

lares, formas sin temblor (Charcot 1876), en las que la rigidez y la actitud unidas á los síntomas secundarios bastan para caracterizar la enfermedad—formas sin rigidez muscular, las que son extraordinariamente raras—formas anormales como actitudes, caracterizadas por la posición de los miembros del tronco y de la cabeza (Westphal, Dutil) en *extensión*, en contra de la regla general (1).

DIAGNÓSTICO.—El diagnóstico de la parálisis agitante es de los que se pueden hacer de *visu* á distancia. No se puede confundir con la *esclerosis en placas*, cuyo temblor se produce sobre todo durante los movimientos voluntarios y que no va acompañada por la actitud atónica, característica. Esta falta también en el *temblor senil*, que por lo demás afecta á la cabeza. El *histerismo* simula, en ocasiones, no sólo el temblor, sino hasta cierto punto la actitud de Parkinson (Rendu, Dutil). Las dificultades del diagnóstico son á veces reales, debiéndose buscar cuidadosamente los estigmas.

Las formas localizadas, monoplégicas ó hemiplégicas, se distinguen de los *temblores post-hemiplégicos* por la falta de parálisis anterior y la exageración de los reflejos.

En los casos frustrados, el diagnóstico es más delicado. Cuando la rigidez existe sin temblor, la afección puede confundirse con una contractura generalizada ó una paraplegia espasmódica. Las deformidades de los dedos y de las manos simulan á veces hasta confundirse las del *reumatismo crónico*, pero faltan las tumefacciones y rigideces articulares. Por lo demás, la facies y la actitud general del enfermo bastan casi siempre en semejante caso para llamar la atención de un ojo ejercitado en el diagnóstico.

El *pronóstico* es de los peores. Aunque la enfermedad no amenaza la existencia directamente, su evolución es casi siempre fatalmente progresiva. Se observan en verdad, remisiones en la marcha, sobre todo en las formas localizadas. Las verdaderas curaciones son del todo excepcionales.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.—Las autopsias han dado hasta el presente, en la enfermedad de Parkinson, los resultados más contradictorios. El encéfalo, la médula, y hasta los músculos han presentado varias lesiones, que alternativamente han sido consideradas como las más esenciales. Por el contrario, Charcot, Westphal y Berger, no han hallado alteraciones apreciables en casos típicos.

Ya Parkinson había señalado la hipertrofia del bulbo y de la protuberancia halladas por otros autores, pero no es nada constante. Se han hallado focos escleróticos en la médula (Lebert, Skoda). Pero, de seguro que en muchos casos se ha confundido esta enfermedad con la *esclerosis en placas*, en la época en que las dos enfermedades se confundían á menudo en clínica.

En otra categoría de hechos, las lesiones medulares consisten en una *mielitis peri-ependimaria* (Charcot, Joffroy, Demange). Dubief (1887) comprueba alteraciones regresivas de las grandes células motoras con lesiones esclerosas de los cordones blancos, que recuerdan las lesiones de *senilidad*. Ketscher (1892) se asocia á esta interpretación. Por último, recientemente Dana (1893), describe en un caso una *mielitis esclerosa difusa* con lesiones vasculares acentua-

(1) Bechet, Formes cliniques et diagnostic de la maladie de Parkinson. These de Paris, 1892.

das, atrofia de las células motoras, no sólo en la médula, sino hasta en la corteza cerebral.

Debemos indicar, para concluir, algunos hechos de orden completamente distinto que se refieren á lesiones cerebrales bien circunscritas que dan origen durante la vida, á un temblor parkinsoniano, típico en los miembros del lado opuesto. Se conocen actualmente tres casos de este género, debidos á Mendel (1), á Charcot, Blocq y Marinesco (2). En los tres casos se trataba de tubérculos de la región peduncular.

Blocq ha descrito las alteraciones de la *fibra muscular* en la enfermedad de Parkinson. Las fibras presentan una gran desigualdad de volumen; el protoplasma se altera, resultando verdaderas pérdidas de substancia en el interior mismo de la fibra.

PATOGENIA.—Los dos síntomas fundamentales de la enfermedad, temblor durante el reposo y rigidez muscular, indican claramente una alteración en la función de *tonicidad* de los músculos. En cuanto á la naturaleza íntima de esta alteración, ignoramos cuál sea. Sólo sabemos que es distinta de la de contractura espasmódica. ¿Se trata de una forma de la exageración del tono? La rigidez parece indicarlo, pero el temblor por otra parte, es, según Grasset, en este caso, una manifestación de debilidad.

A pesar de los resultados negativos ó contradictorios de la anatomía patológica, que han dado por resultado clasificar la enfermedad de Parkinson entre las neurosis, es inadmisibles que se trate de una enfermedad sin lesiones anatómicas. Su larga duración, su evolución progresiva, lo indican bien á las claras. Pero ¿dónde tiene su asiento esta lesión? ¿Cuál es la que resulta responsable del mal? Sobre este particular estamos entregados á hipótesis.

El origen *periférico* no puede ser admitido, porque según la indicación de Gowers, no conocemos ninguna afección primitiva de los nervios periféricos ó de los músculos que sea capaz de producir contracciones rítmicas. El mismo autor no cree en el origen *medular* á causa de la cesación de las sacudidas musculares durante el sueño y de la manera como se desarrolla la enfermedad. Brissaud (3) cree que la solución del problema debe buscarse en la comparación con ciertas hemiplegias de origen cerebral, y especialmente las parálisis pseudo-bulbares. Esta hipótesis se apoya en la aparición casi repentina, en algunos casos, del temblor parkinsoniano de forma hemiplégica y en la semejanza de aspecto de los parálíticos agitantes, con ciertos pseudo-bulbares, etcétera. Existe, pues, una región simétrica determinada del *encéfalo*, cuya lesión ó irritación provoca el síndrome de Parkinson. ¿Será quizá la región peduncular, como se demuestra en las autopsias de Mendel, Blocq y Marinesco? Este punto exige nuevas investigaciones.

