

UN CASO ANATOMO-CLINICO DE SINDROME DE BENEDIKT

Por J. O. TRELLES, L. SUAREZ y M. MENDEZ

El núcleo rojo, cuyas funciones y significado eran casi completamente desconocidos hace aún muy pocos años, es actualmente objeto de numerosas investigaciones que tienden a resolver las incógnitas de su rol fisiológico y el papel que desempeña en clínica.

Bajo este último punto de vista es necesario considerar el cuadro que, desde la célebre lección clínica de Charcot en 1893, se denomina Síndrome de Benedikt, en honor al autor vienés que llamó la atención sobre la coexistencia de "una hemiparesia con parálisis cruzada del motor ocular común y con un temblor en las extremidades paralisadas". Las primeras observaciones anatomo-clínicas datan de fines del siglo último pasado: tales son las de Ar-Chambault, Benedikt, Henoch y Grawits, en la autora de las localizaciones cerebrales, época en que los conocimientos anatómicos eran todavía incompletos y las técnicas deficientes, de ahí que estas observaciones sean imperfectas. En el siglo actual aparecen nuevos casos estudiados de manera más precisa, tanto desde el punto de vista clínico, como desde el punto de vista anatómico. Otras observaciones, bien que puramente clínicas, contribuyen a esclarecer el problema. Es así como el síndrome de Benedikt considerado hasta hace pocos años como un síndrome de Weber complicado con movimientos anormales, en el cual la lesión del haz piramidal es primordial ha debido "ser revisado" a instancias de Souques, Crouzon y Bertrand para ser contemplado como uno de los síndromes del Núcleo Rojo.

Es a propósito de un caso de síndrome de Benedikt, que hemos tenido oportunidad de observar y seguir hasta el desenlace fatal, que nos ha parecido útil recordar los casos anteriores publicados, así como pasar en revista las discusiones sobre la base anatomo-patológi-

ca que lo origina, sus relaciones con las alteraciones del núcleo rojo y el mecanismo fisiopatológico de los trastornos que constituyen el síndrome.

OBSERVACION

A. P. niña de dos años y medio, de raza mestiza, ingresa al Hospital del Niño el 30 de diciembre de 1935, por fiebre alta, trastornos respiratorios y perturbaciones de orden nervioso: hemiparesia y movimientos anormales en el lado izquierdo, ptosis y estrabismo del ojo derecho.

La madre refiere que a principios de agosto de 1935 presenta movimientos anormales en el miembro superior izquierdo, al comienzo poco intensos, en forma de temblor, que se han ido acentuando hasta llegar al desorden muscular que presenta actualmente. Más tarde los movimientos anormales invaden el miembro inferior del mismo lado, menos acentuados que en el miembro superior. Poco tiempo después de la aparición de los movimientos involuntarios la marcha ya no es normal, existe dificultad en la ejecución de los movimientos del miembro inferior izquierdo, que es desplazado lentamente, y la marcha se hacía sobre la punta del pie. Casi al mismo tiempo se constata torpeza en los actos ejecutados con el miembro superior izquierdo, la pequeña se sirve casi únicamente del miembro derecho. Posteriormente se produce desviación del ojo derecho hacia afuera, algunos días después la ptosis del párpado del mismo lado se instala progresivamente. Los trastornos continúan acentuándose paulatinamente, el desorden muscular en el miembro superior izquierdo se hace más intenso, las perturbaciones motrices del miembro inferior se intensifican de tal manera que en los primeros días de octubre la marcha se hace con dificultad extrema y algo más tarde es ya imposible sin ayuda.

La afección pulmonar podemos resumirla de la manera siguiente. a fines de octubre episodio febril con signos pulmonares de bronco neumonía. El padecimiento pulmonar evoluciona favorablemente, la fiebre cae, el estado general mejora, los signos pulmonares se atenúan. Pero el 11 de diciembre se produce otro episodio febril de corta duración. El 27 de diciembre nuevo episodio con temperatura alta, tos, deposiciones sueltas frecuentes. Como el estado persiste, la temperatura continúa alrededor de 39°, la enfermita es hospitalizada tres días después.

Antecedentes personales.— Nacida a término, de parto normal, primera dentición a los seis meses. Marcha a los doce meses. Gripe hace un año, posteriormente valudismo y disentería. Sarampión a los dieciocho meses. Desarrollo somato-psíquico normal.

Antecedentes hereditarios.— En sus antecedentes hereditarios inmediatos está exenta de toda tara, padre y madre actualmente en buena salud, salvo un episodio palúdico de la madre, niegan todo otro antecedente patológico. Han sido diez hermanos, la enferma es la última, todos los otros se encuentran en buena salud.

Examen del 20 de enero de 1936. La facies revela angustia, la enfermita reclama sin cesar agua, pan o té, de una manera estereotipada. Los signos

más llamativos son: la desviación del ojo derecho hacia afuera, con ptosis del párpado del mismo lado, y la agitación motriz en los miembros del lado izquierdo. Mientras que los miembros del lado derecho se encuentran en reposo, los del lado izquierdo están animados de movimientos involuntarios espontáneos de tipo coreiforme, bastante acentuado sobre todo en el miembro superior. Aquí el desorden muscular interesa tanto la raíz como la extremidad distal, en cada uno de sus componentes, el miembro describe en conjunto movimientos de rotación, que recuerdan los del hemibalismo, pero cada uno de los segmentos, está animado de sacudidas particulares, notables sobre todo en el antebrazo y mano. En la mano son movimientos de extensión y flexión de la palma sobre la muñeca; al nivel de los dedos, de abertura y cierre. Los movimientos anormales son tan fatigantes, que la pequeña enferma sostiene la mayor parte del tiempo la mano izquierda con la mano válida. En el miembro inferior la raíz está casi inmóvil, no así la pierna que está animada de sacudidas de amplitud pequeña, pero de ritmo rápido e irregular; el pie presenta movimientos de flexión, extensión y rotación; en los dedos los movimientos son de flexión—extensión y de aducción—abducción. Durante el sueño desaparece toda agitación motriz.

En el lado derecho ejecuta con el miembro superior todas las órdenes que se le indican, en el lado izquierdo no puede ejecutar movimientos adaptados a un fin. Colocada en posición de pié se apoya en el miembro derecho, impedida de hacerlo sobre éste, se sostiene con dificultad sobre el miembro izquierdo. La marcha es posible con ayuda; mientras que los movimientos ejecutados con el miembro derecho son normales, el miembro izquierdo, el pié en equinismo, es movido con dificultad, más lentamente que el derecho, y arrastra la punta por momentos.

El tono muscular normal en los miembros derechos, está muy aumentado en los izquierdos, esta hipertonia aumenta en la acción y sobre todo en la marcha. En los movimientos pasivos se nota cierto grado de resistencia que cede progresivamente sin que se llegue a constatar verdadera limitación.

La actitud de la cabeza es normal, no se constatan fenómenos parésicos ni del tono.

Los reflejos tendinosos y periósticos, en el miembro superior derecho, son normales, salvo el reflejo tricipital que está ligeramente exaltado. En el miembro inferior derecho los reflejos tendinosos existen, pero son débiles. En los miembros izquierdos la agitación motriz incesante anula toda investigación.

El reflejo cutáneo plantar (Signo de Babinski) es normal en el lado derecho; en el izquierdo los movimientos incesantes de los dedos, aumentados por las maniobras del examen, impiden constatar de manera exacta la respuesta; aunque tenemos la impresión que era en flexión, es decir, normal. En los exámenes ulteriores ocurrió siempre la misma cosa.

La sensibilidad, dadas la edad y estado mental de la enfermita, parecía normal. Al menos reaccionaba de manera normal al hincón y al pellizco. No se notaba desigualdad entre el hemicuerpo derecho y el izquierdo.

El ojo derecho presenta ptosis marcada (fot. 2) del párpado superior y la desviación del ojo hacia afuera, en este lado los movimientos de elevación, descenso y aducción se encuentran abolidos. En el lado izquierdo todos los movimientos oculares son normales. Las pupilas se encuentran en midriasis, li-

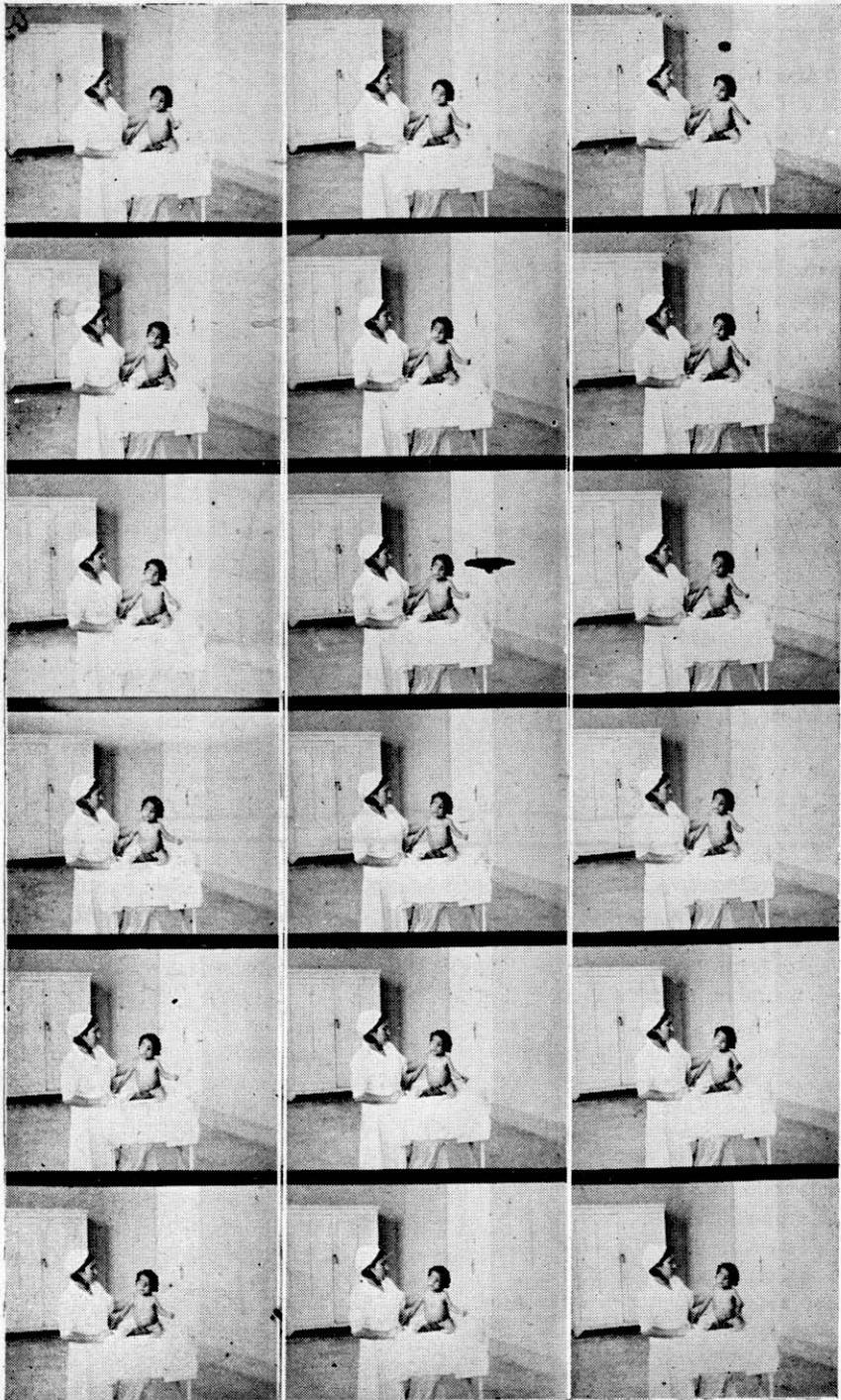


Fig. 1.—Notar la gran amplitud de los movimientos del brazo izquierdo.

gero en el lado izquierdo, intensa en el derecho. La pupila izquierda reacciona a la luz y a la acomodación; en la derecha ambos reflejos están abolidos.

