

SOBRE LA HERENCIA Y ETIOPATOGENIA DEL TIC DOLOROSO TRIGEMINAL

LUIS BARRAQUER-BORDAS

La neuralgia trigeminal paroxística o tic doloroso de la cara es una afección bien conocida en sus aspectos prácticos habituales — diagnóstico y tratamiento — pero acerca de cuya exacta naturaleza no poseemos todavía datos definitivos. Habiendo tenido ocasión de observar recientemente un caso en cuya anamnesis constaban otros cinco familiares con el mismo proceso clínico doloroso, hemos creído de interés aportar esta observación comentándola en relación a otras observaciones — muy escasas — familiares que existen en la literatura y a los hechos conocidos sobre el posible origen de la neuralgia del trigémino. Entendemos que un mejor conocimiento es preciso acerca de la génesis y exacta naturaleza de esta afección, con la cual el neurólogo, el neurocirujano y aún el médico general tropiezan con tanta frecuencia. La menor reflexión sobre el asunto echa de ver como nuestro comportamiento habitual ante el tic del trigémino no sobrepasa el terreno del empirismo.

*Observación familiar*¹ — José F. I., anciano de 67 años, acudió al Dispensario de la Clínica de Neurología del Hospital de la Santa Cruz y de San Pablo en 1948, siendo examinado por el Dr. E. Castañer-Vendrell. Tratábase de un hombre robusto y físicamente bien conservado, leñador, oficio que sólo ha dejado hace pocas semanas a causa de su dolencia, que ha aumentado últimamente en intensidad. Tal dolencia se inició hace quince años — a los 52 por lo tanto — y consiste en una neuralgia facial paroxística del lado derecho, referida en el territorio de la segunda rama. Durante estos años ha pasado temporadas completamente exento del mal; pero cada vez los períodos de calma han ido haciéndose más cortos y mayor la intensidad de los ataques. Contrasta la suciedad y desaseo de su cara con la limpieza de su cuerpo e indumentaria, y es que huye de lavarse aquélla por el miedo a que el contacto — aun el más mínimo — con cualquier objeto le provoque el estallido del dolor. Habla procurando mover lo menos posible sus labios, aumentando sus temores ante la idea de comer o de beber. Existe zona-gatillo. En el Dispensario sufre varios accesos paroxísticos de intensidad extrema, típicos del tic doloroso del trigémino. Bajo este diagnóstico

Trabajo de la Clínica de Neurología del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, Barcelona (España). Director: Prof. L. Barraquer-Ferré.

1. Esta observación familiar ha sido referida en: a) Castañer-Vendrell, E. — Dos formas clínicas raras de neuralgia del trigémino. *Yatros*, 24:3-5, 1949; b) Castañer-Vendrell, E. y Barraquer-Bordas, L. — Six membres de la même famille avec tic douloureux du trijumeau. *Monatschr. f. Psychiat. u. Neurol.* (en prensa).

el paciente fué transferido al Servicio de Neurocirugía del Instituto Neurológico Municipal, donde el Dr. E. Tolosa-Colomer le practicó la sección trigeminal retro-gasseriana con pleno éxito. El enfermo quedó libre de sus crisis.

Lo interesante de esta observación es su historia familiar: Este enfermo tenía varios hermanos cuyos nombres citaremos de mayor a menor (cuadro familiar, fig. 1): Luisa, Emilio, Matilde, Elvira, José (nuestro enfermo), Francisco, Vicente, Salvador, Cecilio. De ellos sufren neuralgia, además de José, la hermana mayor Luisa (cuya historia aportaremos luego) y el hermano menor Cecilio. Y además sufrieron también el mismo padecimiento la abuela materna — que

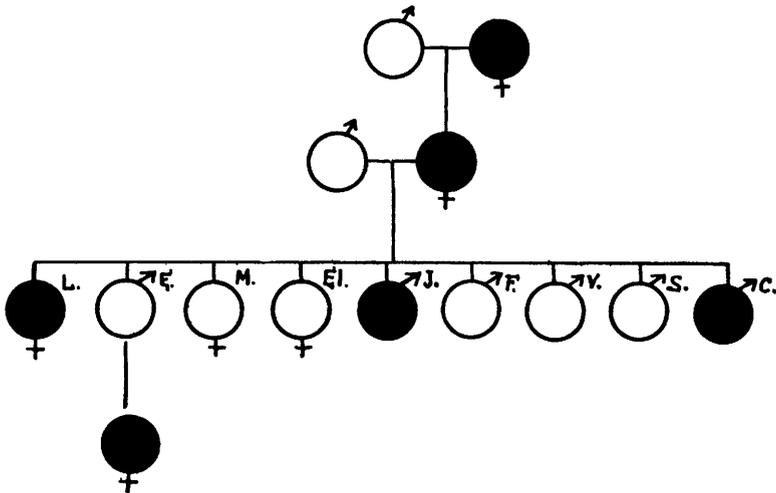


FIG. 1 — Observación personal (Castañer-Vendrell y Barraquer-Bordas). Seis enfermos en cuatro generaciones. Solo es completamente conocida y representada la serie de hermanos de la tercera generación.

perció de inanición por el miedo a que el comer le desencadenara el algia — y la madre. También una sobrina, hija del segundo hermano, padece neuralgia trigeminal.

La hermana mayor, Luisa, fué asistida y operada en Valencia en el Servicio del Prof. J. J. Barcia-Goyanes y gracias a la amabilidad del Dr. M. Bordes-Valls de dicho Servicio hemos podido conocer la historia clínica resumida de esta enferma.

Luisa F. I. (historia n.º 7487, fecha 28-IV-1943) de 73 años de edad, viuda. Hace 40 años se iniciaron fuertes dolores paroxísticos que comprenden las tres ramas del V par derecho. Ultimamente se han hecho mucho más frecuentes, casi continuos. Le ha arrancado todos los dientes sin obtener mejoría. Alcoholicizaciones sin mejoría. Los dolores se exacerban al hablar, comer, etc. Puntos de Valleix muy dolorosos a la presión, desencadenándose la crisis. Resto de explo-

ración neurológica normal. Todos cardíacos normales. Tension arterial: 19 máxima, 8 mínima. *Diagnóstico*: Neuralgia del trigémino derecho. *Operación* (4-V-43): Sección parcial retrogasseriana.

A los dos días nota de nuevo dolores, aumentando en los días sucesivos, por lo que se propone reoperación. *Reoperación* (13-V-43): se comprueba alguna fibra de la II rama no seccionada, lo que se practica en esta ocasión. Es dada de alta a los 10 días en buen estado. Curada. Vista el 4-II-1949 sigue libre de dolores. Sensación de acorchamiento de la hemicara derecha.

El cuadro que adjuntamos indica con suficiente claridad los trazos fundamentales de esta observación familiar, en la cual se escalonan seis miembros en el curso de cuatro generaciones afectos de tic doloroso del trigémino. Es posible, desde luego, que con el tiempo aparezcan nuevos familiares afectos y aún es posible que exista ya alguno más actualmente que por residencia lejana u otros motivos no haya notificado su dolencia. Según las referencias obtenidas en los seis casos la neuralgia era del lado derecho.