ETIOLOGÍA.—La parálisis agitante no se desarrolla por lo regular más que en la segunda mitad de la vida, después de los cuarenta años. Es rara después de los sesenta, y excepcionalmente se la ha visto aparecer antes de los veinte años (Duchenne). Parece que es más frecuente en los hombres. La herencia

(1) Mendel, *Berliner kl. Woch.*, 1883, n° 29.

(2) Blocq et Marinesco, *Société de biologie*, séance du 27 Mayo 1893.

(3) Brissaud, *Leçons cliniques de la Salpêtrière*, 1894.

nerviosa no parece necesaria; se ha observado en varios miembros de una misma familia.

Ciertas condiciones parece que tienen una influencia determinada bastante clara, pero no se conoce la enfermedad de causa específica. En primer lugar se hallan las *emociones violentas* y con especialidad las *depresivas*, miedo, pena, reveses de fortuna, etc. Principalmente se ha visto presentarse la enfermedad de Parkinson casi exclusivamente bajo la influencia del terror. Deben mencionarse después los *traumatismos*, choques, contusiones, heridas de un nervio periférico. En este caso se ve á veces que se desarrolla el temblor primeramente en la parte afectada (Charcot).

Según Gowers, la disentería y la fiebre tifoidea pueden desempeñar el papel de causas ocasionales. Por el contrario, las intoxicaciones crónicas (plomo, alcohol) no tienen ninguna influencia.

La enfermedad es, por lo regular, más frecuente en la raza anglo-sajona.

TRATAMIENTO.—Muchos medicamentos se han elogiado para curar esta enfermedad, sin que ninguno parezca que tenga una acción claramente eficaz. La hiosciamina (Charcot), el arsénico (Eulenburg), el cáñamo indiano unido al opio (Gowers) dícese que han dado los mejores resultados. No se puede esperar en todo caso, más que un alivio, pero no una curación. Charcot dice que no convienen la ergotina ni el cornezuelo de centeno, pues exageran el temblor. La electricidad ha prestado algunos servicios en forma de electricidad estática ó corrientes galvánicas.

La trepidación del ferrocarril ó de un coche ocasiona un alivio notable, desapareciendo el temblor en un gran número de parálisis agitantes. Este hecho curioso, observado por Charcot, le sugirió la idea de construir un sillón trepidador, que proporciona á los enfermos el mismo alivio momentáneo.

ENFERMEDADES DE THOMSEN

Por el Dr. HALLION

Doctor en Medicina de la Facultad de París.

Trad. de D. M. TOLOSA LATOUR

Médico del Asilo de Huérfanos del Sagrado Corazón de Jesús. Madrid.

Esta enfermedad ha recibido distintos nombres, según cual fue la opinión que tenían los autores respecto á su patogenia. Sólo han prevalecido los nombres de enfermedad de Thomsen y el de *miotonia*. En 1876 Thomsen dió á conocer esta afección, que él mismo padecía. Verdaderamente se hallan en los trabajos anteriores de Bell y Leyden observaciones del mismo género, pero estos casos aislados no habían llamado la atención. Desde la primera Memoria de Thomsen aparecieron muchos trabajos sobre el mismo asunto, siendo los de Ebr de los más importantes. Débese citar á Ballet y Marie, á quien se debe la primera observación publicada en Francia. La Monografía de Erb (1), el artículo de P. Marie (2) y la Tesis de Déléage (3) pueden mencionarse como estudios de conjunto muy completos (4).

ETIOLOGÍA.—Un hecho esencial domina la etiología de la enfermedad de Thomsen, á saber: la influencia predominante de la herencia. Nada tan notable, bajo este particular, como la historia de la familia de Thomsen. Su abuelo fue el primeramente afectado; después, entre sus hijos, nietos y biznietos abundan á la par la miotonía y las psicosis. A menudo la enfermedad salta una generación para atacar á la inmediata. Las mujeres son menos afectadas en proporción á los varones. Cuando falta la herencia similar es raro que no se encuentre por lo menos la herencia neuropática de transformación.

Hay otras causas á las que se puede achacar esta enfermedad, siquiera á título ocasional, como son las emociones vivas y los ejercicios musculares exagerados.

SÍNTOMAS.—El síntoma capital de la enfermedad de Thomsen estriba en

- (1) Erb, De la mal. de Thomsen. Leipzig, F. C. W. Vogel, 1886.
 (2) Marie, Article: Thomsen (maladie de). Dict. encyclopédique des sc. médicales.
 (3) Déléage, These de Paris, 1890.
 (4) Añadiremos como trabajos recientes: Dejerine et Sottas. *Soc. de biol.*, 24 Junio 1893.
 Gowers, Ataktische Paramyotonie und Thomsensche Krankheit (traduit de l'anglais). *Centralbl. f. Nervenh.*, 1892, III, p. 41-44.
 Guttmann, *Deutsche med. Wochenschrift*, 1892, XVIII, p. 261.
 Huet, Contribut. à l'ét. de l'excitabilité des muscles dans la mal. de Thomsen. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1892, n° 1-4.
 Mills, Myotonia and athetoid spasm. *International Clinics*, Abril 1891.
 Raymond, De l'état de l'appareil de la vision dans la mal. de Thomsen. *Gaz. méd. de Paris*, 1891, 301-303.
 Seifert, *Deutsche Archiv. f. klin. méd.*, XLVII, p. 127.
 Talma, *Deutsche Zeitschrift. f. Nervenheilk.*, 1892, II, 2 et 3.