

Las enfermedades de la médula en la obra de Jean Cruveilhier: algunas perlas neurológicas poco conocidas

J. J. Zarranz

Catedrático Emérito. Departamento de Neurociencias. Universidad del País Vasco, Lejona, Vizcaya, España.

RESUMEN

Introducción. Jean Cruveilhier (1791-1874) fue médico en diversos hospitales de París y profesor de la primera cátedra de anatomía patológica. Llevó a cabo una ingente tarea, entre la que destaca su *Anatomie pathologique du corps humain*, que puede considerarse una obra magna de la medicina empírica basada en el método anatomoclínico. A pesar de contener un abundante número de casos de patología del sistema nervioso, ni Cruveilhier ni su libro han recibido el interés que merecen entre los neurólogos.

Material y método. Se han revisado todas las *livraisons*, o entregas, de la *Anatomie pathologique* dedicadas a las enfermedades de la médula para centrar en ellas el interés de los neurólogos actuales.

Resultados. Tras una breve síntesis de la biografía de Cruveilhier se presentan los hallazgos principales de las enfermedades de la médula en su libro según la clasificación que él proponía, destacando sus esfuerzos por la semiología y con ello poder hacer el diagnóstico en vida. Se resalta su prioridad en la descripción de la degeneración radiculocordal posterior y de la “degeneración gris” (esclerosis múltiple), aportando el cuadro clínico de los pacientes.

Conclusión. Cruveilhier ha sido injustamente olvidado y, sin embargo, debe ser considerado un adelantado de la neurología en la Salpêtrière varias décadas antes de Charcot.

PALABRAS CLAVE

Cruveilhier, médula espinal, hematomielia, tumor medular, esclerosis múltiple, esclerosis en placas, Charcot

To those interested in the nervous system, Cruveilhier's Anatomie pathologique is a storehouse of fascinating cases equalled only by Morgagni's De sedibus. The magnificent illustrations make the work unique in all the literature of pathology for clarity and accuracy of presentation as well as aesthetic appeal.

Eugene S. Flamm

Introducción

La cita de Flamm¹ sintetiza magistralmente el atractivo que tiene para un neurólogo, como para cualquier médico,

la obra anatomopatológica de Cruveilhier² (figuras 1 y 2). La mayoría de las figuras de su *Anatomie pathologique du corps humain* son obras de arte, no sólo por la pericia de Antoine Chazal, el dibujante y grabador, sino por la destreza y originalidad de las preparaciones anatómicas, así como por la precisión de la disección de los órganos enfermos. Pero Cruveilhier estuvo lejos de limitarse a coleccionar imágenes, como eran la mayoría de los atlas patológicos en su tiempo. Sus entregas (*livraisons*) son fascículos individuales que fueron coleccionados después en dos gruesos volúmenes y se basan en casos clínicos y patológicos vividos personalmente por el autor.



Figura 1. Jean Cruveilhier. Retrato en la Bibliothèque Nationale de Médecine (litografía firmada por Maurir).

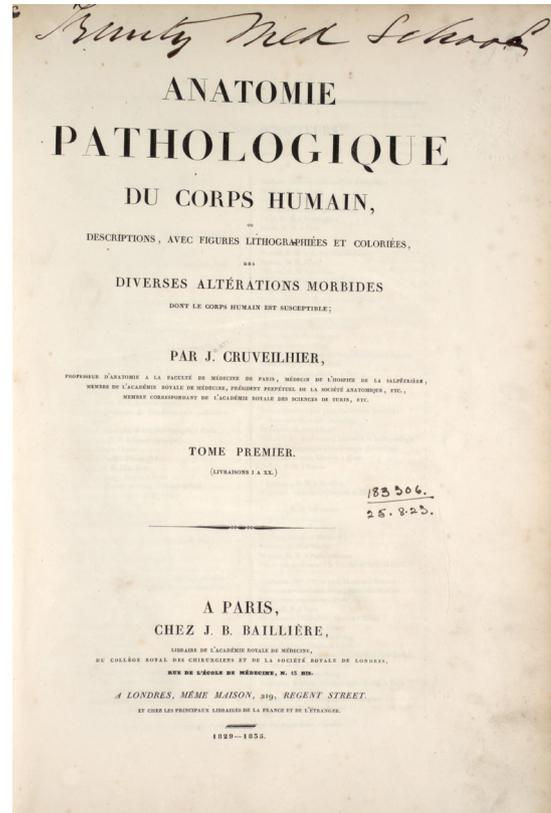


Figura 2. Primera página de la *Anatomie pathologique* de Cruveilhier.

Cruveilhier siguió la tradición de la medicina empírica, basada en la experiencia y no en la especulación³. El método fue la correlación clínico-patológica, como había cultivado el propio Morgagni, al que alude Flamm¹ en su cita. Cruveilhier sintetizó su pensamiento en una de sus frases famosas: “Les systèmes passent, les faits restent”³ (los dogmas declinan, los hechos perduran). Algunos grandes cultivadores del método anatomoclínico, precursores de Cruveilhier en París, fueron Olivier d’Anger, Bichat y Laënnec, a los que probablemente superó en muchos órdenes, sin alcanzar, sin embargo, su general reconocimiento. De hecho ha sido ignorado en las obras de referencia de la historia de la medicina¹ e incluso por autores franceses, que sólo lo mencionan entre los anatómicos, pero no lo incluyen entre los patólogos o entre los clínicos precursores de Charcot en la Salpêtrière⁴⁻⁶. Las figuras dominantes de Charcot

y Vulpian, en el campo de las enfermedades del sistema nervioso, han obscurecido a todos sus precursores en la Salpêtrière⁷⁻¹⁰, como si todo hubiera comenzado con ellos. En esa penumbra se incluye a Cruveilhier quien, sin embargo, les había precedido en varias décadas, como médico y como primer profesor de la cátedra de anatomía patológica, que ellos ocuparon después. Esto es sorprendente porque el propio Charcot reconoció que el atlas de Cruveilhier “es un libro admirable” y recomendó su lectura¹¹.

Un autor reciente que sí apreció la valía de la obra de Cruveilhier fue Spillane¹², quien lo adjetivó como “el príncipe de los médicos-patólogos” —en el ámbito de la neurología— e hizo una excelente revisión de la parte neurológica de la *Anatomie pathologique* en su libro *The doctrine of the nerves*. También Walusinski y Poirier¹³ resaltaron la orientación neurológica de Cruveilhier,

como la de casi todos los siguientes titulares de la cátedra de anatomía patológica en París. Así mismo, reconocieron su gran altura como neuropatólogo y calificaron de magnífica a la *Anatomie pathologique*.

Cruveilhier mantuvo un esfuerzo continuo por relacionar la clínica con la patología, lo mismo que predicaba que había que aunar la anatomía con la fisiología y la patología. Por si fuera poco, fue además un paladín de los valores morales del médico, que sintetizó en un memorable discurso de apertura del curso de la Facultad de Medicina, que debería ser de obligada lectura para todo graduado en medicina¹⁴ (figura 3). Es como un renovado juramento hipocrático trasladado en el tiempo a la medicina individualista, romántica-liberal.