OBSERVACIONES FAMILIARES DE NEURALGIA FACIAL, PAROXÍSTICA

A nuestro conocimiento tales observaciones son muy escasas. Solamente tenemos noticia de las de Harris y de Allan las cuales transcribiremos brevemente. En 1936 Wilfred Harris² aportó su observación de *nueve* familiares afectos de tic trigeminal en el curso de tres generaciones. En la figura 2 reproducimos una copia del árbol de esta familia. En ella estudió Harris directamente a las dos hermanas de

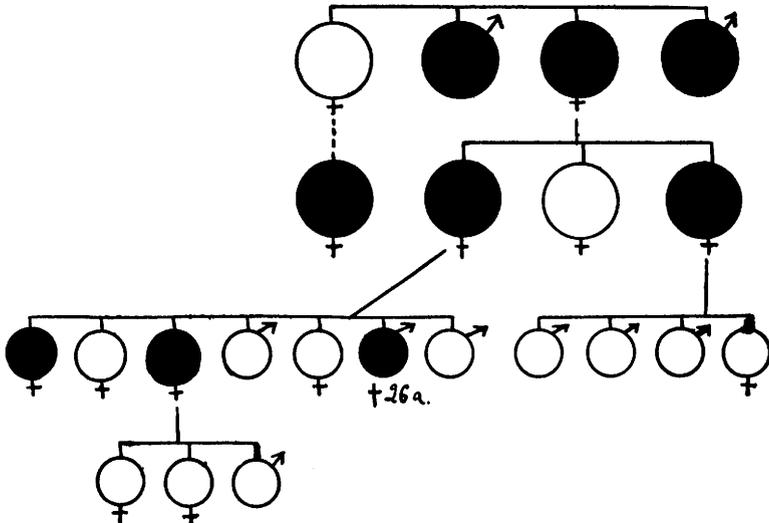


FIG. 2 — Observación de Harris. Nueve pacientes en tres generaciones.

2. Harris, W. — Bilateral Trigeminal Tic. Its association with Heredity and Disseminated Sclerosis. *Annals of Surgery*, 103:161-172 (February), 1936.

la tercera generación, las cuales sufrieron ambas neuralgia facial *bilateral*. Además, tanto en ellas como en un hermano suyo, que padeció solamente del lado derecho, la afección se inició a una *edad excepcionalmente precoz*, entre los 16 y 20 años.

Aparte de esta familia, Harris refiere haber recogido en 9 ocasiones la ocurrencia de neuralgia trigeminal en un hijo y en uno de los padres y en otras dos ocasiones era uno de los abuelos del enfermo el que había sufrido igualmente tic doloroso de la cara. Finalmente, en otro caso de Harris, se trataba de una tía con neuralgia bilateral y de su sobrina con neuralgia unilateral y que desarrolló más tarde el cuadro de una esclerosis múltiple. Harris se ocupa en su trabajo de las concomitancias entre tic trigeminal y "esclerosis diseminada", insistiendo en la frecuencia con que el tic trigeminal asociado a ésta se manifiesta bilateralmente.

William Allan³, en 1938, aportó el estudio de una familia con *tres* individuos sufriendo tic doloroso de la cara en el curso de tres generaciones. En la figura 3 hemos reproducido el cuadro genealógico y las características que el autor indica en el mismo. El individuo de la tercera generación fué visto por Allan en el curso postoperatorio

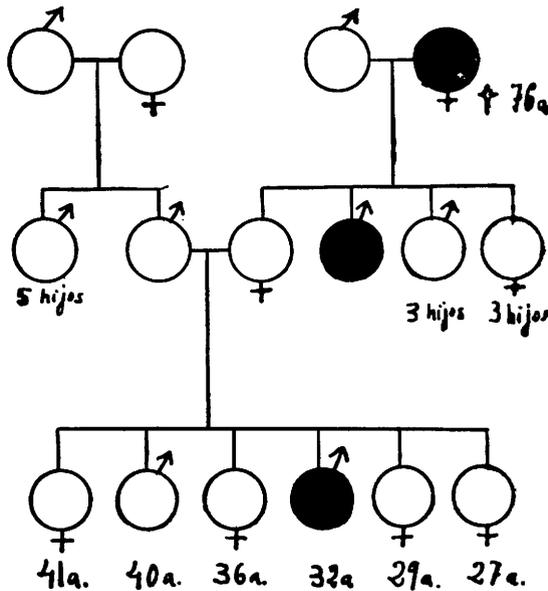


FIG. 3 — Observación de Allan. Tres enfermos en tres generaciones.

3. Allan, W. — Familial Occurrence of Tic Douloureux. Arch. Neurol. a. Psychiat. 40:1019-1020 (November) 1938.

de una resección de la raíz trigeminal sensitiva del lado derecho por tic doloroso de diez años de duración. Un tío materno sufrió operación semejante algunos años antes, pero la neuralgia trigeminal apareció luego en el otro lado. La abuela materna sufrió ataques similares en los últimos años de su vida.

Aparte de la familia de Harris, de la de Allan y de la nuestra, no conocemos otros casos de acúmulo familiar cuantioso. Ahora bien, casos como los restantes de Harris, en los cuales dos individuos de la misma familia sufrieron tic trigeminal, es indiscutible que no pueden ser excepcionales dada la frecuencia de la afección. Seguramente existen bastantes observaciones de este tipo en los archivos de clínicas neurológicas y neuroquirúrgicas de experiencia.

Intentando ahondar algo en las características de la herencia en estas familias es de reconocer que la disposición a la neuralgia se ha transmitido en ellas con carácter *dominante*, ya que si bien nos encontramos con algún individuo afecto en discontinuidad con sus progenitores, ello no puede significar otra cosa sino que lo que se hereda no es un factor que determina directa e irrevocablemente la neuralgia, sino que condiciona algún proceso previo determinado que puede y suele conducir a aquélla. Cuando más adelante echemos una ojeada sobre el capítulo etiológico de la neuralgia trigeminal paroxística, vislumbraremos el posible hecho anatómico que puede estar en la base de su transmisión hereditaria. Digamos, sin embargo, ya desde ahora que es posible que este hecho no sea el mismo en cada familia.

Apurando en detalles indicaremos que en nuestra familia al parecer todos los individuos afectados sufrieron la neuralgia en el lado derecho, lo cual resalta todavía más el valor del hecho hereditario. Dos individuos — las dos hermanas — en la familia de Harris y uno en la de Allan sufrieron neuralgia bilateral, formando así un total de 3 neuralgias bilaterales entre 18 individuos afectados sumando las tres familias, lo cual dá un porcentaje de 16,66 de neuralgias bilaterales, muy superior al habitual en las series de observaciones no familiares.

Todavía podemos decir que en la familia de Harris se manifestó, según referencia del autor, el fenómeno de la *anteposición*, iniciándose, como hemos visto, el padecimiento en los individuos de la tercera generación a una edad excepcionalmente temprana. Podemos añadir, también que junto a la anteposición existió *agravación* en esta familia, dado que en la tercera generación la neuralgia apareció en dos de los tres afectados, las dos hermanas, con carácter bilateral. Jonesco-Sisesti y Ströesco⁴ resaltaron el fenómeno de la agravación

4. Jonesco-Sisesti y Ströesco — Considerations genetiques sur les maladies héréditaires des noyaux de la base du cerveau, sur les myopathies et sur la neurofibromatose de Recklinghausen. III Internationale Neurolog. Kongres. Rapport 22, pag. 100-128, Copenhague, 1939.

junto al más conocido de la anteposición en algunas enfermedades hereditarias del sistema nervioso central.

Expuesta de este modo nuestra observación personal de transmisión hereditaria de la neuralgia trigeminal paroxística y transcritos también los hechos que en la literatura hemos encontrado sobre este tema, es conveniente profundizar algo en el capítulo de los conocimientos etiopatogénicos de este padecimiento con intención de vislumbrar el posible mecanismo de la herencia en tales casos. Para ello es necesario que revisemos nuestras ideas con cierta severidad antes de acogernos al capítulo de los hechos.

La neuralgia facial paroxística o tic doloroso de la cara no es ciertamente una enfermedad en el sentido unitario, nosológico, de la palabra. Es indiscutible que su naturaleza debe quedar cuando menos degradada a la categoría de síndrome. Harris² escribía en 1936: "Trigeminal tic and glossopharyngeal tic are therefore, I claim, syndromes and not diseases, but may be caused in various ways..." (luego ya veremos cual es para Harris la causa más frecuente). Pero es todavía posible, cuando menos en ciertos casos, que tal neuralgia paroxística no deba considerarse ni tan siquiera como un síndrome sino solamente como un *síntoma*, síntoma que puede ser causado por procesos anatómopatológicos diversos y que puede formar parte a veces de distintos cuadros clínicos y nosológicos.