En el lado derecho se aprecia una ligera paresia del facial inferior; los rasgos son menos acentuados, existe ligera caída del ala de la nariz, la contracción de los músculos faciales es menos neta durante el llanto.

La motilidad de la lengua y del velo son normales. No existen trastornos de la fonación, deglución ni masticación. No se constata déficit aparente de las funciones sensoriales.

En el lado izquierdo existe ligera hipertemia e hipersudación.

Examen general. — El examen de los pulmones muestra signos de bronconeumonía. En los demás aparatos no se encuentra nada anormal.

El examen del líquido céfalo raquídeo da el resultado siguiente: alb. 0.50 gr.; Ac. láctico no hay; células 6 p. mc.; sedimento no se encuentra; reacciones de Pandy y Nonne Appelt negativas.



Fig. 2.—Ptosis del párpado derecho.

El examen de fondo de ojo practicado el 3 de enero de 1936 (Dr. Cipriani) indica "congestión de la pupila, vasos dilatados, causa inflamatoria"

La reacción de Kahn en la sangre fué negativa.

La cuti reacción a la tuberculina practicada en varias ocasiones fué siempre negativa.

Evolución. — Durante las semanas que siguen, los trastornos nerviosos se acentúan progresivamente, bien que conservando el mismo carácter. Los signos pulmonares se hacen cada vez más difusos y más intensos, la temperatura irregular, se mantiene alta, los trastornos funcionales respiratorios se acentúan cada vez más, el estado general declina progresivamente, hasta que el deceso se produce el 25 de marzo por asfíxia progresiva y colapso cardíaco.

Durante todo el tiempo de observación, a la enfermita no pudimos notar

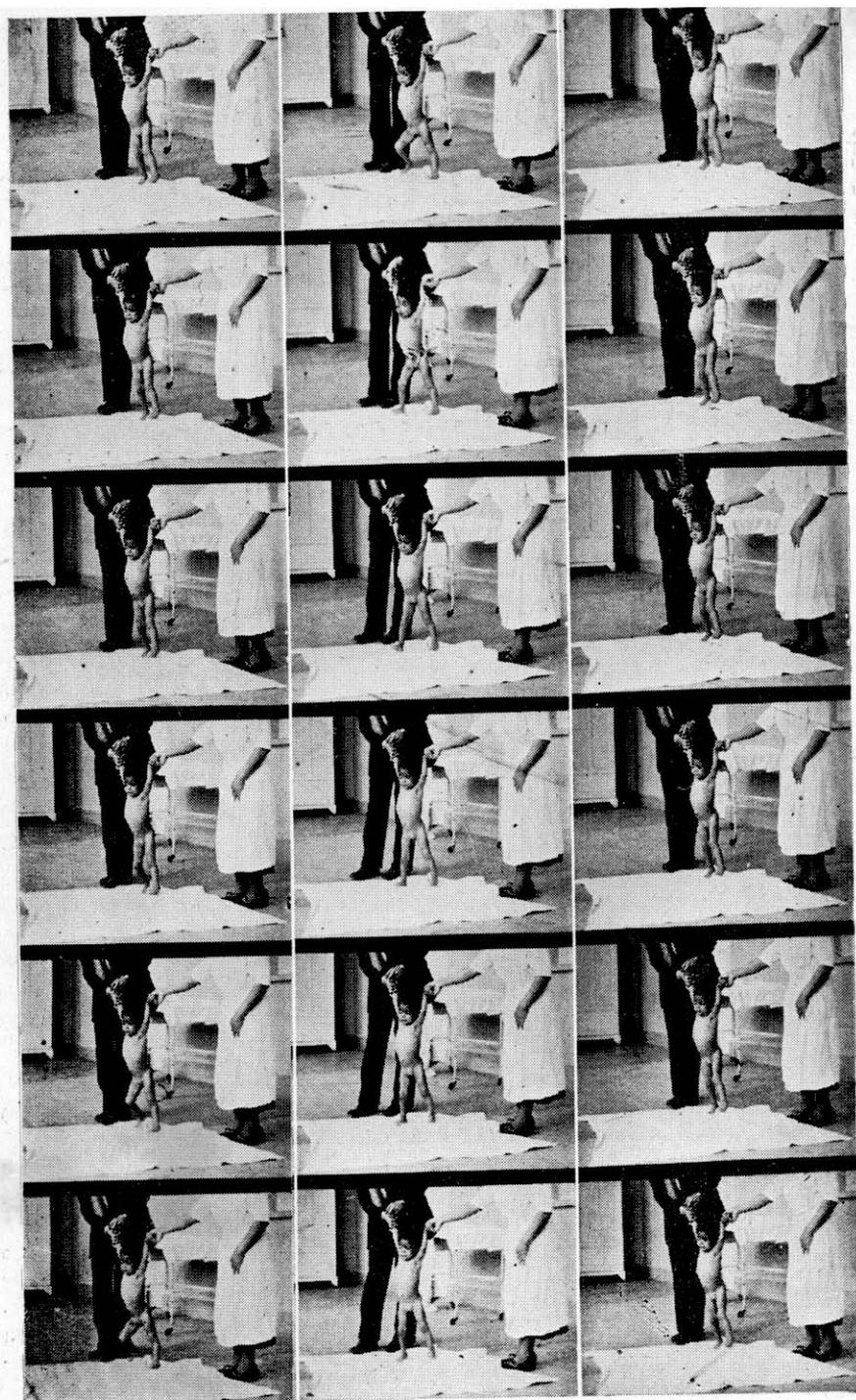


Fig. No. 3.—Apreciar los caracteres de la marcha.

ningún cambio de la sintomatología nerviosa, sino es un aumento en la intensidad de los movimientos anormales. Como se puede ver en los trazos de película (fig.) que hemos tenido oportunidad de tomar, el desorden muscular permaneció hasta el fin rigurosamente dimidiado, queremos decir estrictamente localizado en el hemicuerpo izquierdo, además debemos notar que hasta el último la extremidad cefálica no presentó movimientos anormales, y que éstos se manifestaron con mayor intensidad en el miembro superior que en el miembro inferior.

La autopsia realizada dieciocho horas después de la muerte mostró como lo esperábamos, la existencia de una tuberculosis pulmonar de tipo infundibular diseminado y la existencia de un tubérculo en la calota peduncular derecha, ocupando el emplazamiento del núcleo rojo.

Examen macroscópico. Cerebro: el aspecto es normal, se notan ligeras adherencias de la dura madre. Existe aracnoiditis de la base y adherencias que engloban el espacio opto-peduncular, encerrando los vasos de la base, la región pedúnculo-protuberancial, el quiasma óptico y los tercer y cuarto pares craneales en ambos lados.

Cerebelo: normal.

Un corte pasando por el tercio superior de la protuberancia permite constatar una asimetría entre la hemicalota derecha y la hemicalota izquierda, la derecha es más grande. El acueducto de Silvio, ligeramente dilatado a ese nivel, está desviado hacia la izquierda y el lado derecho se encuentra comprimido. En un corte pasando por el tercio inferior de la protuberancia, no se constata nada anormal. La protuberancia, los pedúnculos cerebelosos medios y el vermís son de aspecto sensiblemente normal.

Corte vértico-frontal de Charcot. Se constata dilatación de los ventrículos lateral y medio, la dilatación es más neta a nivel del cuerno frontal izquierdo. Los núcleos grises centrales son normales. El tercer ventrículo se encuentra dilatado. Existe dilatación considerable en los cuernos occipitales del ventrículo lateral.

El pedúnculo cerebral derecho se nota más voluminoso que el izquierdo, a su nivel existe un tubérculo que se extiende hasta la región subóptica.

Los cortes del tronco cerebral muestran que el tubérculo se extiende a todo el pedúnculo cerebral derecho; desde la región subóptica hasta la protuberancia sin alcanzarla sin embargo. El mayor espesor del tubérculo se encuentra a nivel de la altura del núcleo rojo, éste ha sido completamente destruido, así como las formaciones adyacentes, a este nivel el tubérculo rechaza el rafe hacia el hemipedúnculo izquierdo. La hipófisis es normal.

Los ganglios tráqueo-bronquicos se encuentran calcificados. Pulmón izquierdo: se encuentran numerosos focos de caseificación que ocupan todo el campo pulmonar, de 4mm. p. 4mm. de extensión en mediana. Se nota un foco mucho más voluminoso en la región peri-hiliar. Pulmón derecho: se notan focos análogos de caseificación pero el proceso es más extenso, y la confluencia de los focos mucho más avanzada. Corazón, normal.

Los demás órganos no fué posible examinarlos,

EXAMEN HISTOLOGICO

Se prelevan bloques que comprenden: la corteza rolándica, la primera y segunda circunvoluciones frontales, la región mesencéfalo sub-óptica y todo el tronco del cerero. Las piezas son incluidas a la celoidina y coloreadas por los métodos corrientes: Hematoxilina-eosina, Loyez, Nissl, impregnación argéntica (Método de Reumont modificado por Trelles).

La corteza cerebral tanto en la región rolándica como en la frontal muestra caracteres mielo y cito arquitectónicos normales, en acuerdo con la edad de la paciente. Es de notar únicamente la frecuencia de productos de desintegración, en forma de cuerpos amiláceos, en el centro oval.

Los núcleos grises centrales son normales, sus sistemas mielínicos aferentes y eferentes, así como la capsula interna presenta un aspecto sensiblemente normal.

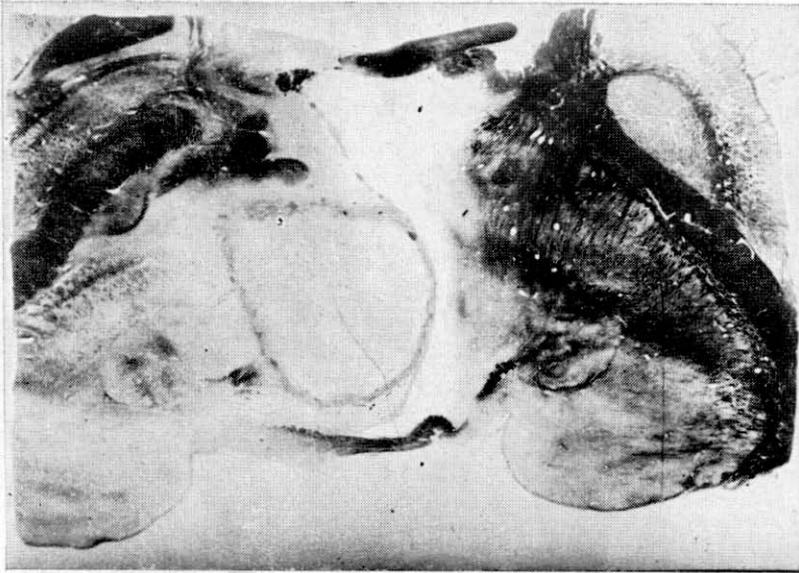


Fig. 4.—Polo superior del tubérculo en la región sub-óptica. (Método de Loyez). El tubérculo hace ligera saliente en la pared del tercer ventrículo y destruye la parte diencefálica del Núcleo Rojo. Integridad del cuerpo de Luys de la comisura blanca posterior.

En la frontera mesencéfalo sub-óptica derecha se observa el polo superior de tuberculoma que hace ligera saliente en la parte inferior de la pared del ventrículo medio, pero la comisura blanca anterior como la posterior están indemnes, el Asa Lenticular y el Cuerpo de Luys ofrecen caracteres normales.

Los diversos cortes practicados a diferentes alturas del tronco cerebral permiten apreciar exactamente las dimensiones del tuberculoma, las regiones destruidas y las degeneraciones secundarias.

