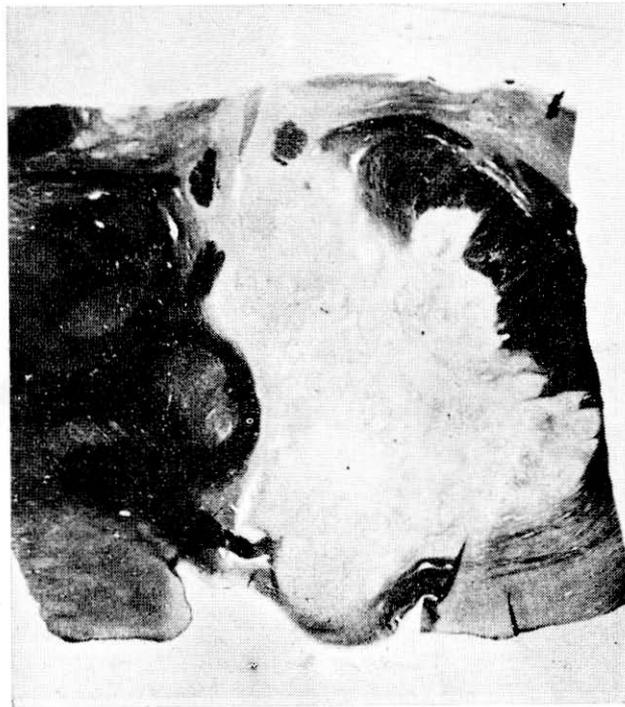


Fig. 2.—Región sub-óptica. Desarrollo máximo del tuberculoma inferior. Apremiar la invasión de la cápsula interna, del cuerpo de Luys, de la comisura blanca Posterior. (Loyez).

Corte horizontal pasando por la comisura gris, el III Ventrículo y la comisura blanca posterior. Aspecto comparable al precedente con la diferencia de que a este nivel el tuberculoma interesa más la región posterior de la cápsula interna y destruye igualmente la comisura blanca posterior. El lado izquierdo está normal. El tercer ventrículo aparece con su luz disminuida y se observa que el tuberculoma se ha propagado por la comisura gris para penetrar en el tálamo del lado opuesto, pero únicamente en una región muy limitada.

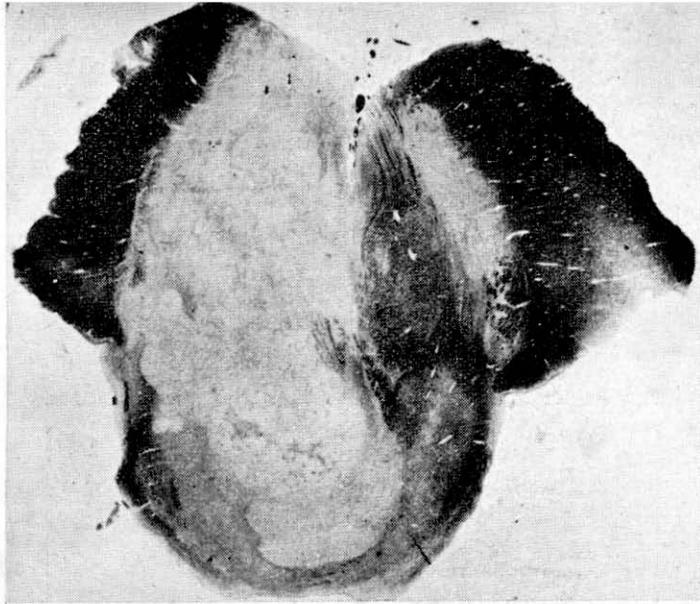


Fig. 3.—Región media del mesencéfalo. Destrucción de la hemiscolota derecha, rechazo del rafé mediano y del acueducto de Silvio; invasión del Locus Níger. (Fotografía invertida.—Método de Loyez).