Solemos hablar de neuralgia "esencial o genuina", pero como frecuentemente ocurre con ello no decimos en realidad nada y solo ocultamos o intentamos ocultar nuestra habitual ignorancia acerca de su origen. Posiblemente esta denominación unitaria ha perjudicado un mejor conocimiento etiológico, pues induciendo — erróneamente — a suponer que se trataba de un proceso único y siempre el mismo, de una "enfermedad", parecería liberarnos de justas inquietudes etiológicas. Si era una — una sola — enfermedad y era "esencial", ¿para qué preocuparse en buscar orígenes y menos orígenes diversos?

A la vista de la revisión del problema de la patología dolorosa del trigémino que hemos llevado a cabo, creemos que debe insistirse en el polietilogismo de la neuralgia trigeminal paroxística y en la necesidad de extremar nuestra cautela ante la posible existencia de una causa determinada en un caso dado. Nos ratificamos así en nuestra opinión cuando escribíamos con nuestro maestro Prof. L. Barraquer Ferré que "*bajo el título de neuralgia esencial del trigémino incluimos, a no dudar, procesos distintos tanto por su topografía lesional*

(punto en que radica la afectación del nervio) *como por la naturaleza de esta lesión*"⁵.

Nos proponemos a continuación hacer una exposición sumaria de los distintos procesos que los autores han indicado como responsables — bajo un título u otro de certidumbre — del tic trigeminal doloroso. A lo largo de esta exposición nos enfrentaremos, pues, con el problema de las causas capaces de determinar una sintomatología trigeminal álgica monosintomática y paroxística. Solo de paso nos encontraremos con otros tipos de semiología trigeminal sensitiva: el dolor asociado a defectos sensitivos y la anestesia trigeminal aislada sin fenómenos dolorosos.

Agruparemos las causas incriminadas según un orden topográfico, desde la periferia del nervio hasta los centros nerviosos.

1. *Ramas periféricas* — Algunos autores creen, y Bustamante⁶ ha insistido en ello, que en muchos casos de neuralgia llamada esencial se trataría de una *neuritis atenuada*, Harris es quizá el más fiel mantenedor de la *teoría neurítica* que él cree aplicable a la mayoría de los casos, suponiendo que tal neuritis tiene por causa procesos infectivos de vecindad, generalmente dentarios. Así en su trabajo al que antes nos hemos referido² y continuando el propio párrafo antes citado, Harris dice que entre las varias causas, "the most common by far being that form with which we are all so familiar, and which I believe to be dependent on some irritative process at the periphery of the nerve endings, acquired from dental, sinus, or tonsillar sepsis".

Según Curschmann y Kramer⁷, en las neuralgias de las II y III ramas, desde luego las habituales, podría pensarse en una *involución nerviosa* consecutiva a la pérdida de los dientes. Esto puede relacionarse con descripción anatómica de Cruveilhier⁸ quien indicó la atrofia de los nervios maxilares consecutivamente a la pérdida de la dentición.

Sin embargo, no creemos que deba concederse mucho crédito a los motivos actuando sobre las ramas periféricas como productores de una neuralgia trigeminal paroxística y ello por varios motivos. Neurofisiológicamente nos parece más difícil que una irritación de la primera neurona sensitiva produzca este tipo de expresión álgica sin defectos sensitivos groseros y de hecho no vemos en ningún otro territorio de la economía que una neuritis troncular conocida determine un tipo de

5. a) Barraquer-Ferré, L. y Barraquer-Bordas, L. — Neuralgia Facial. Clínica y Laboratorio, (Febrero) 1946; b) Barraquer-Ferré, L. y Castañer-Vendrell, E. — Las Neuralgias. Manuales de Medicina Práctica. Salvat Ed., 2 Ed., Barcelona.

6. Bustamante, M. — La neuralgia del trigémino y su tratamiento. Acta Médica, 2:537-547, 1944.

7. Curschmann, H. y Kramer, F. — Tratado de Enfermedades del Sistema Nervioso. Trad. española de R. Sarro. Ed. Labor, Barcelona, 1932, pag. 74-79.

8. Cruveilhier, J. — Tratado de Anatomía Descriptiva. Trad. española de 1853, T. 4, pag. 424.

algia — “neuralgia” — como la del trigémino o del glosofaríngeo. Por otra parte, y en cuanto al posible origen dentario se refiere, sabemos con cuanta frecuencia estos enfermos son sometidos a extirpaciones repetidas de piezas dentarias sin que de ello obtengan ningún beneficio.

Y en cuanto a la posible intervención de la involución nerviosa troncular es una hipótesis cuyo mecanismo de acción no se nos indica.

Como luego veremos, los casos en que un proceso tumoral o pseudotumoral actuando irritativamente ha despertado una neuralgia paroxística, no son excepcionales en la raíz trigeminal y aún puede considerarse alguno en el ganglio de Gasser. En cambio, bien pocos ejemplos pueden recogerse de un hecho semejante en el trayecto de las ramas periféricas. Conocemos el caso de Hyslop⁹ de un osteoma de la fosa media que comprimía la primera y la segunda ramas del lado derecho cerca de sus agujeros de salida. El paciente sufrió tic doloroso por espacio de 18 años y había sido tratado beneficiosamente con alcoholizaciones. El dolor cedió con la exéresis del osteoma sin seccionar la raíz sensitiva.

En el caso de Hamby — aneurisma — que a continuación citaremos, así como en aquellos casos a que se refiere Taptas (véase luego) es posible que — aparte o no de la irritación gasseriana — la irritación troncular periférica entrase en juego.

2. *Ganglio de Gasser* — La afectación del ganglio de Gasser suele producir un dolor no claramente paroxístico asociado a *defectos de la sensibilidad objetiva* y este es el tipo de síndrome gasseriano que se halla descrito en las observaciones de tumor de esta región — tumores del propio ganglio, tumores de sus cubiertas, tumores de la vecindad — que se encuentran en la literatura.¹⁰ Este síndrome gasseriano suele completarse en tales casos por la afectación de otros pares craneales vecinos, por síntomas de expansión, etc.

Dandy sostenía la opinión de que la presión del ganglio, al igual que la de las ramas periféricas, no podía producir un dolor paroxístico. Este sería determinado, en cambio, por irritación de la raíz. Sin embargo, algunas observaciones recogidas limitan la validez de esta regla de Dandy.

Recordemos en primer lugar que para Lérique¹¹ el origen de la neuralgia paroxística es seguramente — dice él mismo, sin poderlo probar — gasseriano, no en el sentido de una compresión del ganglio sino, quizá, de una *degeneración celular gasseriana*.

9. Hyslop, G. H. — Citado por Hamby²⁶.

10. a) Peet, M. M. — Tumors of the gasserian ganglion. With report of two cases of extracranial carcinoma infiltrating the ganglion by direct extension through the maxillary division. Surg. Gynec. a. Obst. (reprint): 202-207 (february) 1927; b) Learmonth, J. R. y Kernohan, J. W. — Tumour of the gasserian ganglion: sheath neuroma. Brain, 53:86-91 (april) 1930.

11. Lérique, R. — Cirugía del dolor. Trad. española, Javier Morata, Madrid, 1942.

Notable interés tiene el citar aquí los casos aportados por Love y Woltmann¹² de tumor de la región gasseriana con neuralgia paroxística del trigémino, casos que, como el propio Love resalta, representan una oportunidad de excepción.

En el caso primero de estos autores se trataba de una mujer de 59 años que aquejaba *algias lancinantes* en el territorio de la tercera rama del trigémino derecho, entre cuyos paroxismos notaba alguna quemazón. Operación temporal ordinaria: minúsculo *epidermoide* en el centro de la raíz sensitiva. Extirpación del tumor y ramisección sensitiva subtotal externa. Curación de las algias.