El tuberculoma se extiende en altura a través de todo el pedúnculo cerebral, desde el entrecruzamiento de Wernekink hasta la región sub-óptica. En

ningún momento depasa los límites de la hemicalota derecha, como lo muestra el examen microscópico siempre está separado del pié por el Locus Niger. En algunos cortes el tumor parece invadir el pié, pero repetimos que en realidad lo respeta. Este está comprimido, disminuído de volumen, pero no hay lesión piramidal. A nivel de su mayor extensión transversal el tuberculoma alcanza el rafé mediano, y por delante comprime fuertemente el Locus Niger, lateralmente invade los dos tercios de la formación sensitivo-sensorial, atrás alcanza la substancia reticulada peri-silviana, rechazando el tubérculo cuadrigémino co-

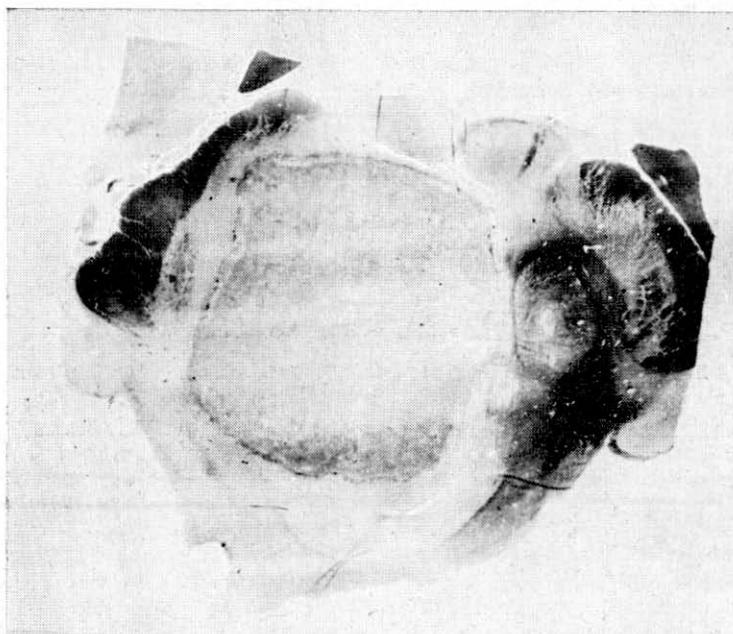


Fig. 5.—Región media del mesencéfalo. Desarrollo máximo del tubérculo. Integridad de la vía piramidal. (Método de Loyez).

respondiente. Notemos que tanto el núcleo del tercer par como la cintilla longitudinal están indemnes, pero que las raicillas del motor ocular común están lesionadas.

En definitiva, a nivel de sus mayores dimensiones transversales, ocupa la casi totalidad de la hemicalota derecha, destruyendo completamente el núcleo rojo, su cápsula, el segmento interno de la cinta de Reil, y las estrías medulares profunda, media y externa de los tubérculos cuadrigéminos anteriores y posteriores. Por otra parte, desplaza el acueducto de Silvio hacia atrás y a la izquierda, pero no llega a obliterar su luz. En fin, rechaza hacia atrás los tubérculos cuadrigéminos derechos y hacia adelante el Locus Niger.

El tuberculoma destruye además del núcleo rojo y su cápsula externa, las raicillas del motor ocular común derecho y parte de la sustancia reticulada.

Desde el punto de vista histológico se trata de un tuberculoma con una zona central caseificada alrededor de la cual se agrupan y organizan una serie

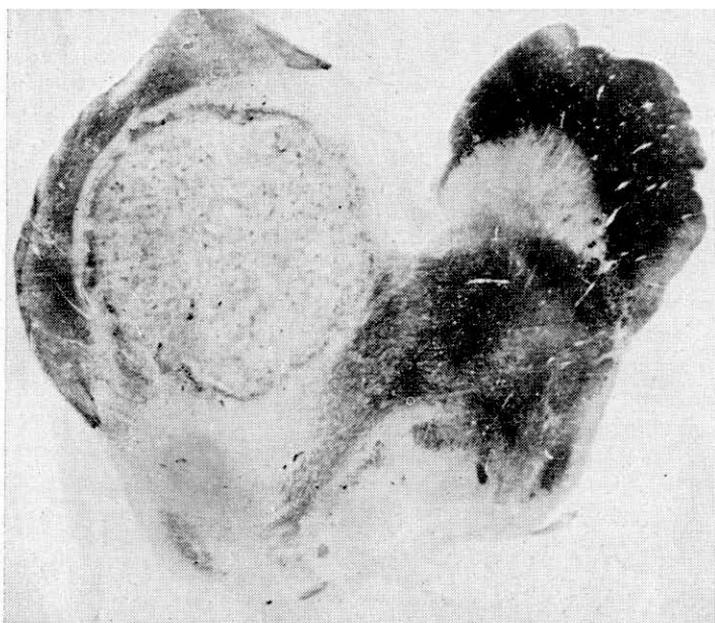


Fig. 6.—Región baja del mesencéfalo. Integridad de la vía piramidal.

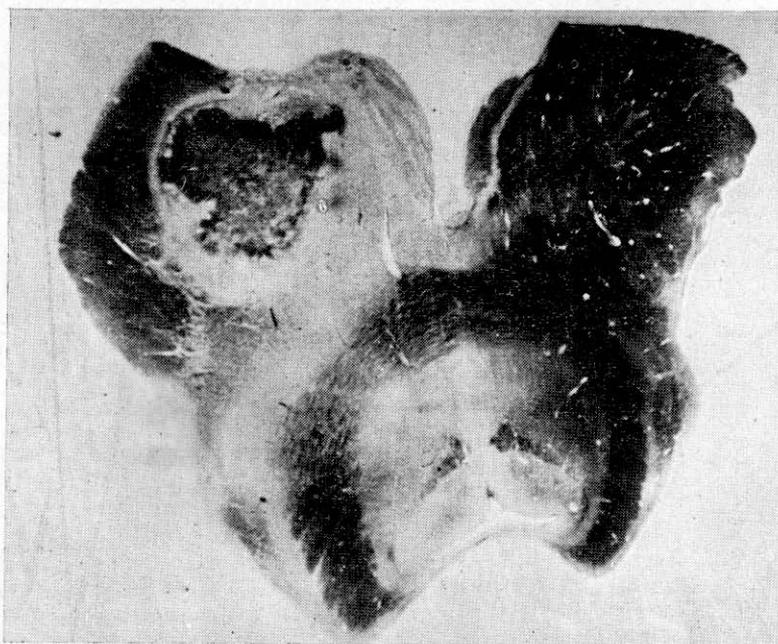


Fig. 7.—Entrecruzamiento de Wernekink. Laminamiento del Locus Niger. Integridad de la vía piramidal. Polo inferior del tubérculo.

de folículos tuberculosos a tendencia extensiva; rodeada por una área reaccional con fuerte infiltración linfocitaria. Es de notar la rareza de células gigantes que contrasta con el gran número de ellas en casos semejantes.

Degeneraciones secundarias

El haz piramidal presenta en la protuberancia, en el bulbo y en la médula caracteres normales.

El pedúnculo cerebeloso izquierdo está disminuido de volumen. Pero no hay atrofia del hemisferio cerebeloso izquierdo.

La degeneración del haz central de la calota homolateral es neta, se la aprecia con toda claridad en la protuberancia y en el bulbo donde forma un verdadero anillo peri-olivario completamente desmielinizado, como se aprecia en las microfotografías Nos. 10 y 12.

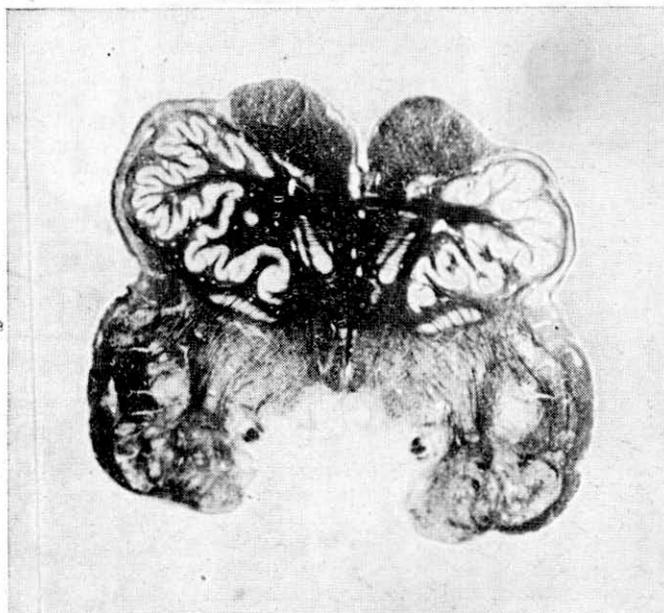


Fig. 8.—Región alta del bulbo. Degeneración total del haz central de la calota derecha, disminución del vellocino olivario. Integridad de las pirámides.

La oliva bulbar derecha presenta una ligera disminución de su red miélica intraciliar, la lámina de sustancia gris no presenta aumento apreciable, salvo en el polo terminal, inferior, donde se observa un comienzo de estado pseudo-hipertrófico sin modificación marcada del tamaño ni del número de sus elementos celulares.

En la región correspondiente al haz olivo-espinal derecho en la médula cervical alta se nota una zona de desmielinización. No ha sido posible poner en evidencia una degeneración del haz rubro-espinal. En las zonas en que se le localiza habitualmente (de acuerdo con la anatomía comparada), no hemos podido comprobar ninguna degeneración.

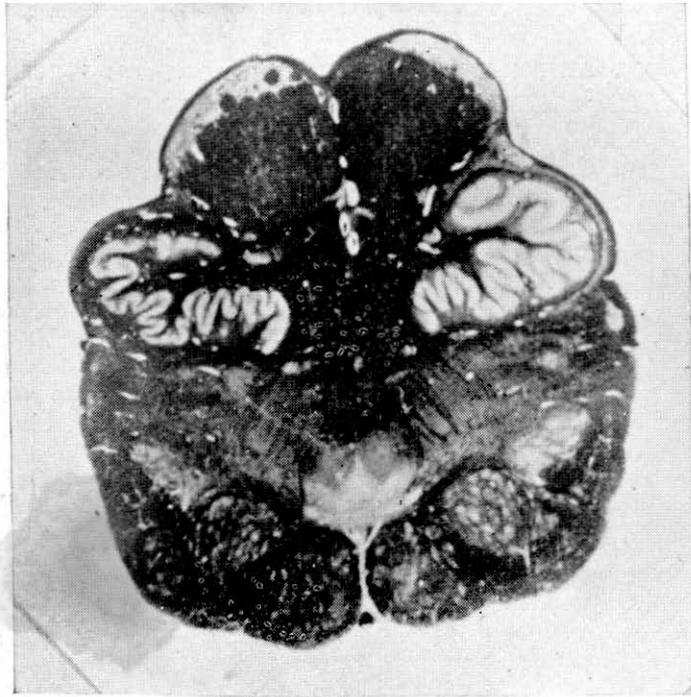


Fig. 9.—Bulbo a nivel del obex. Degeneración total del Haz Central de la Calota y comienzo de estado pseudo-hipertrófico de la lamina lateral de la oliva derecha.

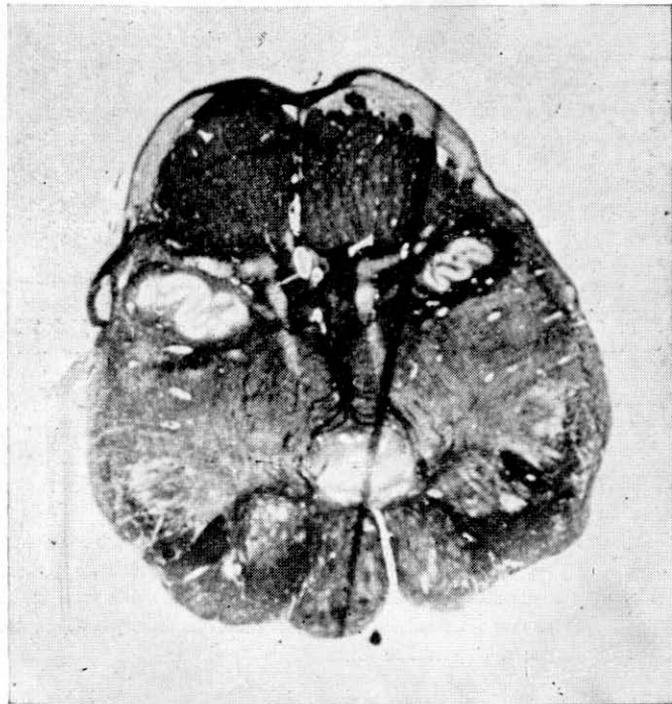


Fig. 10.—Bulbo a nivel del entrecruzamiento piniforme. (Fotografía invertida). Degeneración de la oliva derecha.