Flamm¹ y Spillane¹² revisaron brevemente todos los aspectos neurológicos contenidos en la *Anatomie pathologique* de Cruveilhier, quien, en las diferentes entregas sobre enfermedades del cerebro, se ocupó de la apoplejía, los tumores, la idiocia, las meningitis agudas, los tuberculomas, la hidrocefalia del niño, las agenesias y malformaciones, la cisticercosis, los infartos (*ramollissements*), etc. Ambos dedicaron una sección relativamente extensa a las enfermedades de la médula.

Otros autores se han centrado en glosar casos o aspectos aún más concretos de la *Anatomie pathologique*, como por ejemplo Berhouma et al.¹⁵, que resaltaron las maravillosas descripciones de los tumores de la base del cráneo (epidermoide, meningiomas y schwannoma del VIII nervio). Davis et al.¹⁶ se centraron en la hidrocefalia, la malformación de Chiari tipo II y la espina bífida, sobre las que Pearce¹⁷ hizo notar la prioridad de la descripción por Cruveilhier. Hay cierta polémica sobre si las primeras imágenes publicadas de lesiones de la esclerosis múltiple son las de Carswell o las de Cruveilhier¹⁸⁻²⁰, lo que ha sido revisado magistralmente por Ruiz Ezquerro y Ruiz López²¹. Pero no cabe duda de que fue Cruveilhier quien primero las relacionó con una historia clínica sugestiva de la enfermedad y así lo reconoció el propio Charcot¹¹. La descripción clínica de la amiotrofia neurógena espinal se atribuye a Aran²², pero fue Cruveilhier quien hizo la primera descripción patológica^{23,24}, por lo que pronto fue reconocida como *atrophic palsy* o enfermedad de Cruveilhier en Gran Bretaña^{25,26}, y ese epónimo se ha reivindicado recientemente²⁷. Es uno más de los casi 20 epónimos que se le atribuyen²⁸. También ha sido motivo de revisión histórica la descripción de algunos tumores cerebrales^{29,30}.

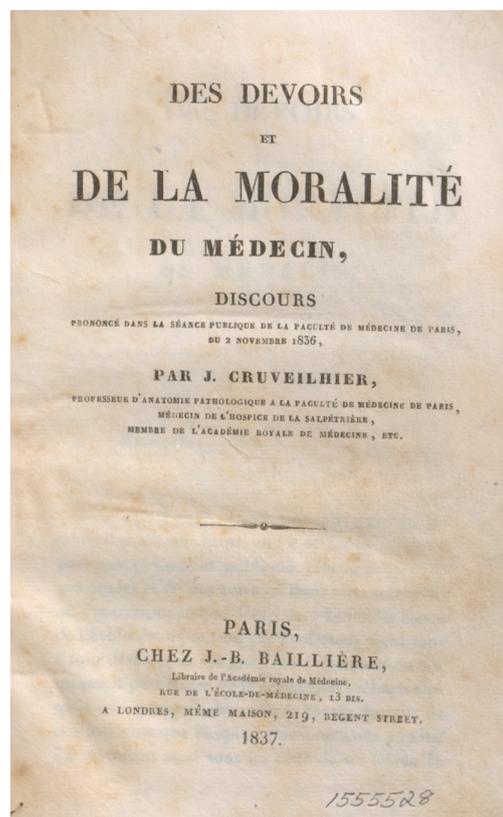


Figura 3. Primera página del admirable discurso de Cruveilhier sobre los valores morales del médico, con una frase alusiva a la valentía de los médicos en tiempos de epidemia, totalmente de actualidad.

Todavía es posible revisar con alguna mayor profundidad y provecho la casuística de Cruveilhier sobre las enfermedades de la médula en su atlas. Eso ya lo recomendó nada menos que Charcot¹¹, quien destacó las observaciones clínicas que no existen en otros atlas e instó a todos sus propios lectores a que leyeran el capítulo sobre la paraplejía en la *Anatomie pathologique*. No cabe duda de que contiene algunas auténticas “perlas” neurológicas, que reflejan un avanzado conocimiento sobre la anatomía de la médula, su patología y la semiología de sus enfermedades. Por ejemplo, Cruveilhier ya era capaz de sugerir cómo distinguir clínicamente entre las lesiones intrínsecas de la médula y sus compresiones extrínsecas. Sin embargo, todavía tenía dudas sobre la función de los cordones posteriores, que creía involucrados en la actividad motora. Profundizar algo en estos aspectos es el objetivo del presente artículo.

Tabla 1. Resumen cronológico de la biografía de Jean Cruveilhier.

1791. Nace en Limoges. Padre (Leonard) cirujano que condiciona a su hijo para ser médico aunque su vocación era incierta	1829. Chevalier de la Légion d'Honneur
1810. Estudios de Medicina en París. Protegido de Guillaume Dupuytren, con quien fue interno	1830. Médico Jefe del Hospice de la Maternité
1816. Tesis doctoral en Medicina. Trabaja en Limoges como médico rural (no accede a cirujano del hospital)	1832. Jefe de Servicio de la Salpêtrière (tras Rostan)
1819. Matrimonio (Marie Grellet). Su hijo Pierre también fue médico. Tuvo ocho hijas.	1835. Miembro de la Academia de Medicina (presidente en 1839)
1823. Vuelve a París. Con el apoyo de Dupuytren, accede a profesor agregado de cirugía en Montpellier.	1836. Profesor de Anatomía Patológica en París [textos de <i>Anatomie pathologique du corps humain</i> (1828-1842), <i>Traité d'anatomie pathologique générale</i> (1849-1864)]
1825. Profesor de Anatomía en París (texto de <i>Anatomie descriptive</i> , 1834-1836)	1842. Officier de la Légion d'Honneur
1826. Médecin des Hôpitaux. Sociedad de Anatomía (presidente durante 40 años)	1856. Médico Honorario
	1863. Commandeur de la Légion d'Honneur
	1866. Profesor Honorario
	1874. Fallece en su villa/castillo de Sussac

Material y método

Los datos fundamentales para resumir la biografía de Cruveilhier se han obtenido de diversas fuentes de la web³¹⁻³⁶ y del trabajo de Vayre³, quien aportó, además, su genealogía completa. Se han revisado los dos volúmenes de la *Anatomie pathologique* que se citan en la bibliografía² para detectar los fascículos dedicados a las enfermedades de la médula. Dentro de ellos se han seleccionado para comentar los de más interés para el neurólogo general, dejando de lado los varios dedicados a la espina bífida o a lesiones raras como quistes hidatídicos. Se han consultado algunos detalles en la otra obra magna de Cruveilhier, el *Traité d'anatomie pathologique generale* en cinco volúmenes, que se estructura siguiendo lo que denomina las “especies anatómicas mórbidas”, que son en total 17, subdivididas por grupos en “mecánicas” (heridas, úlceras, fistulas, etc.), “orgánicas o por cambios en la textura” (degeneraciones escrofulosas y cancerosas, inflamaciones crónicas, etc.), “irritaciones” y “enfermedades vitales”. El propio Cruveilhier reconoce que esa clasificación es insatisfactoria y que se basa sobre principios heterogéneos.