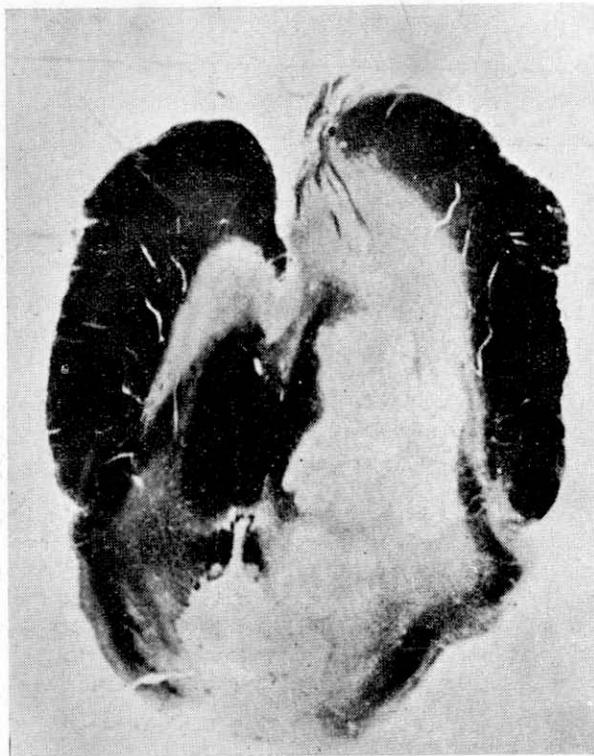


Fig. 4.—Región baja del mesencéfalo. Polo inferior del tuberculoma. Persistencia de algunas raicillas del motor ocular común derecho. (Loyez).



Fig. 5.—Atrofia del pedúnculo cerebeloso izquierdo y del núcleo dentado correspondiente. Degeneración del haz central derecho y del pie protuberancial.

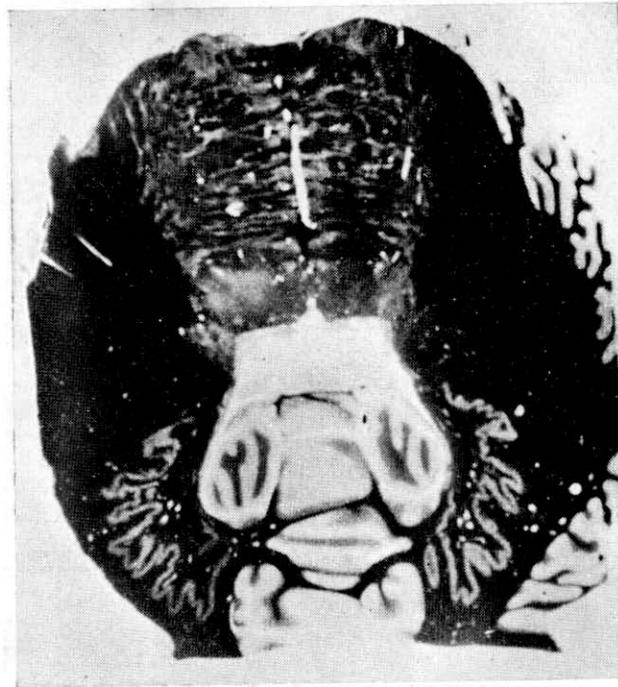


Fig. 6.—Atrofia del núcleo dentado izquierdo. Degeneración del haz central de la calota derecha, palidez de los haces piramidales, más neta en la derecha. (Lo-yez. Microfotografía invertida).

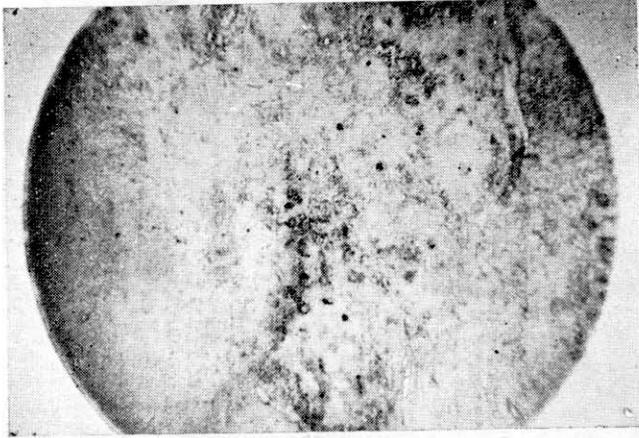


Fig. 7.—Zona caseificada del tuberculoma. Numerosos folículos centrados por células gigantes.

