

Síndrome hipofisario de origen infundibular

Por el Dr. MAX. GONZALES OLAECHEA

Profesor de Patología general y Clínica Propedéutica en la Facultad de Medicina

Con el nombre de síndrome infundibular, H. CLAUDE y J. LHERMITTE (1) han pretendido individualizar un conjunto sintomático, cuya ubicación anatomopatológica se encontraría en la parte inferior del tercer ventrículo llamada infundibulum y cuyas manifestaciones fisiopatológicas estarían constituidas: por perturbaciones de la circulación (taquicardia, extrasístoles), de la función del sueño (narcolepsia) y de la regulación del agua del organismo (polidipsia, poliuria).

El caso clínico que relatan CLAUDE y LHERMITTE se refiere a un enfermo portador de un tumor epitelial quístico desarrollado a expensas del revestimiento de la parte inferior del tercer ventrículo, caso en el que la hipófisis estaba indemne a la simple vista.

Con motivo de esta observación, los autores citados examinan las funciones asignadas a la hipófisis y creen que con las pruebas anatomoclínicas del caso estudiado se puede aceptar la opinión de J. CAMUS y G. ROUSSY, para quienes la poliuria y la polidipsia observadas en estos casos, así como en condiciones experimentales, no se deben a alteraciones de la hipófisis, sino más bien a lesiones del *infundibulum* o del *tubercinereum*.

Contra esta corriente que tiende a no considerar a la hipófisis como uno de los centros del mecanismo regulador de la hidratación de los tejidos, opinión sobre todo sostenida por ASCHNER y otros, para quienes la hipófisis sería inexorable y por consiguiente

(1) HENRI CLAUDE et J. LHERMITTE.—*Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du troisième ventricule.*—«La Presse Médicale».—N°41, 1917.

desposeída de papel fisiológico, A. SALMON (1) de Florencia, ha protestado, sosteniendo que la narcolepsia, la polidipsia y poliuria son ocasionadas por perturbaciones en la función de la hipófisis y que de esta manera el síndrome infundibular de CLAUDE y LHERMITTE, no es sino un síndrome hipofisario provocado por lesión infundibular.

Examinando SALMON los síntomas del caso estudiado por CLAUDE y LHERMITTE, encuentra que hay una serie de hechos que afirman que la hipersomnía y la poliuria son de origen hipofisario. Así, HARRIS y GRAHAM citan un caso de tumor hipofisario con hipersomnía, que desapareció después de la hipofisectomía, reapareciendo algún tiempo después con la reproducción del tumor glandular, WILLIAMS relata una observación en la que la narcolepsia desapareció con la radioterapia de la región temporal.

Además, los trastornos hipnicos no sólo se observan cuando hay lesión primitiva de la hipófisis, sino en múltiples circunstancias en que hay disendocrinias, en las cuales dada la solidaridad funcional que existe entre estos órganos, siempre repercute el trastorno de uno sobre los demás. En efecto, se constata hipersomnía en el hipotiroidismo, en las modificaciones fisiológicas y patológicas de los ovarios, como sucede en el embarazo, menopausia, tumores ováricos, etc. y en las vegetaciones adenoideas (CITELLI POPPI) en las cuales el trastorno hipnico ha mejorado rápidamente por el empleo del extracto hipofisario (CITELLI y DANA).

La narcolepsia en estos casos de tumor hipofisario, la explica SALMON, no según la teoría que sobre la función del sueño emitió en 1905 (2) creyendo en la existencia de una hormona hipnótica producto de secreción de la hipófisis, sino sosteniendo que la hipófisis segrega sustancias que tienen papel antitóxico y trófico respecto a la sustancia cromática de las células nerviosas corticales, que son las que producirían el sueño por consecuencia de un proceso de deshidratación, sustancias que en estos casos de trastornos hipofisarios, no llegarían a producirse, viniendo por consiguiente la hipersomnía.

Respecto a la poliuria, que forma parte del síndrome descrito, SALMON recuerda que son muy numerosas las observaciones de lesiones hipofisarias y diabetes insípida, y que muchos autores relatan casos de poliuria mejorados por el tratamiento hipofisario; por último, CUSHING, LEWIS y MATHEWS, CAMUS y ROUSSY han visto producirse poliuria consecutivamente a la hipofisectomía.

(1) A. SALMON.—*Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du trostème ventricule* —«La Presse Médicale».—No. 56, 1910.

(2) GRASSET.—*Phisopathologie Clinique*. 1912.

La relación de un caso clínico notable que hemos observado, en el cual se presentó al final de su evolución el síndrome referido por CLAUDE y LHERMITTE, nos dará oportunidad para considerar como probable una u otra de las opiniones emitidas respecto a su génesis.

He aquí la historia clínica:

N. N. de 35 años de edad, soltera, sin antecedentes morbosos hereditarios; durante su vida ha gozado en general de buena salud; solo en los últimos tiempos ha sufrido ligeros ataques de grippe y una rinitis hipertrófica derecha con catarro de la trompa del mismo lado, que tratadas convenientemente durante algún tiempo desaparecieron; de constitución fuerte, sin hábitos morbosos y de buenas costumbres.

