

llion (1). Estos casos merecen el calificativo de «atetoso-coréicos» y demuestran que hay «relaciones íntimas que unen la atetosis doble y la corea crónica».

En el *paramyoclonus multiplex* las sacudidas son bruscas é intermitentes. En la *enfermedad de los tics convulsivos* las sacudidas son instantáneas y más regulares; la voluntad es capaz de suspenderlas por el pronto; la existencia de ideas fijas con coprolalia, ecolalia, etc., permiten evitar todo error.

La *esclerosis en placas* con su temblor y su disartria se presta á la duda si el examen es muy superficial. Pero la observación de los síntomas concomitantes: nistagmus, etc., facilita el diagnóstico.

En ciertos casos, es bastante difícil el diagnóstico con la *enfermedad de Friedreich*. Existen, en efecto, en esta afección perturbaciones de la palabra y de la marcha, una especie de inestabilidad continua y hasta actitudes atetósicas de las extremidades, como en el caso referido por Chauvard (2). Es verdad que el nistagmus y el pie zambo, la marcha vacilante y la abolición de los reflejos, no se observan en la atetosis doble. Y aunque los reflejos estén exagerados, como en la *heredo-ataxia cerebelosa* descrita por P. Marie (3), quedan todavía signos diferenciales para hacer el diagnóstico.

La afección más difícil de separar de la atetosis doble es, á no dudarlo, la *enfermedad de Little*. Faltan de ordinario en ésta los movimientos involuntarios pero pueden existir y asemejarse á los de la atetosis. En estos casos quedan limitados á los miembros superiores, sólo se observan al ejecutar actos volitivos y son capaces de mejorar y desaparecer. Precisamente entonces es mayor la confusión. Por lo demás, la atetosis doble y la enfermedad de Little, son dos síndromes que tienen muchos puntos comunes, como veremos más adelante, y parecen dos variedades clínicas de una misma especie, de la que forma una tercera la corea espasmódica infantil.

Los *movimientos atetosiformes* observados en la *tabes*, en las *neuritis-periféricas*, en la *parálisis infantil* y en el *histerismo* son dudosos, al menos algunos. Han recibido nombres diversos que embrollan bastante la cuestión. Rossolimo (4) ha propuesto llamar *amiotaxia* á «estas contracciones convulsivas, involuntarias y de carácter reflejo, que acompañan en ciertos casos á la ataxia y que tienen por base lo mismo los padecimientos de las regiones sensitivas que de las motoras del sistema nervioso y con más frecuencia las neuritis múltiples». Son en verdad accidentes episódicos, movimientos fugaces, curables, que respetan en general la cara y no van acompañados del cortejo ordinario de la atetosis doble.

ANATOMÍA PATOLÓGICA Y PATOGENIA. — Nada más obscuro que este capítulo. En las ocho ó diez autopsias publicadas hasta ahora no se han encontrado lesiones constantes. En algunas no se descubrió la menor lesión; en otras una anomalía de ciertas circunvoluciones (Déjerine y Sollier) con asimetría de los hemisferios cerebrales, del cerebelo y del bulbo, ó *esclerosis cerebral* ó bien *paquimeningitis* con *atrofia del cerebro*..., en una palabra, nada constante ni lesión unívoca.

(1) Brissaud et Hallion, Athétose double. *Rev. neurol.*, 1893, p. 314.

(2) Chauvard, Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Sem. méd.*, 1893, p. 400.

(3) P. Marie, Sur l'héredo-ataxie cérébelleuse. *Sem. méd.*, 1893, p. 444.

(4) Rossolimo, Contrib. à la pathogénie de l'amyotaxie. Mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux. *Rev. neurol.*, 1893, p. 386.

Parece, en resumen, á pesar de algunos exámenes negativos, que existe siempre una lesión cerebral. Los autores, conformes sobre este punto, difieren sólo respecto al *sitio* y á la *naturaleza* de las lesiones. Unos invocan alteraciones centrales de los cuerpos opto-estriados, pero no se cita autopsia alguna en apoyo de esta opinión. Es, no obstante, lógico admitir que una lesión bilateral de esta zona, produce movimientos atetósicos, y en este caso, se nota parálisis concomitante de los miembros. Esto constituye una variedad de hemiplegia doble, espasmódica. En la hemiplegia unilateral, los movimientos post-hemipléjicos pueden revestir la forma atetósica. Otros autores admiten la existencia primitiva de alteraciones corticales de la zona motora. El resultado de varias autopsias es favorable, al parecer, á esta hipótesis. La coexistencia tan frecuente de los trastornos intelectuales, más ó menos acentuada, la corroboran por demostrar que las alteraciones traspasan la zona psico-motora y se diseminan por la mayor parte ó toda la corteza cerebral. Por último, las localizaciones del proceso, pueden variar en cierto modo y explicar las anomalías clínicas. Massalongo, que admite una lesión primitiva de las circunvoluciones, cree que esta lesión va acompañada de degeneración descendente de la médula. Pero Kurella y Putnam no han encontrado en el eje espinal modificación histológica alguna.