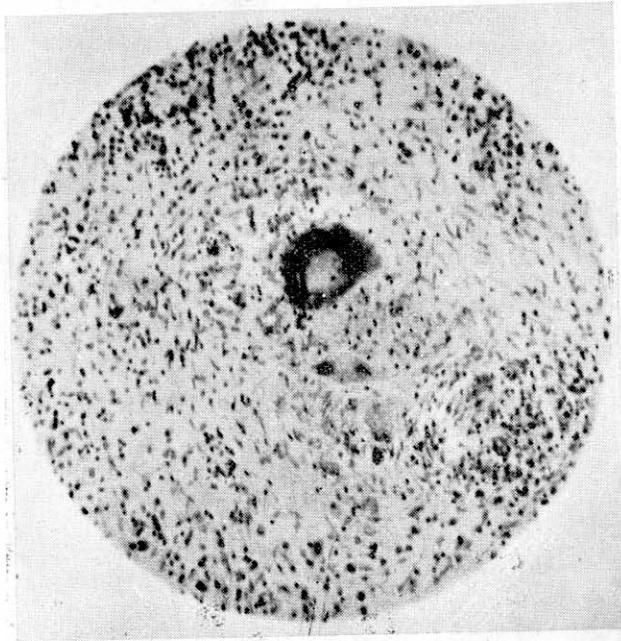


Fig. 8.—Detalle del corte precedente: folículo tuberculoso típico. (Hemateína-eosina).

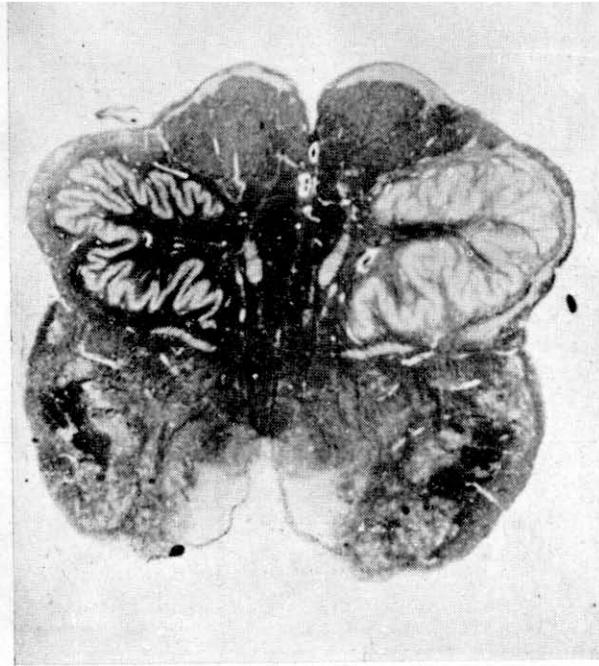


Fig. 9.—Parte alta del bulbo. Degeneración total del haz central de la calota derecho, demielinización olivar. Palidez de las pirámides. (Loyez).

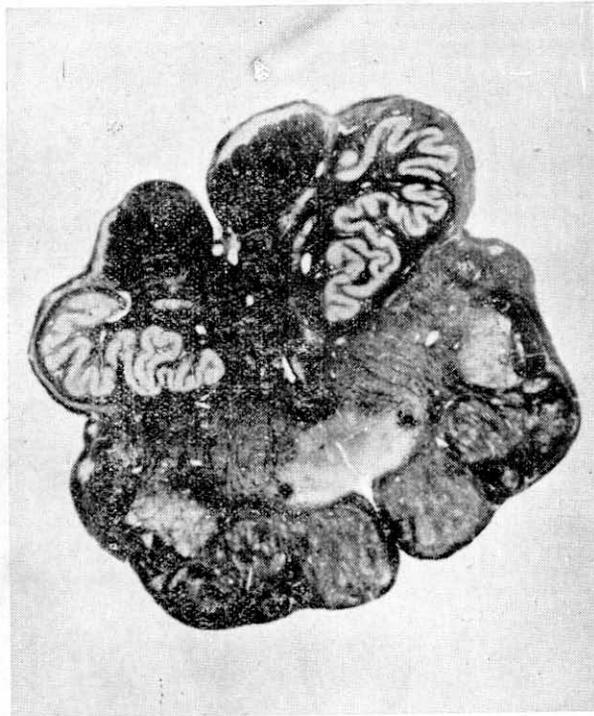


Fig. 10.—Degeneración del haz central de la calota derecho, demielinización olivar. (Microfotografía invertida. — Loyez).