El caso segundo era el de una mujer de 66 años que desde 5 venía sufriendo *algias lancinantes* ocasionales en mejilla y encía superior derechas. Zonas-gatillo típicas. Ninguna parestesia, ni hipostesia, ni parestesia masticadora. Operación temporal ordinaria: *meningioma* yuxtagasseriano que se hizo evidente al incidir la aracnoides que recubre la raíz sensitiva. Sección total de las raíces sensitiva y motora y resección parcial del ganglio. Curación.

Love afirma que estos son los dos únicos casos en los cuales él ha encontrado un tumor insospechado del ganglio de Gasser en el curso de una ramisección por neuralgia trigeminal. El otro único caso semejante de la Mayo Clinic fué observado por Adson (entre 600 operaciones sobre la raíz trigeminal), tratándose de una mujer de 49 años cuyo único dato atípico era un dolorimiento entre los accesos lancinantes. Se encontró un *meningioma* del ganglio de Gasser y raíz posterior del lado derechos.

Vemos pues que entre un material incomparablemente extenso, sólo tres casos de tumor adosado a la raíz trigeminal en la fosa media y al ganglio de Gasser produciendo un síndrome clínico típico o casi típico de tic doloroso de la cara fueron hallados. En el caso primero de Love y en el de Adson una parestesia dolorosa se intercalaba entre los accesos lancinantes, pero en el segundo caso de Love no existía el menor dato capaz de hacer sospechar la existencia del tumor, apreciándose, por lo demás, zona-gatillo. Trátase de un ejemplo bien notorio y definido, aunque también excepcional, de neuralgia trigeminal de tipo "esencial" producida por irritación tumoral gasseriana o yuxtagasseriana (último segmento de la raíz). No hemos encontrado en la literatura por nosotros revisada ninguna otra observación comparable.

En un caso de E. Tolosa-Colomer, publicado en un trabajo al que luego habremos de referirnos más extensamente¹³, existió una

12. Love, J. G. y Woltmann, H. W. — Trigeminal neuralgia and tumors of the gasserian ganglion. Proc. Staff Meet., Mayo Clin., 17:490-496 (September, 9) 1942.

13. Tolosa-Colomer, E. — Neurotoma retrogasseriana yuxtaprotuberancial; sus indicaciones. Rev. Clín. Española, 14:61-73 (30 julio) 1944.

neuralgia trigeminal (punzadas en el dominio del trigémino izquierdo, ramas I y II) sin defectos de la sensibilidad objetiva, ni alteraciones de la rama motora, en una enferma con un epiteloma pavimentoso extendido por contigüidad desde los senos paranasales hasta la fosa media. La enferma presentaba además una oftalmoplejía completa de ojo izquierdo, amaurosis de este mismo ojo y edema de papila en la mitad nasal del fondo ocular igualmente izquierdo. Los dolores cedieron con una neurotomía yuxtaprotuberancial a lo Dandy.

En este capítulo cabe recordar también una observación de Hamby de un aneurisma de la carótida interna en el interior del seno cavernoso cuyo portador se quejaba solamente de un típico tic en la distribución de la segunda rama trigeminal. Según indica Hamby la segunda rama y posiblemente el ganglio eran comprimidos por la lesión.

Recientemente Taptas ha contribuído al capítulo del origen gasseriano o yuxtagasseriano de algunas néuralgias trigeminales con sus estudios acerca de la *patología de la carótida intracraneana* y acerca de las algias cráneo-faciales¹⁴. Según el criterio actual de la Escuela Neuroquirúrgica de la Pitié, cuyo criterio contribuyen a informar sus propios trabajos, Taptas separa las algias faciales lancinantes de origen trigeminal de las algias cráneo-faciales por patología del parasimpático cefálico en cuyo mecanismo se invocan fenómenos de vasodilatación arterial. Según el propio Taptas la patología de la carótida interna intracraneana en sus diversas formas — aneurismas, trombosis, dilataciones, alargamientos — puede ser un cauce etiológico importante de la neuralgia paroxística del trigémino por irritación gasseriana o yuxtagasseriana y así en uno de sus trabajos refiere un caso de dóllico-carótida que se había manifestado durante años por una clásica neuralgia trigeminal con zonas-gatillo inclusive.

3. *Raíz sensitiva* — La semiología sensitiva de los procesos que afectan a la raíz del trigémino ofrece un aspecto particularmente multi-forme en cuyo panorama quisiéramos introducir cierta sistemática con nuestra descripción.

Se admite generalmente — y creemos que con razón — que la afectación de la raíz trigeminal en el ángulo pontocerebeloso, p. ej. por un tumor de esta región, produce mayormente *fenómenos de déficit* que fenómenos de irritación dolorosa. Ya Sicard valoró la *anestesia no dolorosa* del trigémino para el diagnóstico topográfico

14. a) Taptas, J. N. y Pecker, J. — Les thromboses de la carotide interne et de ses branches. Rev. Neurol., 80:3-16 (Janvier) 1948; b) Taptas, J. N. — Les dilatations et allongements de l'artère carotide interne. États fonctionnels et organiques. Rev. Neurol., 80:338-353 (Mai) 1948; c) Taptas, J. N. — Les algies cranio-faciales localisées. Céphalées et néuralgies. Essai de synthèse physio-pathologique. Déductions thérapeutiques. Encephale, 37:109-131, 1948.

retrogasseriano de las lesiones trigeminales¹⁵. Este autor creía que el ganglio era susceptible de reacciones de una gran intensidad dolorosa, mientras que en la raíz bulbo-gasseriana tales reacciones eran moderadas o nulas. Poco después Marie, Bouttier y Bertrand¹⁶ aportaron un caso de tumor mixto del cavum de Meckel en cuyo curso clínico apareció bruscamente y sin dolor una anestesia en el territorio del trigémino. Este síntoma persistió aislado durante dos años y fué el único trastorno sensitivo a lo largo de todo el curso evolutivo. En este caso el tumor había destruído no sólo la raíz sensitiva sino también el ganglio de Gasser.

Esta creencia de que las lesiones de la raíz sensitiva tienden a producir *defectos sensitivos sin fenómenos dolorosos o con fenómenos dolorosos de poca cuantía*, se ha visto confirmada en la mayoría de observaciones recogidas de neurinoma de la raíz trigeminal. Así Glaser¹⁷ aportó su caso de "perineural fibroblastoma" primitivo de esta raíz en el cual no existieron fenómenos dolorosos y sí déficit sensitivo. Glaser insiste en el valor diferencial de este comportamiento frente al de los tumores del ganglio de Gasser. Krayenbühl en su trabajo destinado a diferenciar el síndrome de los tumores primitivos de la raíz del trigémino del determinado por los tumores gasserianos¹⁸, fundamenta esta diferenciación, entre otros datos, en la distinta sintomatología sensitiva: "In Gasserian tumours — dice — continuous facial pain is the main symptom. In trigeminal root tumours facial pain is usually slight or absent and the clinical picture is one of cerebello-pontine angle disorder". También en algunas observaciones de neurinoma de trigémino originado seguramente (Gjertz y Hallerström¹⁹) o probablemente (Barraquer-Ferré)²⁰ en el ganglio de Gasser no se encuentra recogida la manifestación dolorosa.

Frente a estas comprobaciones y a estas ideas (Sicard, Glaser, Krayenbühl) de que la afectación de la raíz trigeminal no despertaría habitualmente fenómenos dolorosos, está la opinión de Dandy acerca del origen "habitual" del tic trigeminal doloroso por *irritación* precisamente de la raíz en la fosa posterior. Este autor escribe en uno

15. Sicard, J. — Citado por Marie, Bouttier y Bertrand¹⁶.

16. Marie, P.; Bouttier, H. y Bertrand, I. — Tumeur mixte du cavum de Meckel avec compression protubérantielle secondaire et disparition du ganglion de Gasser. Rev. Neurol., 10:977-985 (october) 1920.