Resultados

Resumen biográfico de Cruveilhier

Los datos cronológicos principales se resumen en la tabla 1. Algunos rasgos destacados de su personalidad y

de su conducta son los siguientes. Fue de una honestidad exquisita. Disfrutó de un gran éxito profesional como médico y cirujano. Siendo de costumbres austeras, aunque disponía de un coche de caballos de lujo, pudo ahorrar un patrimonio considerable. Tuvo un acendrado apego a la familia y a sus orígenes. Compró inmuebles y tierras en su Limoges natal y en sus alrededores, en particular la villa/castillo de Sussac. Contó entre sus clientes a la alta sociedad, incluido el emperador Napoleón III y su familia, a quien envió mensaje de que le trataría como a todos sus otros pacientes y al que no rindió visita de cortesía. Fue generoso con los enfermos indigentes que atendió gratuitamente. Trabajador infatigable y escritor prolífico, dejó una obra de grandes dimensiones. Debió de gozar de una memoria prodigiosa a juzgar por las muchas veces que en sus reflexiones sobre un caso alude a otros similares o relacionados vividos previamente y que recuerda con toda precisión.

Con la jubilación se retiró a sus tierras en Limoges y es posible que sufriera un deterioro cognitivo en sus últimos días.

Introducción a la *Anatomie pathologique du corps humain*

Cruveilhier, en el prefacio a la *Anatomie pathologique*², ofreció varias pistas y explicaciones de sus objetivos al construir tan ambiciosa obra. Opinó, en primer lugar, que un atlas era necesario porque las imágenes que se observan una vez, sea en la clínica, sea en la sala de

autopsias, se olvidan. Según él, las descripciones de las lesiones, por minuciosas que sean, no alcanzan la información de la imagen. Para Cruveilhier, las piezas conservadas se deforman, mientras que un dibujo fiel es eterno y al abrigo de las vacilaciones de las teorías. Arremete contra los creadores de hipótesis que, a menudo, son desmentidas por sus mismas figuras. Señaló que había muchos atlas de anatomía normal (entre otros el suyo propio), pero muy pocos de anatomía patológica. Pero ya adelantó que no se proponía hacer un simple museo de piezas patológicas, sino un verdadero tratado de medicina. Además tenía intención de que fuera popular y de que ayudara a los estudiantes desde su primer día en la facultad.

Con espíritu humilde añadió dos consideraciones importantes. En primer lugar, su agradecimiento a los que le habían ayudado y a los autores de otros atlas precedentes, franceses y extranjeros. En segundo lugar, el reconocimiento de algunas limitaciones de su texto. La principal de todas, fruto de una mentalidad muy moderna, es la lúcida constancia de que, en el fondo, desconoce la naturaleza de las lesiones que observa. Tiene claro que se trata, en realidad, de una exposición de piezas bajo una terminología descriptiva, pero ignorando su contenido. Señala que “a la anatomía patológica de las formas y las conexiones se debe asociar la de la textura, que es la única que puede aclarar el lugar, las causas y la naturaleza de las enfermedades, y ofrecer las bases sólidas de la terapéutica”.

El texto de los casos rezuma vida, porque Cruveilhier, además de la historia clínica de los pacientes, aporta comentarios sobre su propio diagnóstico y pronóstico pre mortem, sea antes o después de ofrecernos la solución en la autopsia, sin ahorrarse expresiones de sorpresa ante hallazgos inesperados, de autocrítica por los errores de diagnóstico o de perplejidad cuando no termina de entender las lesiones que observa. A menudo, junto al caso ilustrado con la imagen, añade otros similares de su experiencia o de sus colegas, para reforzar algún punto o señalar variedades.

Revisión de las *livraisons* o entregas sobre las enfermedades de la médula

La ordenación del atlas es bastante peculiar y a veces difícil de seguir. Cruveilhier ordenó las entregas correlativamente según estaban listas. Por eso no las organizó por órganos ni por patologías. Así, algunas

Tabla 2. Listado de entregas dedicadas a enfermedades de la médula espinal.

Volumen 1

Entrega III, lámina VI. Apoplejía de la médula espinal
Entrega VI, lámina III. Espina bífida. Meningitis subaracnoidea espinal y ventricular
Entrega XVI, lámina IV. Espina bífida

Volumen 2

Entrega XXV (maladie des os), lámina IV. Luxación atlas. Compresión medular
Entrega XXXII, láminas I y II. Estudios sobre la paraplejía
Entrega XXXV, lámina VI. Quiste hidatídico
Entrega XXXIX, lámina IV. Espina bífida
Entrega XXXVIII, lámina V. Degeneración gris

contienen material heterogéneo, con enfermedades de varios órganos. Además de esa heterogeneidad en el contenido, Cruveilhier hace, a menudo, en sus reflexiones, digresiones muy amplias, algunas curiosas como la siguiente. En un caso de compresión medular por quiste hidatídico, al plantear las diferencias semiológicas entre la paraplejía, en la que siempre hay alteraciones sensitivas y la hemiplejía, en la que pueden faltar las alteraciones de la sensibilidad, pone el ejemplo de una paciente ingresada en su servicio con una hemiplejía derecha completa sin trastornos sensitivos, pero privada de la palabra: “Sólo es capaz de emitir ‘été, été’ y así se le llama en la sala, Madame Été”. Por tanto, hubo una “Madame Été” de Cruveilhier más de 20 años antes del archifamoso “Monsieur Tan” de Broca³⁷.

En cada volumen hay una tabla de materias que no sigue el orden numérico de las entregas sino que hace el listado de todas aquellas dedicadas a un órgano. Pero no se añade la página dentro del volumen, lo que ayudaría a su búsqueda, porque el texto de cada volumen no lleva una numeración de página correlativa —cada entrega tiene la suya—, lo que dificulta la búsqueda. En la edición consultada², las entregas que se dedican a las enfermedades de la médula se listan en la tabla 2.

1. Entrega III: hematomielia

En esta entrega, y encabezada por el nombre completo del paciente —no existían por entonces ni la sensibilidad

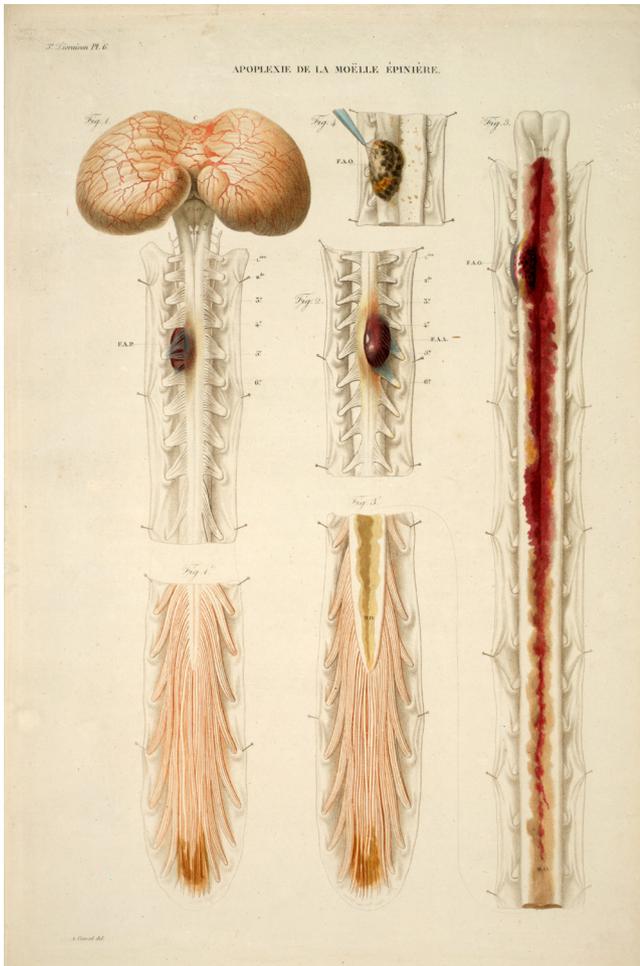


Figura 4. Hematomyelia. Probable malformación vascular tipo II (tomada de Cruveilhier²).