Corte horizontal pasando por la región mesencéfalo-subóptica interesando los tubérculos mamilares, el tuber y quiasma. El quiasma, la cintilla y el tuber presentan arquitectura normal. En el mesencéfalo se aprecia un grueso tuberculoma que ocupa toda la hemicalota derecha invadiendo ligeramente la parte media del pié del mismo lado, y propagándose hacia atrás hasta el tubérculo cuadrigémino posterior, destruyendo a este nivel la comisura blanca posterior y las estrias medias, anteriores y posteriores de los tubérculos cuadrigéminos. El acueducto de Silvio obstruido es rechazado más allá de la línea

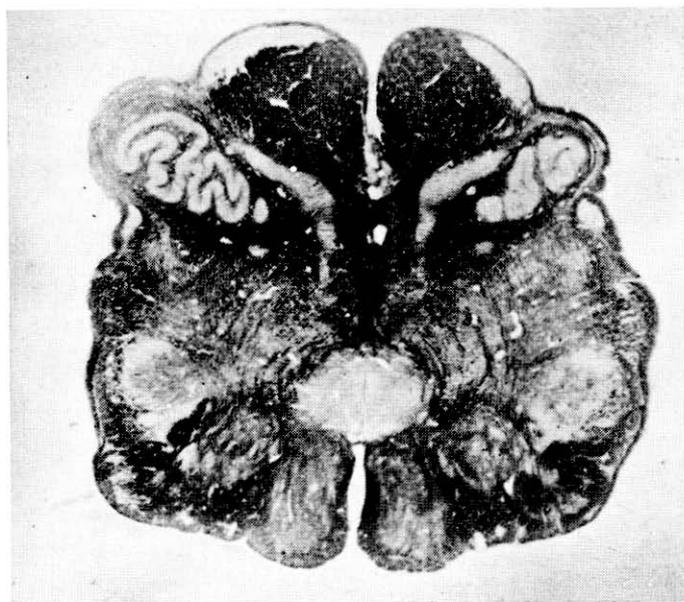


Fig. 11.—Degeneración hipertrófica de la oliva derecha en su polo inferior.

media, el tuberculoma ha sobrepasado el rafe mediano e interesa el segmento más interno del núcleo rojo del lado opuesto, respetando sin embargo las raicillas del tercer par. En el lado derecho el tuberculoma destruye pues el segmento interno del locus niger, el núcleo rojo, el núcleo del tercer par, la cintilla Reil media y lateral, el tubérculo cuadrigémino, las fibras de la sustancia reticular y las fibras de la cintilla longitudinal posterior.

Región media del pedúnculo cerebral. El tuberculoma disminuye de volumen pero destruye a este nivel toda la hemicalota derecha, respetando el locus niger y el tubérculo cuadrigémino.

Parte inferior del pedúnculo cerebral. El tuberculoma disminuye considerablemente de volumen, ocupa la región central de la calota respetando el núcleo del IIIr par así como alguna de sus raíces que nacen a este nivel. Es

curioso observar la persistencia de alguna de estas raicillas aún en la región central. Todas las formaciones del hemipedúnculo opuesto, perfectamente normales. (fig. 4).

En cortes seriados de la protuberancia y del bulbo, se observan las degeneraciones secundarias a las lesiones que acabamos de analizar.

En primer lugar la palidez del haz piramidal derecho así como una demielinización menos neta del haz piramidal izquierdo, secundaria ésta a un tuberculoma del lóbulo paracentral. No existe degeneración retrógrada de la cinta de Reil del lado derecho. Se observa más bien la degeneración descendente del haz central de la calota a través de la protuberancia y del bulbo, formando allí una verdadera corona que rodea a la oliva bulbar correspondiente. Por otra parte se nota una disminución neta en el volumen del pedúnculo cerebeloso superior del lado izquierdo con una ligera palidez del núcleo dentado correspondiente. Los hemisferios cerebelosos son sensiblemente iguales.

La oliva bulbar derecha presenta una disminución de sus láminas intraciliarias sin proceso hipertrófico. Con los métodos de impregnación argéntica se pone en evidencia un comienzo de hipertrofia celular olivar más neta en la lámina dorsal, hipertrofia del tipo descrito por Lhermitte y Tréles con aumento de volumen del cuerpo celular y proliferación dendro-axonal.

En resumen : en un sujeto de 42 años se instalan progresivamente trastornos de orden nervioso. En el inicio, perturbaciones sensitivas subjetivas en el hemicuerpo izquierdo. Posteriormente se instala hemiplejía izquierda y parálisis crural derecha de tipo piramidal. En el lado derecho existe ptosis, todos los movimientos del ojo se encuentran abolidos, salvo la mirada lateral externa; en el lado izquierdo se encuentran perturbados únicamente los movimientos de elevación y descenso. Existen además trastornos acentuados de la sensibilidad objetiva en el lado izquierdo y se constata exoftalmia del ojo derecho. La evolución progresiva conduce al enfermo en los últimos meses de su padecimiento a un estado de obnubilación intelectual que se ha ido acentuando cada vez más hasta el momento del deceso. Durante todo el tiempo de observación la temperatura fué subfebril. Desde el punto de vista anatómico se encuentran dos tuberculomas que dan cuenta de esta sintomatología : uno asienta en la corticalidad del hemisferio izquierdo donde destruye el precuneus y el lobulillo paracentral; otro, más voluminoso, ocupa casi todo el hemipedúnculo derecho y se propaga hacia arriba a través de la región sub-óptica para invadir el tálamo óptico. El tuberculoma mesencefálico da lugar a la degeneración del haz piramidal derecho, del pedúnculo cerebeloso superior correspondiente con atrofia ligera del núcleo dentado contro-lateral, y del haz central de la calota derecha con degeneración transsináptica de la oliva bulbar.