17. Glaser, M. A. — Tumors arising from the sensory root of the trigeminal nerve in the posterior fossa: Perineural fibroblastoma. Annals of Surgery, 101:146-155, 1935.

18. Krayenbühl, H. — Primary tumours of the root of the fifth cranial nerve. Their distinction from tumours of the gasserian ganglion. Brain, 59:337-352 (October) 1936.

19. Gjertz, E. y Hallerström, S. — Tumeur du ganglion de Gasser. Acta Med. Scandinavica, 63:723, 1925.

20. Barraquer-Ferré, L. — Neurinoma del Trigémino. Rev. Neurol. Buenos Aires, 13:35-38 (Enero-agosto) 1948.

de sus trabajos²¹: "In the routine treatment of trigeminal neuralgia by division of the posterior root, either totally or subtotally, and using the sub-cerebellar approach, I have been impressed with the frequency of certain anatomical findings which, I believe, must have a bearing upon the production of the pain". Dandy analizando en este trabajo un total de 215 casos, encuentra en 12 (5,6%) un proceso tumoral (neurinoma acústico, tumor perlado, etc.), en 6 (2,8%) un aneurisma en serpiente de la basilar y en 5 (2,3%) un angioma cavernoso. De este modo en un total de 10,7% de casos una causa groseramente perceptible podía ser invocada.

Observaciones de tumor del ángulo pontocerebeloso produciendo tic trigeminal habían sido recogidas ya anteriormente en la literatura y a este respecto las aportaciones de Dandy no podían representar otra cosa sino una ampliación cuantitativa de un hecho ya aceptado. Mayor novedad tenían sus comprobaciones de aneurisma basilar con neuralgia facial paroxística, hecho sobre el que insistió en su conocida obra sobre aneurismas arteriales intracraneales²².

Pero todavía Dandy debía exponer sus concepciones con mayor novedad al *reclamar un origen semejante* — irritación de la raíz posterior — *para la mayoría de los otros casos de tic trigeminal doloroso*. Así, después de relatar los hallazgos reseñados, continua diciendo²¹: "Other findings which, perhaps, are less impressive to causal inspection, are, I believe, no less responsible for the production of trigeminal neuralgia; these are the arteries and veins which impinge upon and frequently distort the sensory root". En un 30,7% de sus casos encuentra comprensión — con indentación a veces — de la raíz sensitiva por la arteria cerebelosa superior o quizá una de sus ramas. Y en un 14% una relación semejante se establecía con la vena petrosa.

Todavía en dos casos de la misma serie existía una malformación congénita de la base del cráneo. En ambos casos ésta era marcadamente cóncava y se comprobó distorsión del nervio acústico por encima del plano del trigémino. Tratábase de individuos jóvenes. Recogemos particularmente estos dos casos ya que creemos que representan una contribución al capítulo clínico de la "platibasia", malformación basilar de la que nos hemos ocupado en recientes trabajos.²³ Finalmente,

21. a) Dandy, W. E. — The treatment of trigeminal neuralgia by cerebellar route. *Annals of Surgery* (reprint):787-795 (October), 1932; b) Dandy, W. E. — Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Amer. J. Surgery*, 24:447-455 (May) 1934.

22. Dandy, W. E. — Intracranial aneurysms. Ithaca, 1945.

23. a) Barraquer-Ferré, L. y Barraquer-Bordas, L. — Syndrome neurologique complexe: compression medullaire haute, etc., par malformation osseuse de la region du foramen magnum. *J. Belge de Neurol. et Psychiat.* (en prensa); b) Barraquer-Bordas, L. — Síndromes neurológicos asociados a malformaciones óseas de la región del foramen magnum. *Medicina Española* (marzo y abril) 1949 (por aparecer).

en 7 casos de Dandy existían adherencias de la raíz alnuroeje de valor causal dudoso y en un caso se trataba de una esclerosis múltiple.

La intimidad de relaciones que Dandy subraya entre la raíz del trigémino y las arterias de la región ha sido cuidadosamente analizada en el detenido estudio anatómico de Sunderland algunos de cuyos grabados son a este respecto muy ilustrativos²⁴. Sin embargo, estos estudios indican, como el propio Dandy puntualizó ya, que pueden existir tales relaciones íntimas entre arteria y raíz sin que el dolor trigeminal se produzca.

Posteriormente a las publicaciones de Dandy han sido aportados otros casos de neuralgia, paroxística del trigémino por irritación de la raíz determinada por motivos bien apreciables (tumores, varices, adherencias). Así Hamby²⁵ ha publicado un concienzudo trabajo detallando cuatro observaciones inéditas en las cuales apareció tic trigeminal por un proceso patológico localizado en el ángulo pontocerebeloso (dos epidermoides, una aracnoiditis, un neurinoma del acústico). Es de resaltar el cuadro clínico habitualmente monosintomático u oligosintomático de estos casos de Hanby.

Mucho interés tiene el relatar aquí un caso de Tolosa-Colomer¹³ (obs. 3) en el cual se produjo un tic doloroso de la cara por irritación tumoral de la raíz sensitiva en la zona del ángulo. Especialmente ilustrativa resulta esta observación desde el punto de vista fisiopatológico comparándola, como hace el autor en su interesante trabajo, con otro caso personal de la misma serie (obs. 4). Tratábase en el primero de un individuo con un voluminoso epidermoide de la base (comprobación necrópsica) extendido desde la región del ángulo hasta las proximidades del quiasma óptico, que presentaba — aparte de síntomas piramidales, cerebelosos, etc. y sin síntomas de expansión — una neuralgia trigeminal izquierda con todas las características del tic doloroso. La sensibilidad y la motilidad del trigémino no ofrecían ningún defecto objetivo. La neurotomía retrogasneriana por vía temporal — por delante, por tanto, del punto donde tenía lugar la irritación de la raíz por el tumor — determinó la desaparición de la neuralgia.

Otros casos en los cuales la sección trigeminal practicada periféricamente al motivo irritativo que actúa sobre el V par ha conllevado el cese de las algias del tipo del tic ("ticlike pain") se hallan en la literatura y permiten a Hamby afirmar en su citado trabajo²⁵ que: "Tic pain due to a lesion of either the middle or the posterior fossa

24. Sunderland, S. — Neurovascular relations and anomalies at the base of the brain. *J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat.*, 11:243-247 (november) 1948.

25. Hamby, W. B. — Trigeminal neuralgia due to radicular lesions. *Arch. Surgery* (Reprint, with additions), 40:555-563 (april) 1943.

is relieved by injection of alcohol or temporal section of the sensory root of the trigeminal nerve”.

Volviendo a los casos de Tolosa-Colomer, este autor compara su observación citada con la cuarta en la cual se trataba de un enfermo con una neoplasia maligna extendida a fosa posterior, enfermo que sufría dolores referidos al territorio del trigémino acompañados de anestesia al tacto, dolor y temperatura, de arreflexia corneal y de atrofia de músculos masticadores. En este enfermo la neurotomía a lo Frazier casi no alivió los dolores, mejorando más tarde con una operación a lo Dandy.

En ambos casos, como dice Tolosa-Colomer, lo único que suprimió la neurotomía temporal fueron los estímulos periféricos banales y es necesario admitir, por lo tanto, que estos jugaban en cada uno de ellos un papel muy diferente en la fisiopatología del dolor. En efecto, en la observación 3 se trataba de una neuralgia del tipo tic doloroso entretenida — desencadenada — seguramente por los estímulos periféricos (sensibilidad objetiva indemne), mientras que en la observación 4 (anestesia cutánea) el único estímulo productor de la neuralgia debía radicar en la irritación de la raíz por la neoplasia. Esta irritación tendría en el primer caso un valor simplemente predisponente.

Cuando más adelante profundicemos en la fisiopatología del tic trigeminal doloroso comprenderemos mejor estas reflexiones en las cuales adelantamos el concepto de una colaboración de varios factores en la génesis del paroxismo algico.