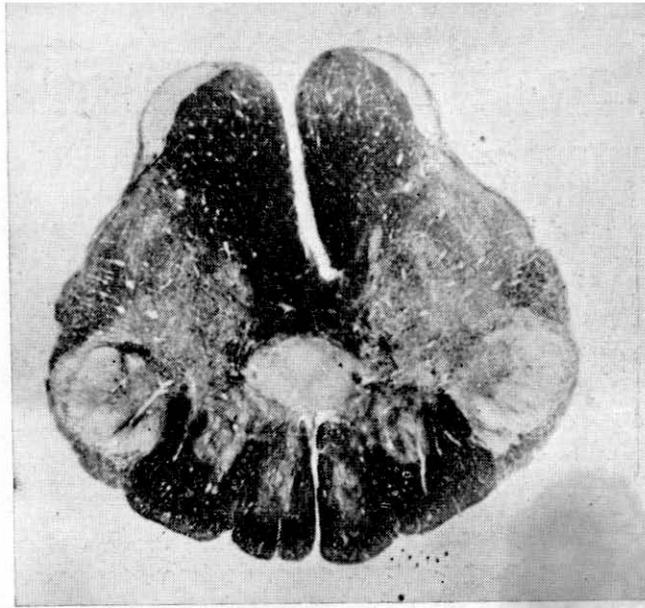


Fig. 11.—Bulbo a nivel del entrecruzamiento piramidal. Degeneración del Haz de Helweg derecho.

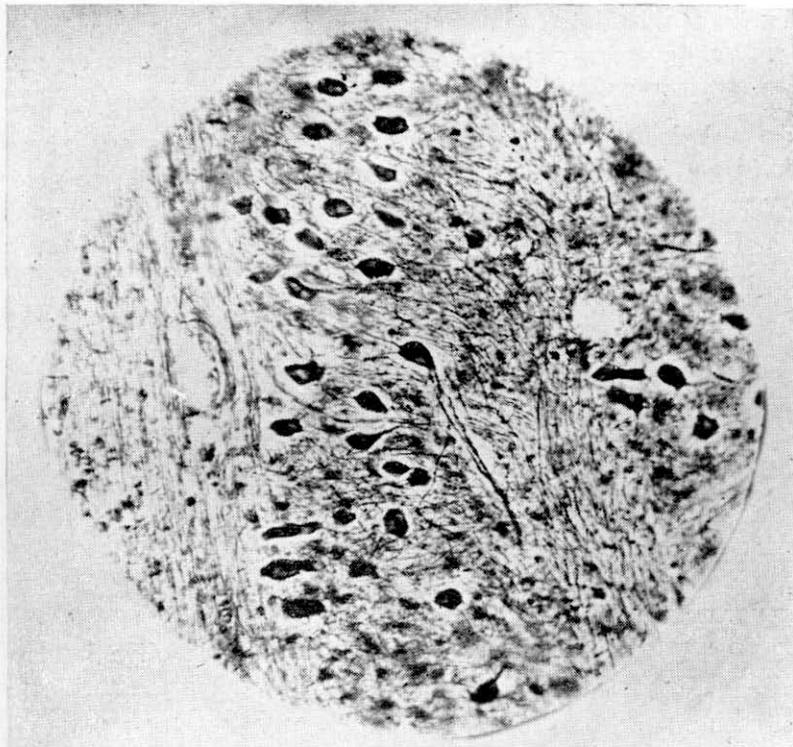


Fig. 12.—Células olivares de la lámina lateral. Ausencia de hipertrofia verdadera. Notar a la izquierda la degeneración de las fibras del Haz Central de la Calota. (Método de Reumont Trelles).

En resumen, una niña de 2 años, hasta entonces en buena salud, presenta movimientos anormales en el miembro superior izquierdo que invaden luego el miembro inferior del mismo lado y se acompañan de torpeza matriz. Más tarde se presenta una parálisis del motor ocular común y comienza a evolucionar una tuberculosis pulmonar. Seis meses después del comienzo presenta al examen un síndrome de Benedikt típico; parálisis del óculomotor común derecho; movimientos espontáneos coreiformes en el hemicuerpo izquierdo, hemiparesia izquierda.

Los movimientos anormales que desaparecen durante el sueño nunca invadieron la extremidad cefálica y eran mucho más marcados en el miembro superior que en el inferior. En este último e desorden muscular incesante e intenso, de tipo coreico en la extremidad distal, respetaba la raíz. En el miembros superior tanto la raíz como la extremidad del miembro estaban animadas de sacudidas y oscilaciones incesantes, bruscas, que no se podían identificar completamente a la corea ni al hemibalismo, aunque tenían de los dos. Estos movimientos anormales eran tan intensos que fatigaban a la enfermita quien pasaba la mayor parte del tiempo en retener el miembro izquierdo con la mano válida.

En el lado izquierdo existía una hipertonia neta, que aumentaba con la acción y en la marcha, hipertonia responsable en parte de la torpeza matriz. No se pudo poner de manifiesto signos piramidales ni sensitivos, durante los tres meses que estuvo hospitalizada.

Al punto de vista anatómico existe un tubérculo en el hemipedúnculo derecho que destruye totalmente el Núcleo Rojo derecho y las raicillas del IIIer par homolateral, comprime el Locus Niger pero respeta el haz piramidal; el tuberculoma rechaza hacia atrás el cuerpo cuadrigémino y el rafé mediano hacia la izquierda, comprime e acueducto de Silvio y ocasiona una dilatación ventricular moderada. Aunque estrictamente localizado en la hemicalota peduncular derecha el tuberculoma depasa ligeramente los límites del núcleo rojo en su polo superior. Como degeneraciones secundarias se aprecia la disminución de volumen del pedúnculo cerebeloso superior izquierdo, la degeneración total del haz central de la calota derecha y un comienzo de pseudo-hipertrofia del polo inferior de la olíva bulbar correspondiente. No se aprecia degeneración del haz rubro-espinal.

El caso que acabamos de resumir: parálisis total del óculo-motor común derecho, hemiparesia izquierda con movimientos involunta

rios marcados e hipertonía, es conforme en todos sus síntomas al cuadro aislado por Moritz Benedikt, sería pues superfluo discutir el diagnóstico. La ausencia de lesión del haz piramidal contrastando con la destrucción del núcleo de Stilling hace que este caso se integre naturalmente entre los síndromes del Núcleo Rijo y debe ser considerado como un síndrome alterno con movimientos involuntarios coreiformes e hipertonía que Souques, Crouzon y Bertrand homologan al síndrome de Benedikt.

En efecto, en nuestro caso la sintomatología no presentaba en ninguna forma los caracteres de los trastornos debidos a lesiones del haz piramidal. La contractura intensa, era maleable, sin provocar limitación de los movimientos, tal como la que se observa en las perturbaciones del sistema motor extra-piramidal.

En lo que se refiere a la hemiparesia parece que no se puede en este caso invocar como lo hacen Souques, Crouzon y Bertrand la detención del desarrollo, el déficit motor se presenta de manera independiente de esta causa. En efecto, no se constata aún detención en el desarrollo de los miembros izquierdos. La hipertonía podría invocarse como causa de molestia en la actividad cinética, pero en este caso la disminución de la fuerza era neta en posición de pié; mientras que el cuerpo era fácilmente sostenido sobre el miembro inferior derecho, lo era con extrema dificultad sobre el izquierdo. No creemos que la perturbación fuese debida a los movimientos involuntarios, porque no eran lo suficientemente intensos en el miembro inferior, y además el déficit motor no estaba en relación con el carácter de éstos. Nos parece que la génesis de la hemiparesia hay que buscarla, nó en "las otras causas" posibles que mencionan los autores que aludimos sino, en la lesión misma del núcleo rojo en el niño, punto este que desarrollamos más adelante.

En nuestro caso como en la mayor parte de las observaciones publicadas, (salvo la de Massary, Bertrand, Boquien y Joseph), que no es un caso de los más típicos la extremidad cefálica no fué interesada por el desorden muscular. Este hecho debe ser recalcado pues se sabe que en los síndromes coreicos, en el hemibalismo la agitación muscular puede interesar los músculos faciales. Por otra parte debe recordarse que existe un síndrome mioclónico estrictamente localizado a la musculatura facio-digestivo-respiratoria; es decir, el síndrome de las mioclonías velo-palato-laríngeas debido a una alteración de sistemas en conexión con el núcleo rojo, pero lesión en el polo opuesto : rubro-olivo-dentado.

La sudación e hipertermia notados están probablemente en relación con la extensión del polo superior del tubérculo a la región sub-óptica o sinó con la distensión del ventrículo medio. En cuanto a la ligera paresia facial derecha no encontramos explicación satisfactoria, ya que anatómicamente los núcleos y raíces intra-protuberanciales están normales.

Desde el punto de vista anatómico este caso merece algunas consideraciones de interés. A pesar de tratarse de un tubérculo y que en estas condiciones no se pueda, como en los viejos focos hemorrágicos o malácicos, eliminar completamente la posibilidad de fenómenos compresivos, creemos que se le pueda utilizar para discutir ciertos problemas anatómicos de actualidad. El tubérculo bien encapsulado destruye totalmente el núcleo rojo, desbordándolo ligeramente pero sin interesar el Locus Niger ni el cuerpo de Luys.

El haz central de la calota está completamente degenerado en toda su altura, pero esta degeneración no determina la degeneración hipertrófica de la oliva bulbar, aunque el polo inferior de este núcleo muestra un comienzo de estado pseudo-hipertrófico pero sin verdadera hipertrofia de las células olivares. Este hecho es conforme a la regla, ya que se sabe que las lesiones del haz central de la calota, en un punto cualquiera de su trayecto, ocasionan una degeneración descendente de sus fibras con degeneración transsináptica de la oliva bulbar, hecho conocido desde los trabajos clásicos de Pierre Marie y Charles Foix. Pero el sitio de la lesión tiene una importancia capital como lo recuerdan Hillebrand, Chavany y Trelles, sobre la modalidad de la degeneración olivar :

Si la lesión focal es alta, por encima del entrecruzamiento de Wernekink e interesa el núcleo rojo o su cápsula, la degeneración del haz central de la calota es seguida de una desmielinización olivar simple.

Si la lesión focal corta el haz central de la calota por debajo del entrecruzamiento de Wernekink, queremos decir en su trayecto protuberancial, entonces se produce una hipertrofia de la oliva con verdadera hipertrofia celular del tipo individualizado por Lhermitte y Trelles.

Este hecho muestra que, como lo había previsto ya André Thomas en 1903, el Haz Central de la Calota recibe en el curso de su trayecto protuberancial nuevos contingentes de fibras. Hecho que ha podido ser verificado anatómicamente por uno de nosotros

(1) y más tarde por Nicolesco. Esta particularidad explica cómo las mioclonías velo-palato-laringeas se producen en las lesiones protuberanciales del haz central de la calota y nó en las lesiones altas, hecho sobre el cual insiste también recientemente André-Thomas (1936).