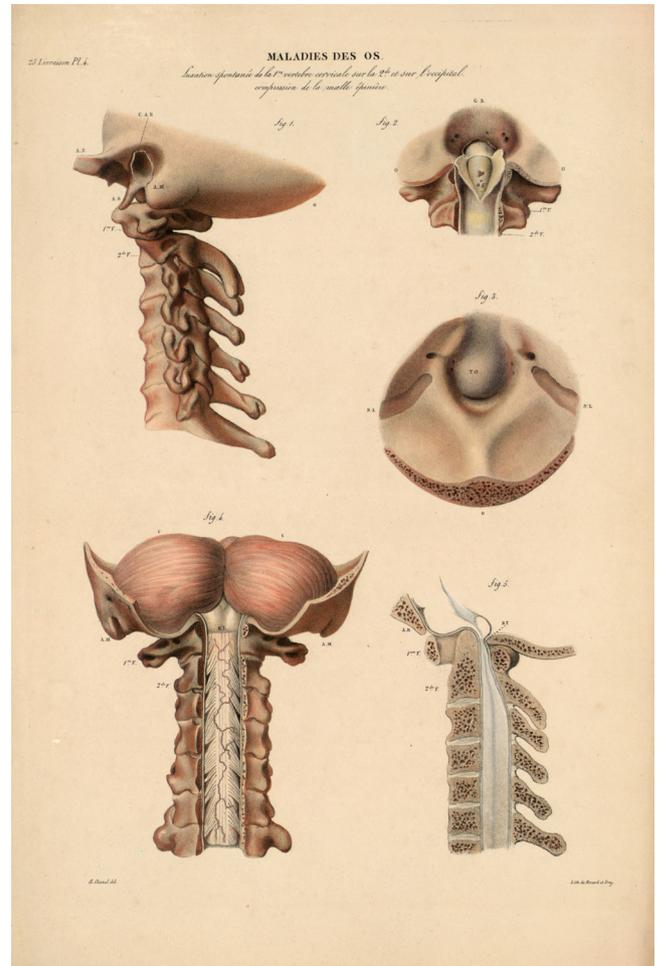


Figura 5. Compresión medular por luxación del atlas (tomada de Cruveilhier²).

social ni las leyes de confidencialidad—, nos ofrece Cruveilhier la historia de un estudiante de cirugía, empezando por este precioso y sintético retrato personal: “de constitución frágil, temperamento nervioso, costumbres dulces y hábitos de gran sobriedad”. Unos cuatro o cinco años antes había tenido un episodio de dolor en las extremidades izquierdas que desapareció espontáneamente en tres meses. La enfermedad actual debutó en diciembre de 1828 por dolor agudo en la nuca y bloqueo del movimiento de la cabeza, lateralizada a la derecha, seguidos en unos días de déficit motor de los brazos y de las piernas hasta la tetraplejía, con parálisis

intestinal y vesical. Se le aplicaron los remedios de la época, incluidas sanguijuelas en el cuello, y murió en 40 días por el íleo intestinal y una enorme escara sacra. En el examen de la médula en la autopsia (figura 4) se encontró un tumor violáceo del tamaño de una almendra grande en la región cervical y una hemorragia intramedular (hematomyelia) que ocupaba toda la zona central de la médula (imagen de la derecha en la figura 4).

La descripción sería compatible con una malformación vascular medular de tipo II según las clasificaciones vigentes actualmente³⁸⁻⁴⁰. En la discusión del caso señaló Cruveilhier la diferencia entre la apoplejía cerebral, que

produce una hemiplejía y no tetraplejía, y que, además, nunca cursa con dolor y si acaso el dolor viene después, y la apoplejía medular, que suele comenzar por dolor, lo cual no permite distinguirla de las compresiones que también causan dolor. Otras correlaciones clínico-patológicas se vieron limitadas por los conocimientos entonces todavía rudimentarios sobre la anatomía y fisiología de la médula. Algunos consideraban que era un órgano casi autónomo, pero Cruveilhier opinaba que eso es un grave error y que la médula recibe y envía impresiones al cerebro, en consonancia con la “gran ley anatómica de la continuidad del sistema nervioso”. Pensaba que toda la función motora y sensitiva de la médula dependen de su sustancia gris y que su destrucción por la hemorragia explicaba la tetraplejía y la pérdida de sensibilidad, puesto que la sustancia blanca no estaba más que comprimida, pero a continuación añadió que ese mecanismo quizá también podía explicar la sintomatología: “quién sabe si ese defecto en la sensibilidad y el movimiento no viene de la compresión pura y simple de la sustancia blanca”. Por entonces se desconocía el cruzamiento en la médula de las fibras espinotalámicas que describirían años después otros autores, en especial Brown-Séquard^{12(p266-274, 325-327)}. Por eso Cruveilhier señaló, parcialmente equivocado, que en las lesiones de la médula no hay “efecto cruzado” como en las del cerebro, y que por ese motivo la sintomatología inicial del paciente fue en el hemicuerpo izquierdo, el mismo lado en el que estaba la lesión. En apoyo de esa idea mencionó sus propias experiencias con un perro al que se le habían extirpado los hemisferios cerebrales, en el que la estimulación de un lado de la médula producía contracciones de las extremidades homolaterales.

2. Entrega XXV: luxación del atlas y compresión medular

En este paciente la sintomatología comenzó con una paresia leve de los cuatro miembros que evolucionó a una hemiplejía y alteraciones sensitivas derechas. En la evolución, se volvieron a afectar levemente las extremidades izquierdas. El paciente tenía dolor en la unión craneocervical. Además tenía calambres dolorosos en las cuatro extremidades y una sensación de “congelación hasta la médula de los huesos” que no se aliviaba con el calentamiento. Con su habitual lenguaje franco, Cruveilhier relata cómo en la autopsia, equivocado por la importancia de la hemiplejía derecha, extrajo primero los hemisferios cerebrales, donde

pensaba que estaba la lesión, los examinó y, para su sorpresa, no encontró ninguna patología. Entonces vio la necrosis de la médula en el punto de la luxación del atlas (figura 5). En sus comentarios destacó que una hemiplejía por compresión medular es rara, porque no es frecuente que se comprima de manera tan asimétrica. Pero, al mismo tiempo, reconoció que no estuvo fino en la semiología y en la sospecha diagnóstica, porque debería haber pensado que la lesión no era hemisférica/cerebral sino medular, ya que, si bien la hemiplejía derecha era franca, el otro lado se estaba paralizándose y porque los calambres eran de los cuatro miembros, lo cual es propio de las lesiones de la médula y no del cerebro. Como era su costumbre, aprovechó este caso para comentar su experiencia con otras compresiones medulares cervicales, por ejemplo, un paciente con tetraplejía por discitis purulenta-caseiforme de nivel C2-C3 que murió por insuficiencia respiratoria, la cual atribuyó correctamente a la pérdida de inervación de la musculatura respiratoria.