En el transcurso de junio de 1916 principió a sufrir perturbaciones visuales, que se manifestaban por una disminución en la agudeza; acusaba al mismo tiempo disminución de la sensibilidad al lado derecho de la cara y en la mucosa de la cavidad bucal del mismo lado, igualmente que en los dientes y molares; se podía comprobar hiperestesia gustativa en la mitad derecha de la lengua; disminución de la sensibilidad y exajeración de reflejos tendinosos del miembro inferior derecho.

La investigación del fondo del ojo efectuada por competentes especialistas, hacía notar ectasia pupilar en los dos lados.

Pocas semanas después se notaba sordera derecha, sordo intenso permanente, y la sensibilidad olfativa disminuída.

Acusaba disminución marcada de la secreción salivar de las glándulas derechas.

La deambulaci3n era imperfecta, pues conforme avanzaba se separaba de la direcci3n recta, desviándose siempre a la derecha, ya lo hiciese sola o apoyada en el brazo de otra persona. En ciertos momentos y de cuando en cuando mientras marchaba, le sobrevenían contracciones musculares bruscas en la pantorrilla derecha, y tenía necesidad de apoyarse en su acompañante a fin de evitar una caída.

Al mismo tiempo que los anteriores trastornos aumentaban en intensidad, aparecían otros nuevos: paresia manifiesta de los músculos de la cara a la derecha, desviaci3n de la úvula y de la lengua, los movimientos de esta eran difíciles, lo que daba lugar a disartría marcada; la voz era poca clara, algo ronca y débil. La cabeza se mostraba ligeramente inclinada a la izquierda y en rotaci3n marcada a la derecha, bajo la forma de crisis contracturales de los músculos correspondientes.

Se notaba paresia y disminución de la sensibilidad del miembro superior derecho.

Diez meses después del comienzo de la enfermedad, la ceguera de la paciente era absoluta.

La deglución de los alimentos sólidos lo mismo que la de los líquidos, le era muy dificultosa, lo que le ocasionaba grande contrariedad, pues no obstante la intensa sed que sentía, no correspondía a sus deseos la cantidad de líquido que podía ingerir. Con frecuencia durante la deglución le sobrevenían accesos intensos de tos, debido a la penetración de partículas en la laringe.

De cuando en cuando durante la masticación de los alimentos le sobrevenía contractura de los músculos masticadores por breves momentos, durante los que interrumpía el acto.

Igualmente en veces los líquidos eran expulsados por la nariz.

La paresia intestinal se pronunció marcadamente, determinando copróstasis que duraba tres o más días, y sólo era vencida por fuerte purgante que había necesidad de administrárselo con frecuencia.

En las última semanas principiaron a presentarse crisis repetidas de narcolepsia, que le sobrevenían en cualquier momento, durándole ocho o diez horas seguidas, y alguna vez de duración mayor, pues llegó hasta veinticuatro horas; el sueño era tan profundo que no había medio de interrumpirlo; y al despertar se daba cuenta exacta de haber tenido un sueño prolongado.

La enfermedad evolucionó en completa apirexia, sólo en los últimos días se notó ligera elevación térmica que no pasó de 37°6.

Las facultades intelectuales se conservaron bien, salvo dos o tres días en que presentó un ligero delirio durante las elevaciones de temperatura.

Durante los primeros meses de enfermedad el aparato circulatorio funcionaba normalmente y no acusaba signo ninguno patológico.

El aparato respiratorio normal.

El aparato urinario lo mismo, los análisis de orina efectuados no revelaban ningún elemento anormal, y nada llamaba la atención en cuanto a la proporción de los principios normales.

El aparato digestivo y sus órganos anexos, como hígado y páncreas normales; salvo la inercia intestinal que ya hemos mencionado.

Durante los últimos meses cuando se le hacía incorporar para tomar alimento o por algún otro motivo, era presa de una intensa cefalalgia, que muchas veces se prolongaba hasta una hora; en esa misma posición le sobrevenían con frecuencia verda-

deras crisis taquicárdicas, (140 o más pulsaciones por minuto); fué en uno de estos momentos que le acometió un síncope que determinó una muerte rápida.

Por la sucinta historia anterior se puede apreciar, que han sufrido sucesivamente perturbación más o menos intensa en su funcionamiento los siguientes pares craneales:

Los nervios ópticos a la altura del quiasma, pues la perturbación visual al principio atacó por igual los dos ojos, produciendo al final ceguera absoluta.

La rama sensitiva del trigémino derecho; como lo manifestaba la pérdida de la sensibilidad en la piel, mucosa y dientes del lado correspondiente; la falta de sensibilidad gustativa en la mitad anterior de la lengua, y la supresión de la secreción salivar en las glándulas submaxilar y sublingual del mismo lado. La rama motriz del mismo nervio, razón por la que sobrevenían crisis de contractura de los músculos masticadores respectivos.