¿Qué origen tiene el contingente de fibras que vienen a incorporarse al haz central de la calota en el curso de su pasaje protuberancial? Aunque no poseemos documentos anatómicos que lo prueben, creemos que esas fibras no son sino las ramas descendentes de las fibras del pedúnculo cerebeloso superior después del entre cruzamiento de Wernekink, fibras descritas por Cajal, olvidadas desde entonces. Si esta hipótesis es justa, el mecanismo de las mioclonías velo-palato-laringeas por lesión protuberancial se esclarece. Pero es otro problema, que será objeto de un trabajo ulterior por uno de nosotros.

No ha sido posible en nuestro caso, como en los de los autores que nos han precedido seguir la degeneración del haz rubro-espinal. Recientemente André-Thomas a propósito de un caso, que resumimos más adelante, ha hecho un examen crítico de los raros casos en que el haz ha podido ser identificado (casos de Holmes, de Collier y Buzzard, de Dimitri) y concluye que ninguno de ellos es demostrativo: "en ningún caso se ha podido demostrar, como en el animal, la existencia de un haz que toma su origen en el núcleo rojo y puede ser seguido en toda la altura de la médula, en el cordón lateral, en el área del haz piramidal. Es verdaderamente sorprendente que si ese haz existe regularmente en el hombre, ninguna fibra degenerada haya podido ser seguida, en nuestro caso, a travez de las regiones que sigue en el animal".

EL PROBLEMA ANATOMICO

Hasta la memoria fundamental de Souques, Crouzon y Bertrand era clásico considerar el síndrome de Benedikt como debido a una lesión que dañaba conjuntamente el haz piramidal, las raicillas del motor ocular común y la calota peduncular, noción que se puede encontrar todavía en algunos manuales de Neurología; este síndrome no sería sino un síndrome de Weber complicado con movi-

(1) J. O. Trelles : Les Ramollissements Protuberantiels, Pág. 30 y 229. G. Doin Edit. Paris 1935.

mientos anormales. Contra este dogma se elevaron vigorosamente los autores arriba mencionados, basándose en un caso anatomo-clínico y en el examen de los casos precedentemente publicados, que muestran la ausencia de signos piramidales y la integridad de la vía piramidal. Según Souques, Crouzon y Bertrand es pues necesario hacer la "revisión del Síndrome de Benedikt".

Nos parece útil recordar, resumidas, las observaciones reunidas por los autores franceses, a cuya monografía tomamos largos préstamos. Según ellos la primera observación se debe a Archambault en 1877:

Este autor publica la historia de un niño de tres años que presenta una parálisis del óculo-motor común derecho que coexiste con una hemiparesia izquierda; el enfermito tiene además una parálisis facial izquierda muy ligera; la hemiparesia se acompaña de contractura y temblor de brazo y pierna. Los miembros izquierdos, en semiflexión, se encuentran animados de pequeñas sacudidas, de una especie de temblor poco acentuado cuando el miembro está en reposo, pero que se intensifica cuando se le imprime movimientos pasivos o cuando el niño trata de servirse de él. En la autopsia "se constata en el lado derecho la existencia de un tumor rojo grisáceo (tubérculo) del volumen de una avellana, duro, con asiento en el pedúnculo cerebral mismo.

Henoch y Grawitz en 1883, transcriben un caso en el cual existe:

Parálisis completa del tercer par de un lado y en el lado opuesto movimientos involuntarios, espontáneos comprometiendo todos los músculos de la mitad del cuerpo, semejan tanto al temblor como a la convulsión, desaparecen únicamente durante el sueño. La autopsia muestra la existencia de un tubérculo en el pedúnculo cerebral.

En el paciente de Wallemberg (1887), después de un ataque, se instala una hemiplegia izquierda y se produce desviación del ojo derecho hacia afuera:

El examen practicado seis meses más tarde muestra el brazo izquierdo atrofiado, en adducción contra el tórax, el antebrazo flexionado en ángulo recto, las primeras falanges de los dedos flexionadas, las otras extendidas. En el miembro inferior izquierdo el pie se encuentra en varo equinismo. La fuerza se encuentra disminuída en el lado izquierdo. No existe modificación de los reflejos. Los dedos se encuentran animados de movimientos atetoides. A la autopsia: un pequeño quiste, del tamaño de un guisante, en la calota del pedúnculo derecho, el diámetro mayor que era de 8/5 mm. se encuentra en un corte que pasa por el medio de los tubérculos cuadrigéminos anteriores. Se encuentra rodeado de una cápsula de tejido conjuntivo y destruye una gran parte del

núcleo rojo, una parte del lemniscus medio, las raíces del óculo-motor y un fragmento del tercio medio del locus niger.

En 1889 Moritz Benedikt, basándose en tres observaciones de las cuales una con autopsia, describe una forma particular de temblor que "parece constituir un tipo clínico definido y que posee una localización bien determinada" se trata de un síndrome caracterizado por una hemiparesia, con parálisis cruzada del motor ocular común y temblor en las extremidades paresiadas.

La observación principal de Benedikt se refiere a una criatura de cuatro años, que presenta cefalalgias durante cuatro semanas, al cabo de las cuales aparece ptosis del lado derecho. Seis meses más tarde, en el momento del examen, se constata también en el lado derecho parálisis del motor ocular común y en el lado izquierdo parálisis del recto externo. La cabeza se encuentra desviada hacia la izquierda, pero la actitud anormal puede ser corregida fácilmente. La mano izquierda presenta sacudidas que semejan el temblor, la pierna extendida, se encuentra casi continuamente en movimiento, imprimiéndole ciertos desplazamientos, se provoca un temblor en sacudidas. El niño camina pero no puede ir lejos. En la cara los músculos del labio inferior se encuentran netamente paralizados en el lado izquierdo.

El examen del fondo del ojo muestra una neuroretinitis en el lado derecho y en el izquierdo.

El dos de junio se produce una crisis de epilepsia, durante los días siguientes los ataques se reproducen. Cuando el niño camina titubea como un hombre ebrio. El deceso se produce el 12 de julio.

"En la autopsia se encuentra una serie de tubérculos en el lóbulo frontal: en la circunvolución marginal y en el cuneus; en el lado derecho se encuentra un tubérculo en la parietal ascendente y otro en el gyrus cinguli. Además: un tubérculo, del tamaño de una avellana en el borde externo del hemisferio izquierdo del cerebelo, el que se adhiere a la dura madre. En fin un tubérculo más grueso, que tiene el volumen de un huevo de paloma, ocupa la cara inferior del pedúnculo derecho. Se extiende hasta la lámina perforada posterior, cabalga sobre la cintilla óptica, que la presión ha distendido y destruye el motor ocular común del lado derecho. El pedúnculo cerebral izquierdo se encuentra repelido hacia afuera. Este tubérculo remonta en el espesor del tubérculo cuadrigémino derecho muy distendido, una delgada lámina lo separa del ventrículo medio, penetra luego en el ventrículo lateral a nivel de la capa óptica, de la cual los dos tercios posteriores se encuentran repelidos hacia afuera. Los ventrículos dilatados contienen un líquido sanguinolento.

Los accesos epilépticos se explican según Benedikt por los tubérculos de la corteza cerebral. La neuroretinitis puede ser atribuida a los del cerebelo sea a las otras diversas lesiones; la marcha titubeante es debida probablemente a las alteraciones del cerebelo.

Queda nuestro síndrome: temblor con parálisis cruzada del tercer par. "Es debida a mi parecer, dice Benedikt, al tumor que ocupa el pedúnculo cerebral".

Benedikt, basándose también en los otros dos casos sin autopsia trata sobre todo de explicar el mecanismo del temblor, y piensa que este es debido, a una lesión que tendría asiento en el pedúnculo cerebral, a nivel de la altura del núcleo del motor ocular común. Las diversas formas de temblor, el de la enfermedad de Parkinson, el de la esclerosis en placas o del síndrome que describe, serían debidas según él, a la extensión de la lesión y el sentido en que se desarrolla el proceso.

En la historia transcrita por Bouveret y Chapotot (1892) se trata de una mujer de 22 años que presenta una hemiplegia izquierda, en quien poco tiempo después aparece una parálisis de los dos motores oculares comunes. Los miembros derechos se encuentran animados de movimientos coreicos, agitación motriz que desaparece durante el sueño. Al cabo de cuatro meses se constata una hemiplegia bilateral y oftalmoplegia interna y externa casi completa en ambos lados. La muerte se produce poco tiempo después. No mucho antes del desenlace los movimientos involuntarios habían desaparecido. En la autopsia se constata un tubérculo a nivel del pie de la segunda frontal. En el corte de los pedúnculos cerebrales aparece un tumor de naturaleza tuberculosa, formado de dos masas caseosas resistentes, del volumen de una avellana, que sobresalen en el corte. Una de ellas ocupa el pedúnculo derecho, que ha sido destruido casi completamente, sobresale en el cuerno occipital del ventrículo lateral, bajo el acueducto de Silvio donde ha destruido la substancia gris, hacia abajo sobrepasa apenas el borde superior de la protuberancia. La otra masa ocupa la región mediana y posterior de la superficie de sección de los pedúnculos. Todas las otras regiones del encéfalo se encuentran sanas.

El caso de Kolisch (1893) se refiere a una niña de 8 años, en la que después de un traumatismo, se constata parálisis bilateral y parcial de ambos nervios motores oculares comunes, hemiparesia en el lado izquierdo, hemicorea de los miembros y del cuello del mismo lado:

Los movimientos voluntarios de la risa y el llanto ponen en evidencia una parálisis facial la que no se manifiesta durante el reposo. No se constatan signos de una verdadera parálisis motriz. El pie izquierdo se encuentra en equinismo. Los reflejos tendinosos son muy vivos en ambos lados, más en el lado izquierdo. No existe el signo de Babinski. Existe ataxia evidente de los miembros izquierdos. En la autopsia se encuentra, en el pedúnculo derecho, un tubérculo del tamaño de una nuez, que ocupa el territorio del núcleo rojo derecho y del lemniscus y se extiende del acueducto de Silvio hasta el locus Niger.

En la observación de *Touche* existe oftalmoplegia de ambos lados. Algunos días antes de la muerte sobrevinieron movimientos involuntarios del miembro superior derecho, con ritmo lento o acelerado.

Eran casi exactamente los movimientos de un director de orquesta dando la medida. Los miembros inferiores se encuentran contracturados en extensión, lo que impide obtener el reflejo rotuliano. No existe clonus ni signo de Babinski. En la autopsia se constata un tumor de la región peduncular, del tamaño de una nuez, que engloba todo el piso superior de los pedúnculos, incluyendo los tubérculos cuadrigéminos, pero sin alterar el pie del pedúnculo. Existe además un foco hemorrágico reciente del tamaño de una avellana, en la capa óptica izquierda.

En el caso de *Halban e Infeld (1902)* se trata de una niña en la cual los trastornos aparecen a la edad de diez meses.

En el examen, 15 años después, se constata parálisis de los dos motores oculares comunes y paresia espástica de todo el lado derecho del cuerpo. Los movimientos activos del brazo y de la mano son imposibles. El miembro superior derecho, completamente atrofiado, presenta una fuerte contractura. El miembro inferior se encuentra menos afecto. Los reflejos tendinosos son mucho más vivos en el lado derecho que en lado izquierdo, el reflejo patelar es clónico. No existe signo de Babinski. En los miembros del lado derecho existen movimientos involuntarios, movimientos atetoides en los dedos de las manos y en los pies. No existen trastornos de la sensibilidad. No hay ataxia evidente. En la autopsia se constata, un tubérculo calcificado, en la calota del pedúnculo cerebral izquierdo, que destruye el núcleo rojo en toda su extensión, las raíces del tercer par, una parte del lemniscus medio, la comisura de Meynert y una parte del haz longitudinal posterior. El cuerpo estriado, el tálamo y el pie del pedúnculo se encuentran intactos.