3. Entrega XXXII: estudios sobre la paraplejía

Este fascículo, que fue especialmente destacado y recomendado por Charcot¹¹, tiene una introducción en la que Cruveilhier justificó su interés por las enfermedades de la médula. Creía, en primer lugar, que, contrariamente a las enfermedades del cerebro, las de la médula habían despertado poco interés, con la excepción de Olivier d'Angers. La dificultad en extraer la médula en la autopsia no le parecía suficiente justificación, porque ya había instrumental adecuado para esa tarea. En cualquier caso, confiaba en que su puesto de trabajo en la Salpêtrière, con todos los parapléjicos y hemipléjicos reunidos, le iban a permitir progresar en el conocimiento de las enfermedades de la médula.

En esta entrega, como en las otras, Cruveilhier seguía una clasificación de las paraplejías que ya estaba en la tradición francesa (tabla 3).

Así, como ejemplo de compresión, ilustra en la lámina I un caso de paraplejía aguda por un tumor hemorrágico en la cola de caballo que se extiende por la médula hasta la región dorsal, que bien pudiera ser un ependimoma que hubiera sangrado.

Como ejemplo de paraplejía por inflamación de la aracnoides espinal o “meningitis raquídea” refiere la historia de una paciente joven, estudiante de comadrona. La paciente presentó adormecimiento, dolor y debilidad

Tabla 3. Clasificación de las paraplejias según Cruveilhier.

1. Por alteración del tejido propio
2. Por compresión
3. Paraplejias agudas por inflamación de la aracnoides espinal
4. Falsas paraplejias o parálisis por inmovilidad y rigidez (que pueden acompañarse de incontinencia)
5. No las incluye en la clasificación pero describe un caso de paraplejia funcional o psicógena probable, reversible por sugestión.

en un pie, que en pocos días se extendió por toda la pierna, con lo que Cruveilhier pudo pronosticar que iba a evolucionar a una paraplejia. Así ocurrió: la paciente llegó a estar tetrapléjica con parálisis vesical e intestinal y dificultad respiratoria que la tuvo “entre la vida y la muerte”. Un caso que hoy día calificaríamos de mielopatía aguda transversa en su variedad inflamatoria y reversible, porque la joven se recuperó y Cruveilhier la volvió a encontrar ejerciendo de comadrona años después.

Para ilustrar la “induración de la médula” refiere tres casos de pacientes con diferentes tipos de paraplejia o tetraplejia progresiva cuya médula cervical en la autopsia estaba “endurecida” como si se hubiera fijado previamente en alcohol. En uno de los casos la médula estaba claramente aplanada y atrófica con desaparición de la sustancia blanca al corte. En otro caso, además de la induración de la médula, encontró otras induraciones focales en el tronco y cicatrices de focos antiguos en el espesor de la sustancia blanca. Se pregunta por la causa de estas lesiones que le son desconcertantes y que, retrospectivamente, son difíciles de atribuir a un proceso degenerativo o inflamatorio crónico como una esclerosis múltiple primariamente progresiva o una enfermedad de Devic.

Y como ejemplo de las “falsas paraplejias” (con ello en realidad se refiere a que el enfermo está verdaderamente parapléjico pero la lesión no está en la médula) asociadas a inmovilidad y rigidez, presenta un caso de paraplejia en flexión, con retracción de las articulaciones, debida a amplias lesiones isquémicas cerebrales. Muchos años después, Alajouanine⁴¹ estudiaría extensamente este tipo de paraplejias, sin citar a Cruveilhier.

De gran interés son los casos que se pueden clasificar dentro del primer grupo, por “alteración del tejido propio” de la médula, de los que se ofrecen varios ejemplos en la lámina II (figura 6).

El caso de la Fig. 3 en la figura 6 corresponde a una paciente tetraparética cuyo signo asociado más llamativo eran los movimientos voluntarios desordenados, que califica de “danza de San Vito” crónica.

La historia había comenzado 17 años antes, a los 37 años, por trastornos sensitivos en los pies, dolores fulgurantes, marcha insegura que le obligaba a buscar apoyo en las paredes y caídas. Con el tiempo se afectaron las manos y tenía alteraciones sensitivas muy intensas, tanto que no le permitían reconocer los objetos, los cuales se le caían de las manos. Las artritis y escaras eran indoloras.

Unos trastornos sensitivos tan graves sugieren que los movimientos anormales no fueran coreicos sino debidos a una ataxia sensorial. Así lo apoya el que, en la autopsia, los cordones posteriores de la médula estaban degenerados tanto en la observación externa como al corte, y las raíces posteriores eran filiformes y transparentes, mientras que los cordones laterales eran normales. Cruveilhier consideró que ese caso probaba la independencia de las enfermedades de los diferentes cordones de la médula. Pero, mientras que estaba convencido de que los cordones posteriores eran esenciales en la función sensitiva, todavía tenía dudas sobre su posible función motora, lo que podría explicar los movimientos anormales de la paciente, ya que no podía sospechar entonces que fueran por desaferenciación. En síntesis, la paciente tenía un síndrome radiculocordonal posterior o una neuropatía sensitiva sobre cuya posible etiología hereditaria⁴² o adquirida⁴³ no se ofrecen muchas pistas.

4. La “degeneración gris” de la médula

Cruveilhier dio este nombre a las lesiones que ilustró en la figura 6 (entrega XXXII) y en la figura 7 (entrega XXXVIII) y que son inconfundiblemente características de la esclerosis múltiple, como el propio Charcot¹¹ reconoció. De los casos de las lesiones numeradas como Fig. 1, 1' y 2 en la figura 6, Cruveilhier no disponía de datos clínicos. Sin embargo, del caso de la Fig. 4 aporta que era una mujer de 37 años, cocinera, que había presentado seis años antes debilidad de una pierna y más adelante de los brazos, los cuales “eran débiles y temblorosos”. Presentaba una retirada refleja de las piernas al tacto, disartria y llanto espasmódicos, y pérdida de agudeza