Se discute también la naturaleza de las lesiones. Según Gowers, Osler, Sarah Mac-Nutt, es una hemorragia meníngea. Los histólogos invocan de preferencia la *esclerosis cerebral* ó la *polio-encefalitis*, la *atrofia del cerebro*, la *por-encefalia*, etc. Pero la mayor parte de estas alteraciones son, en verdad, sólo reliquia de un proceso primitivo difícil de precisar.

La rareza de las autopsias y sus resultados contradictorios, explican lo suficiente la divergencia de los medios, y obligan á la reserva más absoluta.

ETIOLOGÍA. — Jamás se encuentra en los ascendientes la herencia similar, pero sí con frecuencia la mancha neuropática en forma de epilepsia, de histerismo, de vesania..., de alcoholismo. Una observación de Massalongo, que ha observado en una misma familia cuatro niños con atetosis doble, demuestra que este síndrome puede ser familiar.

El *parto* es con frecuencia, al parecer, el origen del mal. Sin hablar de los accidentes del embarazo materno (enfermedades infecciosas, terrores, traumatismos) es indudable que un parto *prematuro* ó *laborioso* (lentitud del trabajo, vueltas del cordón alrededor del cuello, forceps...), es capaz de ocasionar hemorragias meníngeas, apoplejías capilares, asfixia de los recién nacidos, é influir de un modo funesto sobre la corteza, es decir, sobre las funciones cerebrales. Se han observado estas anomalías del parto en 12 casos (aunque muchas veces no se hizo la información en este sentido). Estos datos concuerdan con el origen congénito tan frecuente de la atetosis doble.

Quando es imposible culpar al parto, se encuentra el origen de los accidentes de preferencia en las *enfermedades infecciosas*. A. Ollivier ha visto presentarse la atetosis poco después del sarampión. A falta de infección especificada, las convulsiones y la fiebre, que marcan con tanta frecuencia el principio, son prueba de una infección innominada.

Se ha invocado algunas veces entre las causas ocasionales la influencia del frío ó del traumatismo. Otras veces, no se encuentra en la anamnesis condición

etiológica apreciable. Recordaremos, por último, que aunque la atetosis doble puede principiar en cualquier edad, aparece de ordinario en la primer infancia, y que no es una afección rarísima, porque Audry ha reunido 79 casos. Once de ellos principiaron después de los dieciséis años.

TRATAMIENTO. — No hay, y esto se concibe, tratamiento alguno racional de la atetosis doble. Se han ensayado, pero con poco éxito, el bromuro potásico, el cloral, la electricidad, la hidroterapia, el amasamiento, la gimnasia, etc. La educación metódica y prolongada ha ejercido, al parecer, cierta influencia sobre los trastornos intelectuales.

El tratamiento quirúrgico intentado por Lannelongue, Horsley (trepanación, craniectomía) no ha entrado aún en la práctica corriente, ni se han obtenido los resultados que se esperaban. Volveremos á ocuparnos de este asunto.

## CAPITULO IV

### EPILEPSIA JACKSONIANA

Entre los fenómenos objetivos que producen las *irritaciones* de la corteza gris de los hemisferios, figura en primer lugar la epilepsia llamada jacksoniana. Se designa así un síndrome caracterizado por convulsiones tónicas, y sobre todo, clónicas, localizadas en los músculos ó en los grupos musculares, que en estado normal reciben su influjo cerebral de las regiones corticales irritadas (H. Jackson, Fritsch é Hitzig, Ferrier, F. Frank). Estas convulsiones, cuyo modo de aparición y de sucesión, constituye una variedad de la epilepsia, no quedan siempre limitadas á un grupo muscular circunscrito. Manifiestan tendencia marcada á propagarse á otros grupos, en ocasiones muy distantes del primero, pero siguiendo de una manera general una marcha invasora determinada y en cierto modo prevista. La generalización del síndrome convulsivo, puede tener así, en un grado que se marcará después, una analogía sorprendente con la epilepsia propiamente dicha ó esencial. El estudio de la epilepsia esencial, se hará en otro capítulo, y en éste nos ocuparemos sólo de la forma que se ha llamado *sintomática, parcial ó hemiplejía*, y para la que el uso ha consagrado el nombre de *epilepsia jacksoniana*, propuesto por Charcot.