El caso que acabamos de resumir presentaba pues un cuadro clínico difuso, con rica y variada sintomatología a tal punto que legitimaba la suposición diagnóstica de una encefalitis en evolución, la autopsia daba la llave del problema poniendo de manifiesto la existencia de dos tuberculomas : uno cortical, interesando el lobulillo paracentral y el precúneo izquierdo; mesencéfalo-diencefálico el segundo, mucho más grande, que destruye conjuntamente el hemipedúnculo derecho y la capa óptica, en fin a estos procesos cabe añadir la leptomeningitis terminal. Este polimorfismo lesional y la extensión de los procesos de destrucción restan valor al caso y no permiten largos desarrollos. Pero si tenemos escrúpulos de sacar conclusiones de esta observación anatómico-clínica creemos que puede prestarse a ciertas consideraciones, no desprovistas de interés, que desenvolveremos más adelante.

Desde el punto de vista anatómico las degeneraciones que resultan de los dos tuberculomas obedecen a la regla. La palidez del haz piramidal izquierdo se debe al tubérculo cortical que destruye el lobulillo paracentral. La degeneración del haz piramidal derecho, siendo a su vez consecuencia del tubérculo mesencefálico. Este último ocasiona además la degeneración del pedúnculo cerebeloso superior y del haz central de la calota correspondientes (figs. 5, 6, 9 y 10), degeneraciones que tienen resonancia en el núcleo dentado y en la oliva bulbar, razón por la cual nos retendrán mayormente. En efecto, como se puede apreciar en las microfotografías el pedúnculo cerebeloso superior izquierdo está muy disminuído de volumen si se le compara a su homólogo, esta atrofia se puede apreciar igualmente en el hilio mismo del núcleo dentado izquierdo y trae como consecuencia una atrofia ligera de la lámina de substancia nerviosa que forma el mismo núcleo dentado. Este hecho es conforme a la regla pues se sabe que las lesiones destructivas del núcleo rojo traen como consecuencia una atrofia, de grado variable, del núcleo dentado contralateral.

La degeneración del haz central de la calota derecha es total y se la puede apreciar netamente en las fotografías en que se le ve, ya sea en plena hemicalota protuberancial, ya sea como una corona demielinizada alrededor de la oliva bulbar homolateral. Esta última aparece disminuída de volumen, ligeramente hipertrofiada, con su red mielínica intra-ciliar degenerada y, punto a señalar, ofrece imágenes celulares escasas, pero indiscutibles, de verdadera hiper-

trofia celular. Hecho que merece ser indicado pues las lesiones del haz central de la calota, por encima de la protuberancia traen como consecuencia únicamente la demielinización olivar pero no una verdadera hipertrofia.

Para terminar con el aspecto anatómico del caso, queremos insistir sobre el hecho que aquí, como en el síndrome de la arteria cerebelosa superior, se encuentra la destrucción del sistema triangular formado por el núcleo rojo, la oliva bulbar y el núcleo dentado, así como de dos de sus vías de conexión, haz central de la calota y pedúnculo cerebeloso superior. Como se sabe desde los trabajos de Guillain y Mollaret, la alteración de este triángulo en sus vertientes olivo-dentada ó rubro-olivar, dá lugar al síndrome de las mioclonías velo-pálato-laringeas tan estudiado en estos últimos años, desde las memorias fundamentales de Charles Foix. En este caso, como en los síndromes por obliteración de las ramas o del tronco de la arteria cerebelosa superior, las lesiones se encuentran en su máximo y sin embargo, como lo hemos señalado ya (1), las mioclonías no aparecen; todo pasa como si la lesión del sistema triangular debiera ser siempre parcial para producir el síndrome, su alteración total no dando lugar al disfuncionamiento de la musculatura velo-palato-diafragmática. Este comportamiento lesional por paradójico que parezca no es único en neuro-patología: fenómenos análogos se observan en alteraciones de otras regiones del encéfalo, tal por ejemplo, el hecho demostrado por Harvey Cushing, sobre el cual ha insistido fuertemente J. Lhermite, a propósito de los síndromes anatomo-clínicos del hipotálamo, que la destrucción completa de los centros vegetativos meso-diencefálicos es menos rica en consecuencias que su alteración por mínima que sea.