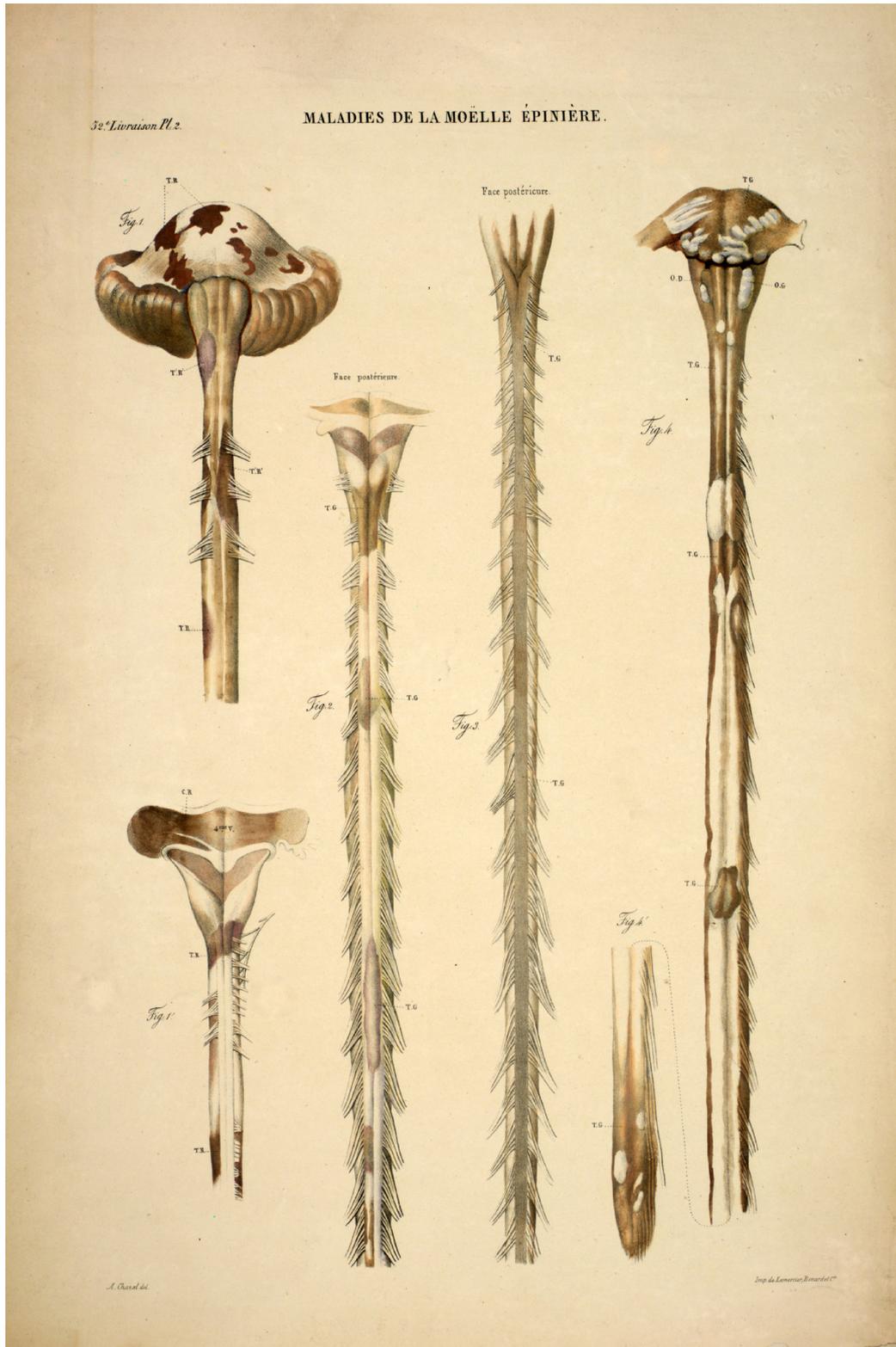


Figura 6. Montaje de cuatro casos. Las lesiones de las Fig. 1, 1' y 2 son de "degeneración gris", obtenidas de dos autopsias de pacientes parapléjicos sin historia clínica. La Fig. 3 corresponde a un caso de degeneración radiculocordal posterior (las raíces posteriores son más finas que las de la Fig. 2 y los cordones posteriores están atróficos y pintados más oscuros). Las Fig. 4 y 4' pertenecen a otro paciente con lesiones de "degeneración gris", ambos con precisas descripciones clínicas (tomadas de Cruveilhier²).

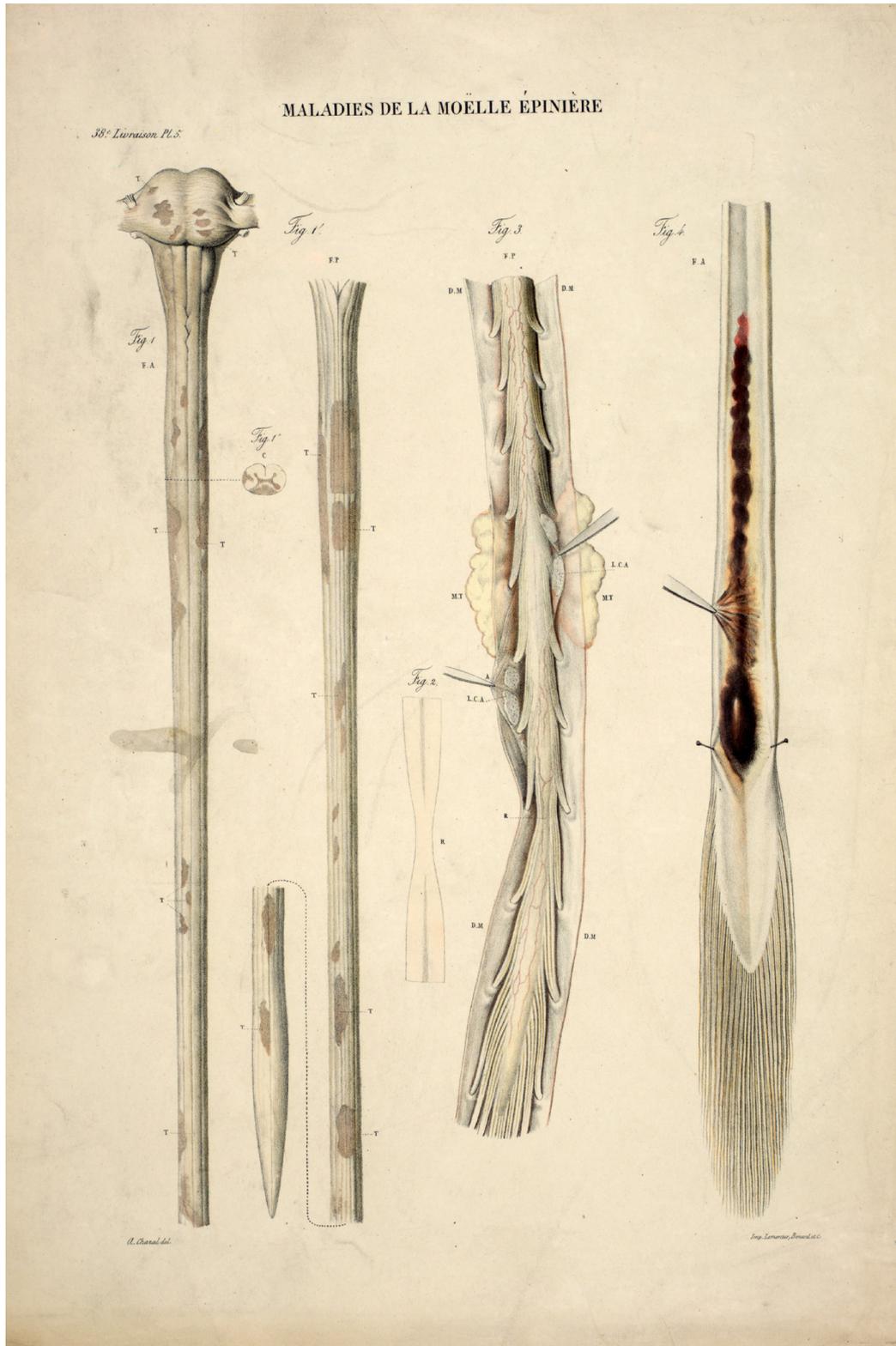


Figura 7. Montaje de tres casos. Las dos imágenes de la izquierda son de un caso con lesiones de “degeneración gris” acompañado de una historia clínica minuciosa. Las otras dos imágenes de la derecha son de un caso de compresión medular por mal de Pott y de otro caso de hematomielia (tomadas de Cruveilhier²).