Resaltemos todavía como Tolosa-Colomer apurando las enseñanzas de su observación 3 afirma que “ni las características de los dolores neurálgicos, ni la ausencia de defectos sensitivos objetivos, autorizan a excluir la hipótesis de una neuralgia sintomática”; reflexión ésta que el clínico debe valorar en relación con la experiencia más habitual.

Ultimamente merece mención el reciente trabajo de Hamby²⁶ en el cual se aportan dos observaciones de neuralgia trigeminal en casos de proceso del ángulo pontocerebeloso del lado opuesto. Es preciso resaltar el valor que en estos casos tiene la torsión del tronco cerebral con tracción de la raíz del V par para comprender el origen de las algias.

Recapitulando algunos conceptos últimamente vertidos nos encontramos, por lo menos en apariencia, ante dos series de hechos contradictorios. Por un lado, siguiendo la línea de Sicard hasta Krayenbühl hemos visto como lesiones de la raíz trigeminal evolucionaban sin manifestación dolorosa y por otra parte las concepciones de Dandy, en parte comprobadas por otros autores, señalan precisamente el padecimiento de dicha raíz en el origen de algias trigeminales lancinantes y

26. Hamby, W. B. — Trigeminal neuralgia due to contralateral tumors of the posterior cranial fossa. *J. Neurosurgery*, 4:179, 1947.

monosintomáticas, vale decir, del tic trigeminal habitual. Es preciso que busquemos a estos hechos opuestos un ensayo de explicación.

Es de creer que las lesiones que interrumpen sin irritarla la raíz trigeminal — como soldría hacerlo el neurinoma radicular — son las que se traducen por defectos sensitivos sin dolor, mientras que aquellos procesos que actúan de afuera hacia adentro sobre la raíz, comprimiéndola e irritándola, son los que despiertan la sensación dolorosa, a veces, bajo la forma paroxística del tic trigeminal. A nuestra manera de ver, concepción sobre la que insistiremos luego, *la manifestación clínica no depende tanto de la topografía precisa donde una causa actúa, como del mecanismo fisiopatológico mediante el cual repercute.*

Podemos encontrar un afianzamiento en esta hipótesis en el hecho de que en el único caso de neurinoma de la raíz trigeminal en el que se manifestaron algias lancinantes, aunque sobre un fondo de dolor continuo — caso de Alajouanine y colaboradores²⁷, el tumor, del tamaño solamente de una nuececilla, se había desarrollado por fuera del tronco nervioso y pudo ser extirpado respetando la integridad de éste con desaparición de las algias. Fisiopatológicamente actuaba como un proceso extratrigeminal que identara e irritara la raíz.

Más aventurado sería analizar el posible mecanismo de la irritación dolorosa en el caso recientemente aportado por Gros y Cazaban.

Pasemos ahora a analizar las posibilidades de origen central del tic trigeminal acentuando nuestra convicción — que será reforzada por este análisis — de que en el origen de dicho tic tiene tanta o más importancia que el punto en que las vías sensitivas del V par son afectadas, la manera como lo son, esto es, el modo de repercusión fisiopatológica de esta afectación. Luego de proseguir este análisis indicaremos también como nosotros creemos que es posible que muchas veces el tic trigeminal no nazca de una causa única, sino de la conjunción de varios motivos que — actuando en distintos puntos de las vías de la sensibilidad de la cara — vendrían a multiplicar su repercusión fisiopatológica abocando a la expresión clínica dolorosa propia de aquél.

4. *Vías sensitivas centrales* — Este no es, desde luego, un capítulo unitario y quien quiera en el futuro detenerse debidamente en su análisis deberá descomponerlo en varios aspectos y posibilidades. Desde la entrada de las fibras trigeminales en el tallo cerebral hasta la corteza parietal se nos ofrecen otras tantas posibilidades a tratar y discutir. Nosotros solamente haremos hincapié en algunos aspectos.

27. Alajouanine, Th.; de Martel, Th. y Guillaume, J. — Schwannome du trijumeau rétrogastrérien. Ablation. Guérison. Rev. Neurol., T. II: 89-94 (Jullet) 1930.

28. Gros, C. y Cazaban — Neurinome du trijumeau. Rev. Neurol., 80:378-380 (Mai) 1918.

Hemos visto citada la posibilidad de que el padecimiento de la raíz descendente del trigémino pudiera ser motivo de un tic trigeminal. En este sentido recordaremos aquí la reciente contribución de nuestros compatriotas E. Ley, S. Obrador y P. Urquiza²⁹, quienes, prosiguiendo el estudio detenido a que actualmente es sometido el tema de las malformaciones de la base del cráneo en nuestro país, han descrito en uno de sus casos de impresión basilar con platibasia y deformidad de Arnold-Chiari un tic doloroso trigeminal en el territorio de la segunda rama, el cual cedió antes de la intervención decompresora. Los autores interpretan esta expresión clínica no en el sentido de Dandy, quien parece referirla en sus casos ya citados a irritación de la raíz, sino como debida a la compresión del tracto descendente del trigémino por el proceso malformativo.

En los casos de esclerosis múltiple con tic trigeminal resulta embarazoso precisar la exacta topografía de las lesiones en causa, pero son desde luego, un argumento más en pro de la posibilidad del origen central de dicho tic. En un caso de Parker³⁰ fueron halladas placas lesionales en la zona de entrada de la raíz sensitiva en la protuberancia. Además existían lesiones en las estructuras trigeminales del lado opuesto sin traducción dolorosa.

Ya hemos dicho como Harris insiste en la frecuente bilateralidad del tic asociado a la "esclerosis diseminada"².

Seguramente la contribución más considerable, por lo original y documentada, que ha sido aportada al capítulo del posible origen central del tic del trigémino es la constituida por los trabajos de F. H. Lewy y sus colaboradores, autores que tienden a considerar este proceso clínico doloroso como dependiente de una lesión del sistema sensitivo constituido por los núcleos talámicos y sus conexiones con la corteza. Las constataciones de dichos autores se extienden a los terrenos clínico, anatómico y quirúrgico.

Clínicamente Lewy y Grant³¹ encontraron en sus casos de "*major trigeminal neuralgia*" trastornos insospechados de la sensibilidad objetiva. Cuantitativamente estos trastornos eran discretos y consistían en una reducción de puntos sensibles al contacto (penestesia) y al dolor (penalgesia) y en la necesidad de aplicar un estímulo mayor o más duradero en los puntos preservados (hipoestesia, hipoalgesia).

Estas modificaciones cuantitativas como decíamos eran muy discretas. Pero: "In contrast to the aberrant quantitative perception

29. Ley, E.; Obrador, S. y Urquiza, P. — Sobre los síndromes neurológicos que aparecen en las malformaciones de la base del cráneo y cerebelobulbares. Malformacion de Arnold-Chiari. Rev. Clín. Española, 32:21-28 (15 Enero) 1949.

30. Parker, H. L. — Trigeminal neuralgic pain associated with multiple sclerosis. Brain, 51:46-62 (March) 1928.

31. Lewy, F. H. y Grant, F. C. — Physiopathologic and pathoanatomic aspects of major trigeminal neuralgia. Arch. Neurol. a. Psychiat., 40:1126-1134 (December) 1938.

of sensations, qualitative disturbances, or, in neurophysiologic terms, changes in the pattern of sensory impulses, are preeminent in frequency and significance". Tal patrón fisiopatológico de la sensibilidad estaba caracterizado por sumación y radiación, efecto prolongado e hiperpatía, amalgamación temporal y espacial y aún completa transmutación de las sensaciones.

Los autores analizan el valor neurofisiológico de estas alteraciones a la luz de las opiniones expresadas por Head y Holmes y por Dusser de Barenne y Mc Culloch acerca de los procesos sensitivos centrales e indican la similitud que dichas alteraciones tienen con las descritas como típicas del síndrome talámico.