Desde el punto de vista clínico los trastornos de déficit motor que presentaba el enfermo se explican fácilmente con las nociones clásicas de fisiopatología; la hemiplejía izquierda está indudablemente determinada por el tubérculo que asienta en el pedúnculo cerebral y se extiende hacia el diencefalo. Este déficit motor es debido a la lesión del haz piramidal pues como hemos visto en el protocolo anatómico, la lesión desborda el núcleo rojo, destruye parte del locus niger e invade los tres quintos medios del pié del pedúncu-

(1) J. Lhermitte, J. Hagnenau y J. O. Trelles.—Syndrome protubéran-tiel avec hémiplégie et isothermognosie. Lésion en foyer de la calotte. *Rev. Neurol.* T. I. p. 229. 1935.

lo cerebral. La monoplegia del miembro inferior derecho depende a su vez de la alteración de las vías motrices destinadas al miembro inferior que como se sabe nacen en la región del lobulillo paracentral izquierdo.

La hemianestesia constatada debe ser atribuída a la interrupción de las fibras sensitivas en un vasto territorio que se extiende desde la parte inferior del pedúnculo cerebral hasta la capa óptica. Cabe sin embargo señalar que a pesar de encontrarse la capa óptica derecha completamente destruída por el tuberculoma, el enfermo en ningún momento acusó manifestaciones dolorosas. Esta ausencia de fenómenos algésicos puede ser atribuída, como en otros casos, a que la interrupción de las vías aferentes sensitivas de la capa óptica es completa, quedando de tal suerte, privada de todo influjo sensitivo exterior. Los primeros síntomas parecen haber sido de déficit sensitivo, la cinta de Reil se encontraba interrumpida antes que el proceso invadiese la capa óptica, explicándose en esta forma la ausencia, durante toda la evolución, de la hiperpatía característica de las lesiones del tálamo óptico. Según las recientes investigaciones de J. de Ajuriaguerra, el síndrome algésico del tálamo óptico se debe a una alteración bien limitada del tálamo, región que corresponde a su núcleo lateral, que en nuestro caso se halla destruído.

En cuanto a las parálisis oculares : la destrucción del motor-ocular común derecho nos dá razón de la parálisis de parte de la musculatura extrínseca y, total de la musculatura intrínseca de ese ojo. La exoftalmia derecha se debe igualmente a la parálisis de la inervación parasimpática del ojo, que exalta la acción del simpático que inerva la cápsula de Tenon y trae como consecuencia la protusión del globo ocular; fenómeno inverso, aunque de mecanismo análogo, a la enoftalmia característica del síndrome de Claude Bernard-Horner, fenómeno que se puede todavía comparar a la exoftalmia por hipersimpaticotonía que constituye uno de los síntomas mayores de la enfermedad de Basedow. Antes de terminar con los síntomas oculares debemos además recordar que nuestro paciente presentaba una abolición de los movimientos de elevación y descenso de los globos oculares; es decir, un síndrome de Parinaud, en relación según toda evidencia con la lesión de la comisura blanca posterior, nivel en el que se entrecruzan las fibras oculógiras de verticalidad, hechos análogos han sido publicados por Lhermitte y Bollack; Spiller; Alajouanine y Thurel; Kinnier-Wilson; André-Thomas, Schaefer y Ber-

trand, entre otros. Se puede, pues, considerar como definitivamente demostrado esta localización del síndrome.

Ya hemos insistido sobre la extensión demasiado considerable de la lesión mesencéfalo-diencefálica que destruye además del núcleo rojo muchos centros importantes, de tal modo que la sintomatología es muy rica y no puede ser toda atribuída al núcleo rojo, razón por la cual no sacaremos argumento de la ausencia del síndrome de Benedikt, para insistir en el hecho, sobre el que llamábamos la atención en un trabajo anterior, que en el adulto las lesiones del núcleo rojo dan lugar a síndromes diferentes que en el niño, la lesión del núcleo de Stilling en este último dá lugar a la aparición del síndrome de Benedikt.