La epilepsia jacksoniana, observada desde la más remota antigüedad, no ha ocupado el sitio que merece en la semeiología hasta hace pocos años. Aunque se hace en algunos trabajos diseminados (Odier, Demongeot, Andral), mención bastante explícita de este síndrome, aunque, por otra parte, es un acto de justicia atribuir á H. Jackson, el mérito de la primer descripción magistral y de las primeras demostraciones anatomo-clínicas, no por eso debe dejar de reconocerse que Bravais (1) planteó la cuestión en términos bastante claros y que señaló antes que nadie la existencia de una epilepsia particular en los hemipléjicos diferente de la ordinaria, y sobre todo, que señaló y precisó las

(1) Bravais, Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplegique. Thèse de Paris, 1837.

tres modalidades clínicas fundamentales. La fisiología experimental puede, por otra parte, reivindicar el honor de haber explicado, en lo que la cosa es posible en el estado actual de la ciencia, el mecanismo de la crisis. En 1873, demostró Ferrier la exactitud de las teorías de Huggings Jackson; P. Albertoni marcó la zona cortical epileptógena (1876) y Luciani señaló la transmisión hereditaria de la epilepsia provocada en los animales por las lesiones irritativas del cerebro (1881). Por último, en una serie de trabajos memorables, muchos de ellos en colaboración con Pitres, resolvió F. Franck la mayor parte de los puntos dudosos que existían en la cuestión tan nueva y tan grave de la irritabilidad de la corteza (1).

Accesos de epilepsia jacksoniana. — En un individuo que padece una lesión *irritativa* de la corteza gris (cuerpo extraño, paquimeningitis, foco de peri-encefalitis, reblandecimiento con zona inflamatoria periférica, etc.), se ven presentarse algunas veces accesos convulsivos, en los que se observan dos fases: una *tónica*, corta, en cierto modo tetaniforme, otra más larga *clónica*, constituida por sacudidas. Al principio el espasmo tónico y hasta los clónicos se manifiestan sólo en una masa muscular limitada, por ejemplo, en la de la eminencia tenar, en la antebraquial ó en los musculillos de la comisura de los labios. Después las *convulsiones* se propagan con más ó menos rapidez á las partes inmediatas y produciendo así en un orden hasta cierto punto invariable, concluyen por invadir todos los músculos, como en la epilepsia llamada esencial. Más adelante indicaremos cuáles son los tres modos de invasión progresiva que reconoció Bravais, y que sirven, desde el punto de vista del diagnóstico clínico y anatomo-topográfico, de fundamento á la epilepsia jacksoniana. A estas tres modalidades corresponden tres tipos llamados; *tipo facial, braquial y crural*.

*Tipo facial.* — Siendo el rasgo característico del tipo la localización primordial del espasmo, las convulsiones principian por la cara y el cuello. Unas veces se eleva la comisura de los labios, otras se dirigen hacia arriba y fuera del globo ocular, otras el músculo mentoniano llega al tegumento suprayacente;



Figura 18.

(1) En los autores antiguos, se encuentran muy pocas observaciones de la epilepsia llamada hoy *jacksoniana*. Véase, no obstante, una interesantísima y muy exacta: « Un hombre de mediana edad y melancólico, tuvo, después de tomar vino de antimonio, un ataque de epilepsia, á consecuencia del cual le quedó tal sensibilidad del brazo izquierdo, que bastaba la impresión de un aire algo fresco y agitado para producir movimientos del cuello, de la mejilla y, en ocasiones, de toda la cabeza. Las variaciones atmosféricas y las impresiones morales fuertes, ocasionaban accesos *epilépticos*. Este estado duró cuatro años, durante los cuales se quejaba con frecuencia el enfermo de dolor sordo en el lado derecho de la cabeza, debajo del parietal. Al practicar la autopsia, se encontró en el sitio del dolor la substancia cortical del cerebro endurecida y como excirrosa; debajo había un absceso del tamaño de un huevo de gallina, lleno de substancia amarillenta granulosa, tapizado de una membrana blanduja y cubierto en el fondo de una substancia de color rojo livido. (Observ. medicæ incisionibus cadaverum anatomicis illustratæ, Baader, Fribourg en Brisgau, 1762, in-8°, 248 páginas, p. 107). Debo este dato á nuestro colaborador Ruault.