Lewy y Grant encontraron además en algunos de sus pacientes tenían estas modificaciones de la conducta sensitiva en otras partes del cuerpo además de la hemicara afecta. Y todavía algunos de ellos mostraban signos clínicos de las series piramidal y extrapiramidal.

Desde punto de vista anatomopatológico el exámen macroscópico y microscópico, en cortes seriados, de los cerebros de 6 casos de tic trigeminal confirmó la sugerencia clínicamente establecida de las relaciones de dicho tic con lesiones talámicas. El cerebro mostraba atrofia del hemisferio ipsilateral — dato éste curioso y difícil de explicar, pero que se repitió — con dilatación del ventrículo lateral. Focos de reblandecimiento fueron localizados o en los núcleos lateral o medial del tálamo o en las conexiones tálamocorticales. En el último caso el núcleo semilunar y el centro mediano del tálamo del mismo lado estaban atrofiados.

Las lesiones causales eran angiopatías. Y en adición a ello el exámen clínico de 50 enfermos de tic trigeminal mostró signos de arterioesclerosis y disfunción renal en 30.

Biotipológicamente los pacientes demostraron pertenecer al grupo de los pínicos y su personalidad aparecía dominada por rasgos de extroversión, sociabilidad, actividad, buen humor, muy habladores. La resistencia a las drogas era acentuada.

Lewy encontró una confortadora prueba de la posibilidad de su concepción en el caso que publicó con Frazier y Rowe³² en el cual los dolores típicos y penosísimos de un síndrome talámico fueron aliviados por alcoholización del trigémino — en la cara — rizotomía cervical y cordotomía í en el resto del cuerpo —. Esta última interrupción fué primero llevada a cabo en el tracto contralateral y más tarde, por reaparición de los dolores, en el ipsilateral.

32. Frazier, Ch. H.; Lewy, F. H. y Rowe, S. N. — The origin and mechanism of paroxysmal neuralgic pain and the surgical treatment of central pain. *Brain*, 60:44-51 (March) 1937.

Por esta experiencia Frazier y sus colaboradores concluyen que en el origen del síndrome sensitivo talámico juegan dos factores; uno, la lesión talámica que afecta al sistema de la sensibilidad protopática o paleosensibilidad, conduciendo a procesos neurofisiopatológicos tales como sumación, descarga prolongada, amalgamación o fusión, etc., y otro, los impulsos ordinarios, ligeros, procedentes de los receptores periféricos para el dolor.

Lewy y sus colaboradores expresan entonces su opinión de que la neuralgia del trigémino, y eventualmente otras formas de neuralgia típica, parecen representar formas especiales de síndrome talámico en las cuales las lesiones estarían confinadas en determinadas topografías. Finalmente es afirmado que la interrupción quirúrgica suficientemente extensa de las fibras que vehiculan los impulsos mantenedores del síndrome sensitivo talámico podría conducir a la sedación o mejoría de éste.

De acuerdo con esta concepción se comprendería bien que interrupciones que afectan a las vías del dolor dejando intactas otras sensibilidades (tales como en parte la radicotomía trigeminal a lo Dandy y especialmente la tractotomía a lo Sjöqvist) determinarían la desaparición de los dolores del tic trigeminal.

Lewy y sus colaboradores dibujan, pues, en sus trabajos una concepción bien definida acerca de la etiopatogenia de éste, no descuidando los detalles biotipológicos y resaltando el papel inicial desempeñado por la patología cardiovascular. Así podría relacionarse bien la naturaleza de las lesiones cerebrales en causa con la aparición del tic trigeminal a una edad ordinariamente avanzada.

Después de este recorrido analítico de las distintas causas que han sido invocadas por algunos autores como causantes de la neuralgia trigeminal paroxística, dos conclusiones resaltan ante todo: La primera es la frecuencia con que en estos casos de neuralgia llamada "esencial", "genuina", "primitiva" o "idiopática" se descubren motivos causales evidentes que obligan a desechar tal "esencialidad". La segunda es la multiplicidad, la variedad, de motivos hallados, multiplicidad que hace referencia tanto a su naturaleza como a su topografía.

Es evidente que al observador imparcial estas características involucradas por la segunda conclusión parecen disminuir algo el alcance del hecho expresado por la primera, sobre todo cuando se reconoce que cada autor se empeña en centrar sobre los motivos por él señalados el capítulo de la etiopatogenia del tic trigeminal. Y así Harris parece ver solamente neuritis y alguna esclerosis diseminada, Dandy limita su atención a la irritación de la raíz sensitiva en la fosa posterior y Lewy no cita otras posibilidades que las relacionadas con un síndrome

talámico regional. Desde luego, es imposible que cada uno de ellos tenga razón exclusivamente y es preciso buscar a estas distintas concepciones un nexo de convicencia. Nosotros pretendemos orientar la solución no solamente admitiendo que una causa puede presentarse en un caso y otra causa en otro, sino sugiriendo que en un mismo caso es posible que dos motivos que de por sí no llegarían a despertar el tic, se potencien o multipliquen por su coexistencia y actuando sobre distintos puntos de las vías sensitivas trigeminales, aboquen a la expresión dolorosa lancinante a que nos venimos refiriendo.

Ya Leriche¹¹ parece decir algo en este sentido cuando llama la atención sobre la necesidad de considerar al nervio como un elemento dotado de vida y sobre el cual pueden influir numerosas condiciones físicas, químicas y biológicas.

En nuestro sentir el conocimiento adecuado de la patogenia del tic trigeminal no podrá conseguirse más que por el camino de la neurofisiología. Es preciso un conocimiento profundo de las condiciones neurofisiológicas que intervienen en la sensación del dolor y de las estructuras y mecanismos elementales en ella implicados, para poder desarrollar con verdadero éxito una concepción acerca del dolor patológico y especialmente del dolor lancinante accesional propio del tic del trigémino. Se impone la colaboración del clínico, del cirujano y del patólogo con el neurofisiólogo. Y lo primero que se requeriría para llegar a una comprensión verdadera del asunto sería una definición en términos neurofisiológicos del acceso de tic.

Las dificultades de una investigación de este género suben de punto teniendo en cuenta el carácter esencialmente subjetivo de este fenómeno cuyo análisis no puede llevarse a cabo en animales de experimentación. Sin embargo, por procesos comparativos es de esperar que lleguemos pronto a una mayor hondura en nuestros conocimientos.

Cuando se recuerdan las bases neurofisiológicas sobre las que descansa el proceso de la sensación — el nombre de Adrian acude entonces necesariamente a la mente — y se tienen en cuenta fenómenos tales como la sumación, la descarga prolongada, el rebote, la fusión de impulsos, la facilitación, la fijación de conexiones, la marcha de los impulsos a través de circuitos de neuronas con procesos de reverberación. etc., se echa de ver la complejidad del problema. El acceso de tic no puede ser otra cosa sino la consecuencia de una modificación introducida en tal complejo sistema sensitivo que induce en el mismo una *tendencia accesional y recurrente a la descarga excesiva*; una suerte de proceso fisiopatológico cuyos efectos pueden calificarse, provisionalmente, como de *sumación sincronizada*. Ciertamente es más difícil, de alcanzar la explicación de un fenómeno de irritación y aún

de liberación — hiperfunción, disfunción — que de un fenómeno de déficit — hipofunción o pérdida de la función. Resulta, en efecto, mucho más fácil de comprender cómo una interrupción trigeminal causa una anestesia que cómo una “irritación” determina un tic doloroso.

Reconociendo estos hechos, nosotros creemos, tal como decíamos, que *hay que buscar la razón del tic más que en la topografía de la causa supuesta, en el posible mecanismo de repercusión de la misma.* No se nos esconde, sin embargo, que las condiciones topográficas pueden intervenir también facilitando el mecanismo irritativo de una causa supuesta, pues es de creer que a lo largo del sistema sensitivo existen ciertas zonas particularmente propicias a desencadenar el proceso neurofisiopatológico que condiciona la descarga dolorosa.