En el caso de *Astros y Hawt Korn (1902)* existe parálisis del motor ocular común derecho. En el lado derecho los miembros están animados de movimientos involuntarios espontáneos y existe contractura:

En el miembro superior el brazo se encuentra pegado al cuerpo, el antebrazo en flexión y pronación, los dedos en media flexión. Los movimientos involuntarios se presentan bajo forma de temblor y de atetosis asociados: balanceo rítmico del antebrazo y de la mano de adentro hacia afuera y viceversa, a menudo la dirección y amplitud cambia.

En los músculos extensores del antebrazo existen sacudidas que se suceden sin interrupción desde el codo hasta los dedos. El miembro inferior se encuentra en extensión, los dedos de los pies en media flexión constante, los movimientos consisten en un temblor rítmico, en forma de pequeños movimientos

alternativos de flexión y de extensión, menos marcados que en el miembro superior. Existe cierto grado de impotencia en los miembros izquierdos, pero no parecen verdaderamente paralizados. El reflejo tendinoso del triceps braquial es muy difícil de investigar. En el miembro inferior izquierdo los reflejos tendinosos se encuentran muy exagerados pero también lo están en el lado derecho. No existe signo de Babinski. La autopsia revela la existencia, de un gran tubérculo, ligeramente reblandecido en el centro, del volumen de una cereza, contenido en el espesor del pedúnculo cerebral derecho, del cual ocupa casi todo el piso superior y apenas la séptima parte del piso inferior, en su parte interna.

En el estudio anatómico de Pierre Marie y Guillain, de un caso observado por Dejerine se trata de un enfermo en el que a la edad de dos años, después de convulsiones se instala una hemiplejía izquierda.

El examen practicado por M. Dejerine 32 años más tarde, en 1887, mostraba una hemiplejía cerebral infantil. Existe detención del desarrollo de toda la mitad izquierda del cuerpo (comprometiendo cara, tronco y miembro) que presenta movimientos constantes de flexión y extensión en los dedos y en la muñeca, del brazo sobre el antebrazo y movimientos de adducción y abducción del brazo sobre el tórax. Movimientos espasmódicos del mismo lado inclinan la cabeza sobre el hombro izquierdo. La lengua se encuentra ligeramente disminuida de volumen en el lado izquierdo. El velo del paladar y la úvula están desviados hacia el lado derecho. La agudeza del ojo izquierdo es normal, con el ojo derecho puede contar los dedos a un metro cincuenta de distancia. En el lado derecho la pupila en midriasis no reacciona a la luz ni a la convergencia. Existe extrabismo divergente en el mismo lado. A la izquierda las dimensiones de la pupila y las reacciones son normales. El fondo del ojo es normal. El enfermo murió en el año 1900 a la edad de cincuenta años. La autopsia muestra una lesión bien localizada en el núcleo rojo del lado derecho.

Este núcleo y su cápsula han sido completamente destruidos. El pie del pedúnculo, el Locus Niger, las otras regiones del pedúnculo cerebral, son absolutamente normales. En cortes que interesan la región subóptica, se ve que la lesión no existe a este nivel, la que se encuentra, pues, netamente localizada en el núcleo rojo.

Infeld transcribe en 1908 la observación de un hombre de 70 años el que desde la edad de 5 años presenta:

Una parálisis total de los músculos del ojo derecho, parcial en los músculos del ojo izquierdo y una hemiplejía espástica en el lado derecho. El desarrollo de los músculos de esta lado es incompleto. En el mismo lado existen movimientos involuntarios de tipo coreico, que son exagerados por los movimientos intencionales. Los reflejos tendinosos son clónicos. No existe signo de Babinski. La autopsia revela la existencia de una pequeña concreción en el núcleo rojo izquierdo. Las vías piramidales se encuentran completamente intactas.

Guillain, Peron y Thevenard presentan en 1927 la historia de una enferma que presenta un síndrome alterno : parálisis del tercer par derecho, hemisíndrome cerebeloso alterno con temblor monopléjico del miembro superior:

Los autores insisten sobre la actitud anormal del miembro superior izquierdo, sobre los movimientos involuntarios lentos, regulares, variados (3 a 4 por segundo), que recuerdan el temblor parkinsoniano, sobre la existencia de dismetría y adiadococinesia en el mismo miembro. La fuerza se encuentra ligeramente disminuída, se constata hipertonia en el miembro superior izquierdo. En el mismo los reflejos tendinosos parecen un poco más vivos. En el miembro inferior izquierdo el reflejo rotuliano es ligeramente pendular. No existe ni clonus ni signo de Babinski. En 1929 E. de Massary, I Bertrand, Boquien y Joseph publican los resultados de la autopsia practicada en este caso. Constatan en la calota del pedúnculo cerebral derecho, una lesión en foco de carácter necrótico. Esta lesión alcanza hacia arriba el polo inferior del núcleo rojo, hacia adelante el tercio interno del Locus Niger, hacia adentro llega hasta la extremidad derecha de la comisura de Wernekink. El foco llega hasta el haz longitudinal posterior y destruye los grupos nucleares del motor ocular común. Alcanza la extremidad interna del lemniscus medio y el haz central de la calota. El pie del pedúnculo no presenta ninguna lesión degenerativa.

La observación anatómico-clínica que publican Souques, Crouzon y Bertrand, en su memoria sobre "revisión del síndrome de Benedikt," se refiere a una enferma cuya historia clínica fué publicada por primera vez en 1900 por Gilles de La Tourette y Jean Charcot. En 1925 el estado de la misma enferma fué objeto de un trabajo de Souques, Casterán y Baruk.

La historia de la enferma es la siguiente: a la edad de dos años durante el curso de un estado cerebro-meníngeo de naturaleza indeterminada, se produce bruscamente, parálisis del lado izquierdo y desviación del ojo derecho hacia afuera. La niña puede caminar poco tiempo después, pero difícilmente, sobre la punta de los pies. Los movimientos involuntarios aparecen dos años más tarde, invaden a la vez todo el lado paresiado, ligeros al comienzo, se acentúan progresivamente. En el examen practicado en 1925 se constata pequeñas sacudidas clónicas en los músculos de la cara. En el lado izquierdo existe una discreta parálisis con contractura ligera. Existen trastornos ligeros en la deglución de los líquidos, pero no hay parálisis evidente del velo.

En el miembro superior la actitud es la siguiente: el hombro se encuentra ligeramente elevado, antebrazo en flexión, dedos fuertemente flexionados. Los movimientos involuntarios son amplios, bruscos, irregulares, coreiformes en cierta forma, sin embargo tienen una dirección constante, son ritmados y me-

nos extendidos que los movimientos coreicos corrientes. La muñeca, la mano y los dedos no presentan movimientos involuntarios, con excepción del auricular que presenta sacudidas de flexión y de extensión. La contractura es extremadamente marcada, se la puede vencer parcialmente en el hombro y en la articulación del codo, pero la extensión de la muñeca es imposible, los dedos pueden ser tirados incompletamente. Los movimientos voluntarios son imposibles o limitados, los que pueden ejercitarse son muy débiles; la impotencia funcional es casi completa.

En el miembro inferior el muslo se encuentra en fuerte aducción y ligeramente flexionado sobre la pelvis, la pierna se encuentra ligeramente flexionada sobre el muslo, el pie en varo esquinismo. Los movimientos involuntarios son más acentuados en la pierna que en los otros segmentos del miembro inferior, los movimientos involuntarios son más regulares y menos amplios que en el miembro superior, se aproximan más al temblor que a la coreo-atetosis. La contractura es algo menos marcada que en el miembro superior. Los movimientos pasivos se encuentran más limitados. Los movimientos activos son también limitados. En todos los movimientos la fuerza se encuentra disminuida. La marcha es difícil, claudicante, espasmódica, la enferma en el pie izquierdo puede sólo apoyarse durante un instante.

En la cabeza, salvo las sacudidas clónicas mencionadas, no parecen existir movimientos involuntarios. Sin embargo, según refiere la enferma, en ciertos momentos se producirían sacudidas bruscas del cuello, que serían independientes de todo movimiento propagado. Los movimientos involuntarios del lado izquierdo del cuerpo son continuos y cesan únicamente con el sueño. Son aumentados por los movimientos intencionales, la fatiga y las emociones. Difíciles de clasificar, tienen del temblor y de la coreo-atetosis. Uno de los autores que conocí a la enferma, desde hace treinta años, constata que el carácter de los movimientos no ha variado.

Los reflejos tendinosos, imposibles de investigar en el miembro superior, son difícilmente puestos en evidencia, en el miembro inferior. El reflejo rotuliano no parece exagerado, no hay clónus. El pellizo del dorso del pie no provoca extensión del pie. La existencia del signo del Babinski es difícil de afirmar, en razón de las sacudidas frecuentes de extensión y flexión de los dedos, así como por la extensión, a menudo durable, del dedo mayor. No hay anestesia. Existen algunos trastornos de la sensibilidad subjetiva, calambres en la pantorrilla y artralgias vivas y paroxísticas en el hombro. Los trastornos tróficos consisten en una detención global del desarrollo de los miembros en el sentido de la longitud y del espesor, la amiotrofia es más neta en el miembro superior que en el miembro inferior. No existen trastornos vaso-motores. No se constatan perturbaciones intelectuales.

El examen de los ojos muestra una parálisis incompleta del motor ocular común del lado derecho; desviación del globo ocular hacia afuera, limitación de los movimientos de elevación y descenso y de aducción. No existe ptosis verdadera. La pupila derecha poco dilatada no reacciona a la luz, (reflejo directo y consensual), el reflejo a la acomodación es difícil de afirmar. El fondo de ojo es normal. El ojo izquierdo es absolutamente normal.

En la autopsia se constata una lesión necrótica de la hemicalota derecha emplazada exclusivamente en el núcleo rojo. El núcleo central rúbrico se en-

cuentra completamente destruido, el núcleo latero-ventral lo está casi completamente, el núcleo dorso-mediano presenta un segmento casi indemne. En cuanto al polo superior del núcleo rojo y al cuerpo de Luys se encuentran completamente intactos, así como las diversas formaciones de la región subóptica.

Consecutivamente a esta lesión destructiva se observa atrofia y asimetría de todas las formaciones tegmentales.

El haz rubro-espinal se encuentra manifiestamente degenerado, en su pasaje en la comisura de Forel, pero es imposible seguir su trayecto ulterior hasta la médula.

El haz central de la calota con los múltiples contingentes que lo constituyen : tracto pálido-tegmental, pálido-olivar, pálido-reticular, rubro-olivo-reticular, muestra una degeneración neta que se puede seguir lejos en el bulbo, bastante bien.

La degeneración con carácter retrógrado del pedúnculo cerebeloso superior ha debido acarrear degeneraciones profundas en el hemisferio cerebeloso izquierdo, produciendo a su vez una hemiatrofia del cuerpo restiforme homónimo.

Souques, Crouzon y Bertrand, homologan a las trece observaciones anatómicas anteriores un grupo de doce casos clínicamente análogos en cuanto a los movimientos involuntarios, la fuerza muscular, el tono, los reflejos tendinosos, el signo de Babinski ausente (salvo en el caso de Moutier), pero en los cuales no se han hecho constataciones anatómicas. Estos son los dos casos de Benedikt ya mencionados, un caso publicado por Charcot en 1896, quien da el nombre de Benedikt al síndrome que nos ocupa. Las otras historias clínicas han sido publicadas por Gilles de La Tourette y Jean Charcot (1900); A. Vigouroux y Laignel-Lavastine (1901); Bouchaud (1904); Moutier (1906); Lepold Levi y Pechin (1907); Bichowsky (1911); André-Thomas (1913); Parhon y Devici (1921) y Messing (1928).