visual. Encontró las lesiones características grisáceas y translúcidas en la protuberancia, pedúnculos, cuerpo calloso, bandeletas ópticas, radiaciones del cuerpo estriado, etc.

Se preguntó en qué consistía esa transformación gris, y adelantó que en otro momento intentaría hacer un paralelismo entre las lesiones y los síntomas. Pero viéndolo retrospectivamente, con la ventaja del siglo y medio transcurrido desde entonces, pocas dudas tendría cualquier neurólogo para sospechar una esclerosis múltiple en una mujer joven con paraparesia espástica, paresia pseudobulbar, baja agudeza visual y temblor de los brazos.

Otro caso con lesiones de esclerosis múltiple es el numerado Fig. 1 en la figura 7 (entrega XXXVIII), del que Cruveilhier aportó la historia clínica con todo detalle, en más de dos páginas. En resumen, era una mujer joven de 38 años ingresada por bronquitis en el hospital de la Charité. Al observar Cruveilhier que tenía movimientos de los brazos “débiles e inciertos” (¿dismetría, temblor?) se interesó por el caso. La puso de pie y observó que se sostenía mal, que temblaba sobre sus piernas y que la pierna izquierda era más débil. La historia había debutado 18 meses antes por hormigueos en la planta de los pies que ascendieron a las piernas, y temblor de las manos, de las que se le caían los objetos, por lo que dejó de trabajar un año antes. En los últimos meses arrastraba las piernas y casi no podía caminar. En la cama podía mover las piernas pero no sostenerlas. Los trastornos de la sensibilidad a todos los modos (tacto, tacto fino [*chatouillement*], pinchazo, pellizco) eran muy intensos en las piernas. El trastorno sensitivo más llamativo en los brazos era la incapacidad para sostener un objeto pequeño (por ejemplo, una aguja), que se le caía cuando cerraba los ojos mientras que la paciente seguía haciendo movimientos manipulativos, como si el objeto continuara en su mano. No podía hacer movimientos finos ni siquiera bajo control visual. El brazo izquierdo era más débil pero también la presión con la mano derecha era pobre.

A la vista de estos datos, Cruveilhier sospechó una enfermedad “del tejido propio de la médula”, descartando que hubiera una compresión que “siempre se acompaña de dolores, calambres, sacudidas y rigidez” y “a menos que sea completa, siempre se añaden fenómenos de irritación”. La paciente se quejaba de una sensación de “constricción circular en el abdomen” que Cruveilhier

señaló, acertadamente, como característica de las lesiones de la médula. También tenía un dolor de tipo neuropático en una pierna (“un perro que le roe por dentro”). La paciente falleció de una infección pulmonar con pleuresía. En la autopsia de la médula encontró las lesiones características de la “degeneración gris”, “más abundantes en los cordones posteriores y laterales”, que “no eran solo superficiales sino que se extendían al interior” y en las que “la sustancia blanca ha desaparecido completamente”. Notó que las lesiones eran induradas (sólo le faltó utilizar el término “esclerosis”). Luego se hizo un considerable número de preguntas sobre el posible origen de esas lesiones, que era incapaz de relacionar con nada que le fuera conocido, como apoplejía, cicatriz, inflamación, etc.

En resumen, un segundo caso perfectamente reconocible clínica y patológicamente de esclerosis múltiple antes de Charcot, quien, como ya se ha mencionado, no dudó en reconocer la primacía de Cruveilhier en la descripción de la enfermedad.

Comentarios

No cabe duda de que Cruveilhier alcanzó con su *Anatomie pathologique* los objetivos que se había propuesto al embarcarse en tan magna obra, al menos en lo que a la patología del sistema nervioso, y en particular de la médula —la que se glosa en este artículo—, se refiere. Las enseñanzas de sus casos, tanto clínicas como patológicas, son imperecederas. Es precisamente la aproximación entre la clínica y la patología lo que hace más valiosa y original para su época la obra de Cruveilhier.

En lo que se refiere a las enfermedades de la médula cabe destacar sus esfuerzos por poder diagnosticar en vida las categorías principales de sus enfermedades, sean “del tejido propio”, sean las inflamaciones o las compresiones. Aunque algunas de sus ideas han sido superadas, por ejemplo, las dudas sobre las funciones de los cordones posteriores, muchas otras siguen siendo perfectamente válidas hoy día, como la de que las compresiones se acompañan más a menudo de dolor local y de espasmos, sobre todo cuando son parciales, que las lesiones intrínsecas de la médula. O la especificidad del dolor en cinturón o corsé como característico de las lesiones de la médula por presión sobre los cordones posteriores.

Cruveilhier no pudo traspasar el límite de la patología descriptiva e ir hacia la naturaleza de las lesiones y de ahí a la terapéutica, como manifestó que hubiera sido su

deseo. Los todavía escasos medios de la época no se lo permitieron. Pero, ciertamente, en aquello que estaba a su alcance, la descripción clínico-patológica, llegó al más alto nivel y fue un adelantado a su tiempo ofreciendo las primicias de varias entidades o síndromes como la atrofia muscular espinal y la malformación de Chiari, y particularmente, como se glosan en este artículo, la degeneración radiculocordal posterior y la esclerosis múltiple.

Cruveilhier debe recuperar un sitio de honor entre los clínicos y patólogos que cultivaron la neurología cuando todavía no tenía nombre, varias décadas antes de la llegada de Charcot a la Salpêtrière. Todo no comenzó con él.

Conflicto de intereses

No hay ningún conflicto de intereses en este artículo. No se ha recibido ninguna ayuda, ni pública ni privada.