Para nosotros las distintas causas invocadas para el tic trigeminal no solo no se excluyen entre sí, sino que, como indicábamos, creemos que pueden coexistir en un mismo caso, originándose los accesos de dolor por las condiciones resultantes de su interacción o potenciación.

Hemos visto como Lewy y sus colaboradores al suponer una lesión talámica en causa, señalan el papel primordial para el desencadenamiento del acceso de los pequeños estímulos periféricos procedentes de los receptores para el dolor. Y por otra parte hemos visto al comentar las ideas de Dandy como en numerosas ocasiones las disposiciones vasculares en íntima relación con la raíz del trigémino no determinaban el tic, mientras que otras veces una disposición en todo semejante era considerada como la causa de éste. La pregunta nace sola de porqué en unos casos se originaría el dolor y en otros no.

Es posible sugerir un intento de solución a estas contradicciones suponiendo que el tic se origina en algunos casos en que existen *pequeñas lesiones centrales*, seguramente de origen vascular, lesiones sea en el tracto descendente, en su núcleo de terminación, en la vía aferente al tálamo, o más probablemente en el mismo tálamo o conexiones tálamocorticales, y que estas lesiones centrales, aun cuando minúsculas, actúan modificando las condiciones neurofisiológicas de percepción dolorosa creando una *tendencia a las descargas paroxísticas* que un motivo periférico cualquiera, p. ej. una arteria o una vena que se indentan sobre la raíz sensitiva, una mayor intimidad de las relaciones de la carótida interna con el ganglio de Gasser, etc., es capaz de convertir de potencial o incipiente en actual y manifiesta. La fisiopatología de la descarga sensitiva dolorosa es fundamentalmente una fisiopatología de *adición*, de sumación, y, paralelamente, juzgamos atinado suponer que entre los motivos inductores puede existir a veces también un concurso aditivo, o quizás mejor, multiplicativo.

Ello no excluye la posible existencia de casos con un motivo único, siempre y cuando la repercusión de este motivo fuese suficiente para conducir, sin más, a la descarga paroxística. En los casos de lesión talámica aislada se necesitaría, sin embargo, según parece, el concurso de los estímulos ordinarios procedentes de los receptores para el dolor.

H. Le Loch defendió³³, según parece, en su tesis, ideas fisiopatológicas parecidas sobre la neuralgia trigeminal, haciendo notar que en la variedad llamada "esencial" una lesión central insignificante sería en realidad la causa de las algias, mientras que las excitaciones exteriores intervendrían solamente como factor desencadenante.

Examinada en conjunto la concepción por nosotros expuesta acerca de la etiopatogenia y fisiopatología del tic doloroso del trigémino, ofrece unas características notoriamente gestaltistas u holísticas, en el sentido de dar preponderancia a la función global y a sus alteraciones en una forma determinada, sobre la noción estructural y especialmente sobre el elemento topístico. Es indiscutible que en este sentido la aplicación al terreno de la Neurología de las ideas de la "Psicología de la Forma" llevada a cabo inicialmente por Goldstein ha fructificado en un considerable acervo de adquisiciones ciertas y beneficiosas. Beneficio y certidumbre que quedan tanto más destacados en aquellos casos en que, como en el nuestro, no nos ha movido el interés premeditado de situarnos en el seno de la doctrina gestática, ni hemos sido conscientes de ello hasta que hemos visto estructuradas nuestras ideas. Recientes trabajos tienden a resaltar la amplitud de aplicaciones en el seno de la Neurología del concepto gestáltico, cuya suficiencia en el campo puramente filosófico estimamos en cambio — dicho sea de paso — no ya discutible, sino inexistente. Pero no es ciertamente este el momento apropiado para desentrañar la insuficiencia ontológica de la "*Gestalt*".

Notoriamente difícil es aplicar los conocimientos adquiridos en nuestra revisión a los casos antes referidos de tic trigeminal hereditario. Desde luego es evidente que algo debió heredarse en estas familias, algo que condicionaba en sus representantes el tic. No queremos entrar a discutir si lo que se heredó fué algo orgánico o "meramente" funcional, pues nosotros entendemos que puestos en el terreno en el que hoy nos movemos tal distinción es bizantina, ya que aquí lo llamado funcional no puede enfrentarse a lo orgánico como algo opuesto a él. Hemos hablado de numerosas hallazgos reconocibles — "orgánicos" por lo tanto — como posible origen de la neuralgia y

33. Le Loch, H. — Thèse, Arnette Edit. Paris, 1942. Citado por Tolosa.

hemos insistido en los mecanismos neurofisiológicos — “funcionales” por ello — mediante los cuales actuarían. No es preciso insistir en que esta colaboración supera a todo criterio de oposición que entre estos dos conceptos quisiera aquí introducirse. Los factores hereditarios en tales familias debieron necesariamente condicionar algo orgánico en el sentido de modificación estructural y luego esta modificación estructural yacente en el recorrido de las vías sensitivas trigeminales debió modificar los procesos — funcionales — de conducción y sensación dolorosa en forma tal que el tic doloroso apareció.

Ahora bien, considerar cual fué la modificación estructural condicionada por los factores hereditarios es ya materia de conjetura. En nuestra familia resalta, según las referencias obtenidas, la constancia con que el tic apareció en el lado derecho. Pero ello, aparte de valorar el papel de la herencia en tal familia, ofrece poca luz sobre otros pormenores. En la familia de Harris lo que más destaca, como ya se indicó, es la afectación bilateral en dos miembros de la tercera generación y la precocidad con que en los individuos de ésta se inició la dolencia. Puede sugerirse la posibilidad de un proceso degenerativo sobre las vías centrales de la sensibilidad del trigémino y también puede pensarse — p. ej. en nuestra familia — en una malformación vascular — aneurisma, etc. — asociada quizá a otras lesiones.

Lo más cauto, sin embargo, en este capítulo de la herencia es retener el hecho en sí y este es el que en tres familias distintas, en distintos países y por observadores diferentes, se ha comprobado el acúmulo de varios pacientes — 6 en una, 9 en otra y 3 en la restante — con tic trigeminal en el seno de las mismas.

Respecto al terreno de la etiopatogenia nuestra recapitulación nos permite insistir en algunos hechos fundamentales: Que el tic trigeminal no puede ser considerado como una enfermedad, sino cuando más como un síndrome, que en muchos casos de los llamados de neuralgia trigeminal tipo “esencial” un motivo bien perceptible está en causa, que este motivo no es siempre el mismo y que puede asentar sobre distintos tramos de las vías trigeminales, que el problema de la etiopatogenia del tic trigeminal es en gran parte un problema de comprensión neurofisiológica y que las distintas causas invocadas no solo no se excluyen para uno u otro caso, sino que en un mismo es posible que se establezca entre ellas — por su coexistencia — una colaboración de la cual nazca la descarga dolorosa. Hablando en términos más abstractos diríamos que no hay seguramente ninguna porción de las vías sensitivas trigeminales cuyo padecimiento en una

forma determinada no pueda condicionar o colaborar en la producción del tic doloroso del trigémino y que éste es ante todo — y con ello sobresale nuevamente el concepto gestaltista — un trastorno global de la función, de la significación dolorosa de la función del V par, antes que un trastorno de la estructura. La categoría del “cómo” está pues aquí por encima de la del “donde”.

No aconsejamos emplear en estos pacientes métodos de exploración que aún siendo útiles para nuestros fines académicos, representen para ellos una molestia excesiva o todavía un peligro. Pero esperamos que en los años venideros los hallazgos combinados de la clínica, de la cirugía, de la patología y de la neurofisiología, permitirán a los autores expresarse con mayor seguridad y de un modo más taxativo en sus escritos acerca de la etiopatogenia del tic trigeminal, superando ampliamente el ámbito reducido y algo hipotético dentro del cual nosotros nos hemos desenvuelto.

Cl. Neurología. Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, Barcelona — España.