Recientemente se han publicado varios casos anatómicos de síndromes del núcleo rojo, pero ninguno de ellos puede integrarse estrictamente en el cuadro descrito por Moritz Benedikt. Sin embargo, tres merecen recordarse, porque presentan cierta analogía y pueden servir de argumento en la discusión de las relaciones entre las alteraciones del Núcleo de Stilling y el Síndrome que nos ocupa, relaciones que son examinadas más adelante. Helos aquí :

Van Bogaert y Bertrand relatan la historia de una enferma que a los 42 años presenta, después de ictus, ptosis palpebral izquierda, parálisis del recto interno izquierdo, paresia facial central derecha acompañada de mioclonías rítmicas facio-braquiales derechas, de una hemiparesia derecha y de un hemi-

síndrome cerebeloso con hipotonía franca en la mitad derecha del cuerpo. No había disturbios sensitivos, ni perturbación de la reflectividad ni signo de Babinski. La autopsia muestra lesiones arterio-escleróticas difusas y sobre todo dos focos de reblandecimiento: uno destruye el pedúnculo cerebeloso superior derecho en su nacimiento; otro, muy pequeño, corta algunas raicillas del motor ocular común izquierdo y la región vecinante del núcleo rojo.

Como se ve este caso no se puede retener entre los de síndrome de Benedikt.

Más complejo es todavía el caso publicado por P. Van Gehuchten:

Un hombre de 31 años presenta en el curso de una tuberculosis pulmonar, un cuadro clínico que se establece progresivamente y se caracteriza por un hemisíndrome cerebeloso izquierdo acompañado de hemianestesia e hipotonía, parálisis facial central, del motor ocular externo y común del lado derecho; parálisis de la mirada hacia la izquierda; en fin, por disturbios vestibulares marcados. A la autopsia, voluminoso tubérculo de la hemicalota peduncular derecha; y dos tubérculos protuberanciales de la calota, que invaden el pie pónico.

En fin, recientemente M. André-Thomas ha publicado el examen anatómico de un caso relatado clínicamente por Raymond y Francois en 1909.

El enfermo presenta progresivamente a los 31 años una disminución de la agudeza visual, diplopia y ptosis palpebral. Rápidamente se instalan parálisis total del motor ocular común derecho, incompleta del izquierdo, hemisíndrome cerebeloso izquierdo, hemianestesia y hemiparesia del mismo lado. A la autopsia, hemangioglioma difuso de la calota peduncular, predominante a la derecha pero invadiendo largamente la mitad izquierda y ambos tubérculos cuadrigéminos. Degeneración bilateral del haz central de la calota, ausencia de degeneración del haz rubro-espinal.

Pero de los trece casos verificados anatómicamente no todos son utilizables, según Souques, Crouzon y Bertrand, para precisar el asiento exacto de la lesión que origina el síndrome, unos por imprecisión de la descripción anatómo-patológica, tales los casos de Archambault, de Henoch y Benedikt, el de Bouveret y Chapotot. En los otros 9 casos, a los que hay que añadir el nuestro, se encuentra al contrario, que el pie del pedúnculo cerebral es respetado y que existe integridad de la vía piramidal; la calota es sola alterada y la destrucción total o parcial del núcleo rojo se constata.

En la patología del núcleo rojo, clásicamente se distingue desde el punto de vista anatómo-patológico, dos grandes síndromes : uno superior sin parálisis del motor ocular común y otro inferior en el que existe parálisis del motor ocular común.

El síndrome superior se caracteriza exclusivamente por trastornos motores controlaterales; es decir, en el lado opuesto a la lesión. Este síndrome reviste dos formas : una forma hemiasinérgica en la que existe temblor que recuerda el de la esclerosis en placas, y una forma trémoro-coreo-atetósica, en la cual existen movimientos involuntarios espontáneos de tipo coreico o de tipo parkinsoniano.

El síndrome inferior o síndrome de Claude se caracteriza por trastornos alternos: de un lado parálisis del tercer par y en el lado opuesto hamiataxia o hemiasinergia. No existen movimientos involuntarios.

El síndrome de Benedikt era clásicamente considerado como la resultante de una lesión de haz piramidal. Se trataba en suma de un síndrome de Weber sobrecargado con movimientos involuntarios.

Souques, Crouzon y Bertrand después de pasar en revista las observaciones, tanto las anatómo-clínicas como las puramente clínicas, del síndrome alterno con hemiasinergia y los casos de lesión del núcleo rojo sin parálisis del tercer par, distinguen en los síndromes del núcleo rojo, no ya desde el punto de vista anatómo-patológico, sino considerando únicamente el aspecto clínico, un síndrome con parálisis del tercer par y otro síndrome sin parálisis del tercer par.

El primer síndrome, que es por definición alterno, comprende dos tipos clínicamente distintos:

Un tipo con movimientos involuntarios espontáneos, en forma de temblor o coreo-atetósicos e hipertonía, corresponde al síndrome de Benedikt, que los autores incluyen de esta manera entre los síndromes debido a lesiones del núcleo rojo.

Un segundo tipo con hemiasinergia que corresponde al síndrome de Claude.

El segundo síndrome del núcleo rojo sin parálisis del tercer par se caracteriza exclusivamente por trastornos cerebelosos contralaterales. En este síndrome existe también dos formas: una con movimientos espontáneos involuntarios, otra con hemiasinergia, es decir sin movimientos involuntarios.

Al fin de su largo estudio Souques, Crouzon y Bertrand concluyen: "1) El síndrome de Benedikt debe ser revisado. Este no es debido a una alteración de la vía piramidal; la clínica lo hacía preveer y la anatomía patológica lo demuestra, probando la integridad del haz piramidal. 2) El síndrome es debido a una destrucción total o parcial del núcleo rojo. 3) Existe un síndrome alterno del núcleo rojo caracterizado por parálisis del tercer par de un lado, y por movimientos involuntarios espontáneos coreo-atetósicos o en forma de temblor con hipertonía en el lado opuesto del cuerpo".

La observación anatomo-clínica que aportamos viene en apoyo de esas conclusiones. En efecto, en nuestra paciente no se podía poner de manifiesto la existencia de signos piramidales netos y el examen anatómico muestra la destrucción del Núcleo Rojo y la integridad de la vía piramidal. Pero también pone en relieve el punto que nos parece capital en el determinismo del síndrome de Benedikt y sobre el cual no se ha insistido suficientemente aunque haya sido señalado ya por M. Lhermitte: la edad en que sobreviene la lesión determinante del síndrome. Como lo ha mostrado Jean Lhermitte, en la inmensa mayoría de los casos, sinó en todos, el síndrome de Benedikt aparece en los primeros años de la vida. Es entre dos y cinco años que se realiza generalmente la lesión; es decir, en una época en que el haz piramidal termina de mielinizarse, en que la telencefalización se completa, época en que la motilidad está todavía bajo el dominio del sistema paleo-cinético o extra-piramidal.

Cuando la lesión rúbrica tiene lugar en un adulto o en un anciano desencadena otros síntomas porque el sistema motor infra-cortical o extra piramidal está aquí completamente dominado por el sistema motor neocinético, piramidal; las consecuencias son pues diferentes: en este caso la lesión se acompaña de fenómenos cerebelosos, de ataxia, de hipotonía, a veces de movimientos coreiformes discretos, mientras que en el niño crea la agitación muscular, la hipertonía, la torpeza motriz, característica del síndrome de Benedikt. De allí la rareza de este síndrome: no basta la localización lesional al núcleo rojo, es menester la condición, **primordial** a nuestra manera de ver, de la época en que ha de ser lesionado: la niñez, cuando este núcleo está entre los centros más elevados de integración motriz.

EL PROBLEMA FISIOPATOLOGICO

Los datos anátomos-clínicos positivos que acabamos de resumir legitiman algunas consideraciones patogénicas sobre los síntomas del síndrome de Benedikt. Y los autores que se han ocupado del tema no han faltado a ello. De allí que, si el acuerdo está establecido sobre la producción de la parálisis del óculomotor común y la disposición alterna de los síntomas, demasiado evidentes con las nociones anátomo-fisiológicas corrientes, las opiniones más divergentes o contrarias son sostenidas desde que se trata de explicar el mecanismo de la hemiparesia, de los movimientos espontáneos, las perturbaciones de los reflejos y las modificaciones del tono muscular.

Es la contractura el trastorno que plantea problemas más arduos y origina opiniones más contradictorias. La contractura es constante o casi constante, con grados diversos, de tipo extrapiramidal, tal como la que se observa en los síndromes Parkinsonianos y en los síndromes de descerebración.

La cuestión del origen de la contractura está muy debatida. Según Giacomo el núcleo rojo del hombre y el de los animales son diferentes estructural y funcionalmente, de manera que no se puede aplicar los datos experimentales a la patología humana, a menos que se tenga en cuenta la topografía lesional. Recordando las experiencias de Mussen que logró producir lesiones localizadas únicamente al núcleo magno-celular o al núcleo parvo-celular, Giacomo opina que no se ha demostrado de manera absoluta que una lesión localizada en la parte caudal del núcleo, o en el núcleo en totalidad, produzcan en el hombre una hipertonia evidente.

Souques, Crouzon y Bertrand consideran la hipertonia como una consecuencia de las alteraciones del núcleo rojo. Para hacer esta afirmación se basan en los argumentos sacados de las experiencias de Magnus y Kleyn, Rademaker y Bremer y en el caso que publican, sin dejar de reconocer la prudencia necesaria para aplicar al hombre los resultados obtenidos en el animal.

Van Gehuchten que se ha ocupado del tema posteriormente, difiere de la opinión de los autores precedentes. Si bien admite que el núcleo rojo es un centro regulador importante del tono, no acepta la noción de que la hipertonia se deba exclusivamente a una lesión rúbrica. Según él, la lesión desborda casi siempre el núcleo rojo, destruyendo las formaciones adyacentes : locus niger, haz

central de la calota, contingentes pálido olivar, pálido tegmental, etc. Además las lesiones del núcleo rojo no siempre se acompañan de hipertonía, existen casos en los cuales el tono es normal o bien hay hipotonía, tales son las observaciones de Ramez; Kraft-Ebing; Raymond y Cestan; Claude y Loyez; Chiray, Foix y Nicolesco; en fin, los casos más recientes de Van Bogaert y Bertrand, y de P. Van Gehuchten que hemos resumido más atrás.

Van Gehuchten considera en la regulación del tono muscular, un sistema excito-tónico, cuyo centro más elevado sería el núcleo rojo, completado por otros centros menos importantes, situados en la substancia reticular protuberancial y bulbar y por los núcleos vestibulares. Sobre ese sistema se ejercen influencias inhibitorias de origen sea piramidal, sea estriado, sea cerebeloso.

Con la ayuda de esta sistematización, es posible explicar las modificaciones patológicas del tono, consecutivas a alteraciones en la región del núcleo rojo. La hipotonía sería debida a una lesión del núcleo rojo, acompañada o no de perturbación del sistema excito-tónico. La hipertonía aparece cuando la lesión es más extensa, interesando el haz piramidal, el locus niger, etc. en estos casos la hipertonía se debería a la liberación de centros tonígenos bulbo-protuberanciales.

El rol que jugaría el núcleo rojo en la perturbación de algunos reflejos, no está aún completamente dilucidado. P. Van Gehuchten piensa que en ciertos casos, una lesión del núcleo rojo puede determinar la desaparición de los reflejos tendinosos. En todo caso, éste no sería un fenómeno constante en las lesiones del núcleo rojo, puesto que en la mayor parte de las observaciones, los reflejos tendinosos son citados como normales o exagerados. Sin embargo la búsqueda de los reflejos en estos casos es extremadamente difícil, por la existencia de movimientos anormales e hipertonía.

En cuanto a los movimientos involuntarios, la mayor parte de los autores los atribuyen a una lesión de la vía cerebelosa a nivel del núcleo rojo. El desorden muscular resultaría pues de la ruptura de las sinapsis que hacen en el Núcleo Rojo las grandes vías que convergen hacia él, de donde resulta la disfunción del aparato cerebelo-rubro-talámico y del aparato estriario-rúbrico cuya integridad es indispensable para asegurar la regularidad del juego muscular.