Bibliografía

1. Flamm ES. The neurology of Jean Cruveilhier. *Med Hist.* 1973;17:343-55.
2. Cruveilhier J. Anatomie pathologique du corps humain [Internet]. París: Bailliere; 1829-1842 [consultado: 10 nov 2020]. Accesible en: <https://archive.org/details/traitdanatomiepa04cruv/page/n7/mode/2up?ref=ol&view=theater>
3. Vayre P. Jean Cruveilhier (1791-1874): chirurgien promoteur de la preuve par les faits à la médecine fondée sur la preuve. *E-mémoires Acad Nat Chir.* 2008;7:1-12.
4. Clarac F, Boller F. Chapter 40: history of neurology in France. *Hand Clin Neurol.* 2010;95:629-56.
5. Clarac F, Barbara JG, Brousolle E, Poirier J. Figures and institutions of the neurological sciences in Paris from 1800 to 1950. Introduction and Part I: neuroanatomy. *Rev Neurol (Paris).* 2012;168:2-14.
6. Brousolle E, Poirier J, Clarac F, Barbara JG. Figures and institutions of the neurological sciences in Paris from 1800 to 1950. Part III: neurology. *Rev Neurol (Paris).* 2012;168:301-20.
7. Bonduelle M. La Salpêtrière, de Mazarin à Charcot. *Hist Sci Med.* 1997;31:163-70.
8. Seilhean D. Neuropathology in Pitié-Salpêtrière hospital: past, present and prospect. *Neuropathology.* 2020;40:3-13.
9. Poirier J. Jean-Baptiste Vincent Laborde (1830-1903) neurologue and neurophysiologue oublié. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil.* 2015;13:73-82.
10. Bogousslavsky J, Walusinski O, Moulin T. Alfred Vulpian and Jean-Martin Charcot in each other's shadow? From Castor and Pollux at La Salpêtrière to neurology forever. *Eur Neurol.* 2011;65:215-22.
11. Charcot JM. Leçons sur les maladies du système nerveux. París: Bureaux du Progrès Médical; 1892. Tome premier, sixième leçon; p. 190.
12. Spillane JD. The doctrine of the nerves. Oxford: Oxford University Press; 1981.
13. Walusinski O, Poirier J. L'essor de la neuropathologie au service de la clinique, à la Salpêtrière (1862-1923) [Internet]. [s.l.]: Olivier Walusinski; ago 2011 [consultado: 30 oct 2020]. Accesible en: http://baillement.com/recherche/chapitre_ow_jp.pdf
14. Cruveilhier J. Des devoirs et la moralité du médecin [Internet]. París: Baillière; 1837 [consultado: 1 dic 2020]. Accesible en: https://archive.org/details/McGillLibrary-osl_devoirs-moralite-medecin_pamphlet-17999/page/n3/mode/2up
15. Berhouma M, Dubourg J, Messerer M. Cruveilhier's legacy to skull base surgery: premise of an evidence-based neuropathology in the 19th century. *Clin Neurol Neurosurg.* 2013;115:702-7.
16. Davis M, Loukas M, Tubbs RS. Jean Cruveilhier and his contributions to understanding childhood hydrocephalus, Chiari II malformation, and spina bifida. *Childs Nerv Syst.* 2018;34:1613-5.
17. Pearce JMS. Arnold-Chiari, or "Cruveilhier-Cleland-Chiari" malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;68:13.
18. Compston A. The 150th anniversary of the first depiction of the lesions of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1988;51:1249-52.
19. Pearce JMS. Some British contributions to the history of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1989;52:303.
20. Pearce JMS. Historical descriptions of multiple sclerosis: the stories of Augustus D'Este and The Journal of a Disappointed Man. *Eur Neurol.* 2005;54:49-53.
21. Ruiz Ezquerro JJ, Ruiz López M. De la atrofia y la degeneración gris a la enfermedad desmielinizante inmunomediada y el daño axonal. En: Ruiz Ezquerro JJ, ed. *EM Historia. La esclerosis múltiple a través de los tiempos.* Meres (ES): La fábrica de los Libros; 2016. p. 173-201.
22. Aran FA. Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (atrophie musculaire progressive). *Arch Gén Méd.* 1850;24:5-35,172-214.
23. Cruveilhier J. La paralysie musculaire progressive, atrophique. *Bull Acad Méd.* 1853;18:490-501,546-83.
24. Cruveilhier J. Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. *Arch Gén Méd (Paris).* 1853;1:561-603.
25. Roberts W. An essay on wasting palsy (Cruveilhier's atrophy). *Br Foreign Med Chir Rev.* 1858;22:458-61.
26. Banks JT. On muscular atrophy (maladie de Cruveilhier). *Br Med J.* 1871;1:29-30.
27. Drouin E, Drouin AS, Péréon Y. Cruveilhier versus Charcot. *Lancet Neurol.* 2016;15:362.
28. TheFreeDictionary [Internet]. Huntingdon Valley (US): Farlex, Inc.; ©2003-2021. Median atlantoaxial joint; ©2012 [consultado: 1 dic 2020]. Accesible en: <https://medical-dictionary.thefreedictionary.com/Cruveilhier+joint>

29. Bakay L. Cruveilhier on meningiomas (1819-1842). *Surg Neurol.* 1989;32:159-64.
30. Pearce JMS. Cruveilhier and acoustic neuroma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74:1015.
31. EcuRed [Internet]. Cuba: EcuRed; [s.d.]. Jean Cruveilhier; 23 ago 2019 [consultado: 2 dic 2020]. Accesible en: https://www.ecured.cu/Jean_Cruveilhier
32. Wikipedia, The Free Encyclopedia [Internet]. [s.l.]: Wikimedia Foundation, Inc.; 2021 [consultado: 2 dic 2020]. Accesible en: https://en.wikipedia.org/wiki/Jean_Cruveilhier
33. Geneanet [Internet]. [s.l.]: Geneanet; 2021. Jean Cruveilhier; [s.d.] [consultado: 2 dic 2020]. Accesible en: <https://gw.geneanet.org/muf?n=cruveilhier&oc=&p=jean>.
34. Whonamedit? [Internet]. Noruega: Ole Daniel Enersen; [s.d.]. Jean Cruveilhier; [s.d.] [consultado: 2 dic 2020]. Accesible en: <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/892.html>
35. Chabatz D'Entrar [Internet]. [s.l.]: [s.n.]; [s.d.]. Jean Cruveilhier; 17 mar 2008 [consultado: 2 dic 2020]. Accesible en: <https://chabatzdentrar.blog4ever.com/jean-cruveilhier>
36. Historia de la Medicina [Internet]. Valencia: José L. Fresquet; ©2020. Jean Cruveilhier (1791-1874); ago 2008 [consultado: 2 dic 2020]. Accesible en: <https://www.historiadelamedicina.org/cruveilhier.html>
37. Broca P. Perte de la parole, ramollissement chronique et destruction partielle du lobe antérieur gauche du cerveau. *Bull Soc Anthropol Paris.* 1861;2:235-8.
38. Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, Porter RW. Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg.* 2002;96:145-56.
39. Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations. *Neurosurgery.* 2006;59:S195-201.
40. Saliou G, Krings T. Vascular diseases of the spine. *Handb Clin Neurol.* 2016;136:707-16.
41. Alajouanine T. Sur un type de paraplegie en flexion d'origine cérébrale avec exagération de l'automatisme médullaire. *Arch Neur Psych.* 1924;11:110-1.
42. Biemond A. La forme radiculo-cordonale postérieure des dégénérescences spino-cérébelleuses. *Rev Neurol (Paris).* 1954;91:3-21.
43. Dalakas MC. Chronic idiopathic ataxic neuropathy. *Ann Neurol.* 1986;19:545-54.