El acústico derecho, sobre todo, pues había sordera y además tendencia a perder el equilibrio (rama vestibular del acústico).

El olfatorio, pues tenía anosmia marcada.

El facial derecho, se notaba paresia de los músculos del mismo lado.

El glosio-faríngeo derecho, pues se comprobaba disfagia, desaparición de la secreción salivar de la parótida del lado respectivo.

El hipogloso, acusaba disartría y la disfagia no era indudablemente extraña a la lesión de este nervio, pues es sabido que esta junto con el anterior, envían ramas a la faringe y esófago.

El espinal derecho, las crisis de contractura de los músculos externo-cleido-mastoideo y trapecio, eran signos de su alteración.

El neumogástrico, pues se apreciaba trastornos en la voz, atragantamiento durante la deglución (por paresia de las cuerdas vocales y de los músculos constrictores de la glotis) y finalmente crisis de taquicardia.

Había también compromiso del pedúnculo cerebral izquierdo, como lo revelaba la hemiparesia, hemianestesia y exajeración de reflejos del lado opuesto.

En las últimas semanas de la paciente se destacaba el síndrome de CLAUDE y LHERMITTE; pues las crisis narcolépticas eran intensas, acusaba polidipsia notable, y si la poliuria no era tan marcada, ello era debido a la disfagia, que impedía que la enferma injiriese la cantidad de líquido que deseaba.

Las alteraciones anatómicas sucesivas que determinaron perturbaciones funcionales en regiones y órganos inervados por diversos pares craneales y uno de los pedúnculos cerebrales, han

respetado en su evolución progresiva, zonas intermedias, como aquellas de donde emerjen, el óculo motor común, el patético y el óculo motor externo; en consonancia con ello; no podía pensarse en un tumor de la base encefálica, sino en un proceso radicado en la pía-madre; en *una lepto-meningitis en placas diseminadas*, diagnóstico que fué confirmado posteriormente por una punción raquídea, que dió salida a un líquido claro y de tensión aumentada en el que después de centrifugación se observaon numerosos bacilos de Koch y mediana linfocitosis.

Es indudable que el síndrome que presentó nuestra observación clínica, corresponde al que han descrito CLAUDE y LHERMITTE; pero lo consideramos, siguiendo a SALMON, como dependiendo de una perturbación de la hipófisis, consecutiva a compresión del infundibulum, y esta manera de explicar su génesis se encuentra fundamentada en las relaciones tan estrechas que el infundibulum tiene con el lóbulo posterior de la hipófisis; en los estudios histológicos de CAJAL, que ha comprobado la presencia de fibras nerviosas que tienen origen en la región retroquiasmática y que después de atravesar el infundibulum, se ramifican en la hipófisis; en las observaciones de CUSHING, MARINESCO y GOLDSTEIN que han comprobado lesiones netas del lóbulo posterior de la hipófisis, en los casos de hipertensión endocraniana y compresión del tercer ventrículo y del infundibulum, en el síndrome de Froelich (adiposis, poliuria e hipoplasia genital) y en los estudios de CUSHING y GOETSCH (1) sobre las glándulas endocrinas durante el letargo de los animales hibernantes, que han revelado marcados trastornos histológicos que corresponden al hipofuncionamiento de la hipófisis.

Las perturbaciones de la regulación del agua en el organismo en relación con trastornos hipofisarios, tienen cada día mayor confirmación. GERMANI (2) relata el caso de un hombre que hacía dos años, a consecuencia de un gran terror, presentó una poliuria, ya que emitía 6 a 7 litros de orina en las 24 horas, que fué influenciada de manera notable por la inyección durante veinte días de un centímetro cúbico del lóbulo posterior de hipófisis y la ingestión de hipófisis después. En los casos de hipopituitarismo que

(1)—CUSHING and GOETSCH.— «Journal of Experimental Medicine» (Revista Sus-Americana de Endocrinología, Inmunología y Quimioterapia. N.º 1, 1918).

(2) GERMANI.—«Il Morgagni».—N.º 5, 1917. («La Presse Medicale».—N.º 5, 1918).

relata MOTZFELDT (1) de Cristianía, la apatía, la somnolencia, la astenia y la poliuria, mejoraron consecutivamente a la inyección de lóbulo posterior de hipófisis.

Por todas las razones que se infieren de estas observaciones, se deduce que en el síndrome descrito por CLAUDE y LHERMITTE, excepción hecha de los trastornos del aparato circulatorio, que no son generados por lesiones de lapituitaria; hay síntomas que dependen de perturbaciones hipofisarias, como son las alteraciones de la regulación acuosa del organismo (polidipsia, poliuria) y de la función hipnica (narcolepsia), y que, por consiguiente, es muy aceptable la explicación dada por SALMON del pretendido síndrome infundibular, mientras nuevas observaciones no la contradigan.



(1) MOTZFELDT.—Citado por Romme «La Presse Médicale».—Nº. 51, 1917.