La hemiparesia según los autores clásicos, para quienes el síndrome de Benedikt resulta de la lesión del haz piramidal, está vinculada directamente a un déficit de la vía motriz voluntaria por compresión o destrucción directa. Souques, Crouzon y Bertrand se inscriben contra esta noción. Para explicar la disminución de la fuerza sería suficiente invocar la molestia provocada por los movimientos involuntarios, la detención considerable del desarrollo, la contractura o "cualquier otra causa". En todo caso ella no se debería a la lesión del haz piramidal. "No es pues una hemiplegia vulgar. Se trata de una hemiplegia cerebelosa en el sentido especial dado por Pierre Marie a esta expresión de Pineless y de Mann que atribuyen arbitrariamente una función motriz al cerebelo".

Tanto la hemiparesia como los movimientos involuntarios, característicos del síndrome de Benedikt, tienen a nuestro parecer otra explicación: la edad en que sobreviene la lesión destructiva del Núcleo Ropo. Como se puede apreciar en el cuadro adjunto, en la gran mayoría de los casos es entre dos y cinco años que sobreviene la lesión determinante: (Casos de Archambault; Wallenberg; Halban e Infeld; Pierre Marie y Guillaín; Infeld; Souques, Crouzon y Bertrand; Trelles, Suárez y Méndez), raramente entre cinco y ocho (caso de Kolisch), excepcionalmente más tarde y entonces los movimientos involuntarios tienen más bien el carácter del temblor y no son ya casos típicos de la afección. Hay que recordar que el Núcleo Rojo es un centro de integración motriz cuya importancia disminuye con la edad (así como también disminuye con la ascensión en la escala zoológica), de allí que en el niño su rol sea capital, preponderante, para asegurar la motilidad. Cuando es destruido en esa época, da lugar a un déficit motor considerable que va de par con la aparición de los movimientos anormales. En el adulto su rol motor ha sido opacado por el desarrollo de las actividades corticales, el Núcleo de Stilling es desposeído de su importancia, su destrucción no da pues lugar al mismo síndrome. Mucho se ha insistido sobre la diferencia que es necesario establecer entre el Núcleo Rojo del hombre y el de los animales cuando se quiere aplicar los datos experimentales a la clínica. Es necesario también establecer la misma diferencia entre el valor funcional del Núcleo Rojo del niño y del adulto para comprender la patogenia del Síndrome de Benedikt así como su rareza.

CONCLUSIONES

Caso de Síndrome de Benedikt caracterizado por : 1° Desde el punto de vista clínico por una oftalmoplegia del óculo motor común derecho y en el lado izquierdo por una hemiparesia con hipertonía y movimientos anormales. 2° Anatómicamente por la presencia de un tuberculoma en la hemicalota peduncular derecha.

La ausencia de signos piramidales va de par con la integridad del haz piramidal y la destrucción total del núcleo rojo. En acuerdo con la tesis sostenida por Souques, Crouzon y Bertrand el Síndrome de Benedikt se debe a una lesión del núcleo rojo.

Para que una lesión del Núcleo Rojo sea capaz de producir un Síndrome de Benedikt es necesario e indispensable que la lesión sobrevenga en la niñez, antes de ocho años.

La fisiopatología del Síndrome de Benedikt se esclarece por la importancia diferente que tiene el Núcleo de Stilling en el niño y en el adulto.

BIBLIOGRAFIA

ANDRE-THOMAS. — Le faisceau rubro-spinal existe-t-il chez l'homme? (A propos d'une lésion bilatérale de la calotte pédonculaire, suivie d'autopsie). *Rev. Neur.*, 1936, T. 65 p. 252.

ARCHAMBAULT. — Paralyse complete du nerf oculaire commun du cote droit Hemiplegie incompleté a gauche. *Progrés médical* 1877, p. 717.

BENEDIKT (MORITZ). — Tremblement avec paralysie croisée du moteur oculaire commun. *Bulletin medical*, 1889, p. 547.

Van BOGAERT et BERTRAND. — Etude anatomo-clinique d'un syndrome alterne du Noyau Rouge. *Rev. Neur.*, 1932. Vol 1 p. 38.

BOUVERET et CHAPOTOT. — Diplopie monoculaire dans un cas de tubercule du pédoncule cérébral. *Revue de medecine*, 1892, p. 728.

D'ASTROS et HAWTKORN. — Syndrome de Benedikt, tubercule solitaire du pedoncule cérébral (étage supérieur). *Rev. Neur.*, 1902 p. 377.

DE MASSARY, BERTRAND, BOQUIEN et JOSEPH. — Syndrome pédonculaire caractérisé par une paralysie du moteur oculaire commun et un hémisindrome alterne avec tremblement du membre supérieur. Terminaison par méningite tuberculeuse. *Rev. Neur.*, 1929, T. II p. 707.

Van GEHUCHTEN. — Tubercules de la protubérance et du noyau rouge. Discussion des symptômes et des troubles du tonus. *Rev. Neur.*, 1933, T. I, vol. 1 p. 74.

GUILLAIN, G.; PERON et THEVENARD. — Sur un syndrome de la calotte pédonculaire caractérisé par une paralysie unilatérale de la III paire et un hémisindrome cérébelleux alterne avec tremblement monoplégique du membre supérieur. Origine infectieuse probable. *Rev. Neur.*, 1927, T. I, p. 662.

HALBAN et INFELD. — Citados por Souques, Crouzon y Bertrand.

HENOCH et GRAWITZ. — Citados por Souques, Crouzon y Bertrand.

INFELD. — Citado por Souques, Crouzon y Bertrand.

HILLEMAND, CHAVANY et TRELLES. — Le problème anatomique du nystagmus du voile palais. *Rev. Neur.*, 1935 p. 1. Vol. II.

LHERMITTE (JEAN). — *Rev. Neur.*, 1930. vol. I p. 1198.

LHERMITTE J. et TRELLES. — L' Hypertrophie des olives bulbaires. *Encéphale*, septembre-octobre 1933.

PIERRE MARIE et G. GUILLAIN. — Lésion ancienne du noyau rouge. Dégénération secondaires. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1903, p. 80.

SOUQUES CASTERAN et BARUK. — Una cas de syndrome de Benedikt. *Rev. Neur.*, 1935, p. 610.

SOUQUES, CROUZON et BERTRAND. — Revision du syndrome de Benedikt A propos de la autopsie d'un cas de syndrome. Forme tremochoreo-athetoide et hypertonique du syndrome du noyau rouge. *Rev. Neur.*, 1930, T. II, pñ 377.

TRELLES, J. O. et AJURIAGUERRA, J. — Le noyau rouge. Anatomie. Physiologie. Physiopathologie. *Gazette des hôpitaux*, 22 septembre 1934.

WALLENBERG. — *Archiv. für Psychiat. u. Nervenkrankh.*, 1887 282.

NICOLESKO J. A propos de la dégénérescence du faisceau central de la calotte et du Système de la base — thalamique — **Bullet. et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Bucarest** No. 8. p. 266. 1934.

TRELLES J. O. Les Ramollissements. Protuberantiels **I. Vol** Doin Edit. Paris. 1935.

CUADRO SINOPTICO DE LOS CASOS ANATOMO-CLINICOS

AUTORES	SEXO	EDAD DE INICIO	MOTILIDAD OCULAR	MOTILIDAD GENERAL	MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS	TONO MUSCULAR	CARA	REFLEJOS	SIGNO DE BABINSKI	AUTOPSIA
ARCHAMBAULT (1877)	Masc.	3 años.	Parálisis del III derecho.	Hemiparesia izquierda.	En forma de temblor en brazo y pierna izquierdos.	Contracción en el lado izquierdo.	Ligera paresia facial izquierda.			Tumor rojo grisáceo.
HENOCH Y GRAWITZ (1883)			Parálisis del III del lado opuesto al de los movimientos involuntarios.		Semejan tanto al temblor como a las convulsiones.					Tubérculo.
WALLEMBERG (1887)	Masc.	Infancia.	Desviación del ojo derecho hacia afuera	Hemiplegia izquierda.	Atetoides en los dedos.			No existe Modificación.		Pequeño quiste del tamaño de un guisante.
MORITZ BENEDIKT (1889)		4 años.	Parálisis del III derecho y del VI izquierdo.	Hemiparesia	Sacudidas que semejan al temblor.		Músculos del labio inferior en el lado izquierdo.			Tubérculo. También en otras regiones del encéfalo.
BOUVERET Y CHAPOTOT (1892)		22 años. (?)	Parálisis del III en ambos lados. Posteriormente oftalmoplegia completa.	Hemiplegia izquierda. (al inicio)	Coreicos en los miembros derechos.					Tubérculo.
KOLISCH (1893)	Femen.	8 años. (?)	Parálisis parcial del III en ambos lados.	Hemiparesia izquierda.	Hemicorea, miembros y cuello del lado izquierdo.	Contractura del miembro inferior izquierdo.	Parálisis facial.	Vivos en ambos lados, más en el izquierdo.	No se constata.	Tubérculo.
TOUCHE			Oftalmoplegia en ambos lados.		Lentos o acelerados en el miembro superior derecho.	Contractura en extensión en el miembro inferior derecho.			No se constata.	Tumor. Además, hemorragia talámica.
HALBAN E INFELD (1902)	Femen.	10 meses.	Parálisis del III en ambos lados	Paresia en el lado derecho.	Tipo atetoides en los dedos de las manos y pies.	Contractura en el lado derecho.		Más vivos en el lado derecho.	No se constata.	Tubérculo calcificado.

TOUCHE			Oftalmoplegia en ambos lados.		Lentos o acelerados en el miembro superior derecho.	Contractura en extensión en el miembro inferior derecho.			No se constata.	Tumor. Además, hemorragia talámica.
HALBAN E INFELD (1902)	Femen.	10 meses.	Parálisis del III en ambos lados	Paresia en el lado derecho.	Tipo atetoide en los dedos de las manos y pies.	Contractura en el lado derecho.		Más vivos en el lado derecho.	No se constata.	Tubérculo calcificado.
ASTROS Y HAWT KORN (1902)			Parálisis del III derecho.	Impotencia de los miembros izquierdos.	Temblores y atetosis combinados.	Contractura de los miembros del lado derecho.		Exagerados en ambos lados en el miembro inferior.	No se constata.	Tubérculo.
PIERRE MARIE Y GULLAIN (1903)	Masc.	2 años.	Estrabismo divergente en el lado derecho. Midriasis. Reflejos a la acomodación y fotomotor abolidos.	Hemiplegia izquierda cerebral infantil	Movimientos constantes de flexión y extensión existen en la extremidad cefálica.	Contractura.				Reblandecimiento.
INFELD (1908)		5 años.	Parálisis parcial en el lado izquierdo. Total en el lado derecho.	Hemiplegia izquierda.	Tipo coreico.	Contractura.		Clónicos.	No se constata.	Pequeña concreción en el núcleo rojo izquierdo.
DE MASSARY, BERTRAND. BOQUIEN y JOSEPH (1929)	Femen.		Parálisis del III derecho.	Fuerza ligeramente disminuida en el miembro superior izquierdo.	En el miembro superior izquierdo, lentos regulares, recuerda a los del parkinsonismo. Síndrome Cerebeloso.	Hipertonía en el miembro superior izquierdo.	Pequeñas sacudidas mioclónicas de los músculos faciales.	Vivos en el miembro inferior izquierdo. No hay clonus.	No se constata.	Reblandecimiento limitado.
SOUQUES BERTRAND Y CROUZON (1930)	Femen.	2 años.	Parálisis completa del III derecho.	Hemiparesia izquierda.	Recuerda a la corea en el miembro superior. En el miembro inferior se aproximan más del temblor que de la coreoatetosis.	Contractura.	Ligera paresia facial derecha.	Rotuliano no parece exagerado.	No se constata.	Reblandecimiento bien limitado.
TRELLES SUAREZ Y MENDEZ (1938)	Femen.	2 años.	Parálisis del III derecho.	Hemiparesia izquierda.	Tienen de la corea y del Hemibalismo.	Contractura.		Débiles en el lado derecho.	No se constata.	Tubérculo.