

bar su existencia, por el procedimiento de Jendrassik; por último, en que los dolores no son tan violentos como en la tabes, ni tienen en el mismo grado el tipo de fulgurantes, ni tampoco presentan una tendencia tan marcada á sobrevenir por crisis.

La *esclerosis en placas* puede — en algunos casos en que la progresión es tabeto-cerebelosa—dificultar el diagnóstico; pero la existencia de otros síntomas, como el temblor, el nistagmus y los trastornos de la palabra, bastará para disipar toda duda.

La *enfermedad de Friedreich* se distinguirá de la tabes por su principio anterior á los veinte años de edad, por la existencia del nistagmus, de los trastornos de la palabra, etc., así como por la falta de dolores.

En la *siringomielia* se presentan trastornos tróficos (panadizos, pérdida de una ó varias falanges), y la disociación de la sensibilidad; anestesia á la temperatura y no al contacto de un objeto punzante, que apenas se observan en la tabes.

Las *alteraciones del cerebelo* (tumores, lesiones en foco), pudieran en algunos casos producir un complexus sintomático, algo análogo al de la tabes. Pero no es difícil comprobar que los trastornos en la progresión, se producen, no por una verdadera incoordinación, sino más bien por un estado vertiginoso especial, por la falta de equilibrio. No existen tampoco ni los dolores fulgurantes ni los distintos desórdenes viscerales.

TRATAMIENTO. — A) *Medicación interna.* — Entre los agentes de este grupo, los que más se emplean, desde hace bastante años, son el *nitrate de plata*, el *cloruro de oro*, y el *cornezuelo de centeno*; este último ha sido especialmente recomendado por Charcot, para combatir los trastornos genito-uritarios. La *estricnina* y sus preparados han gozado de una voga poco merecida; quizá son perjudiciales.

En estos últimos tiempos, desde que Fournier lo indicó y se ha reconocido la preponderante influencia de la sífilis en la etiología de la tabes, la tendencia ha sido adoptar el uso de los tratamientos antisifilíticos. Los resultados de la *cura mercurial* han sido muy á menudo nulos ó realmente perjudiciales. En casos muy raros, se ha obtenido la curación (Fournier). Sin embargo, en los tabéticos no depauperados, deberá emplearse dicha cura (sobre todo las fricciones), no porque se deba esperar de ella una retrocesión de los síntomas (1), sino más bien con el objeto de impedir su progresión y la presencia de accidentes más graves. En los tabéticos en los que se presenta un principio de atrofia del nervio óptico, hay que precaver que la evolución de ésta, se ha acelerado algunas veces con el tratamiento hidrargírico. La administración de los ióduros parece que no ha sido coronada por mejor éxito que la de los mercuriales.

La *antipirina*, la *antifebrina*, etc., son útiles contra los fenómenos dolorosos y contra ciertas crisis viscerales.

En resumen, si en la medicación interna hay ciertos agentes que ejercen una influencia favorable sobre algunos síntomas, no poseemos todavía ninguno al que pueda atribuirse una acción verdaderamente curativa, sobre la misma enfermedad.

(1) Véase sin embargo, acerca de este extremo un trabajo de Dinkler, inspirado por Erb, in *Berliner klinische Wochenschrift*, 1893.

B) *Medicación externa.* — No es posible esperar de ésta, como de la medicación interna, más que mejorías parciales, por numerosos y diversos que sean los agentes de que se disponga.

Las *cauterizaciones punteadas* superficiales, en número suficiente, y repetidas próximamente cada ocho días, parecen dar bastantes buenos resultados, sobre todo contra los dolores fulgurantes y en forma de cinturón, así como contra los trastornos urinarios.

La *suspensión* tiene una acción beneficiosa contra la incoordinación y los trastornos genitales. También se modifican favorablemente con ella las crisis dolorosas.

La *faradización cutánea* ha sido muy recomendada por Rumpf; la *galvanización* del raquis ha sido también empleada numerosas veces. Parece que ninguno de estos procedimientos haya respondido á lo que de ellos se esperaba.

El *amasamiento* y el *electro-amasamiento* pueden, en algunos casos, prestar servicios, sobre todo contra el elemento dolor; se conseguirá lo mismo de la *neuro-vibración* con la percusión de los troncos nerviosos.

La *gimnasia* razonada ha sido preconizada por S. Frenkel, R. Hirschberg, Leyden, para combatir la incoordinación.

La *hidroterapia*, bajo todas sus formas, constituye por sí sola, en el tratamiento de la tabes, un medio terapéutico que no es de desdeñar; los enfermos encuentran muchas veces con ella algún alivio. La hidroterapia fría generalmente se soporta mal; se evitará recurrir á ésta, ó no se continuará su uso, cuando suceda así. Los baños templados y termales, simples ó medicamentosos, producen á menudo una disminución de los fenómenos dolorosos. El uso de algunas aguas termales (Lamalou, Balaruc, Nérís, Uriaga, Plombières, etc.), debe también aconsejarse.

En cuanto á las *inyecciones subcutáneas*, las de  *morfina* pueden prestar grandes servicios en las formas violentamente dolorosas ó en algunos accidentes agudos, como las crisis viscerales (gástricas, laríngeas, etc.); pero se sabe también que, por lo mismo que les proporciona alivio de su padecimiento, los tabéticos tienden mucho á abusar de ellas. Las inyecciones de jugo *testicular*, las *glicerinas*, las *fosfatadas*, etc., que han sido preconizadas en fecha reciente, producen á veces resultados, más bien en alguno de los síntomas que contra la enfermedad misma; por lo demás, la influencia de la sugestión puede en esto ser considerable. La historia de las diferentes tentativas terapéuticas puestas en práctica contra la tabes, demuestra, además, que los tabéticos presentan una sugestibilidad muy acentuada; á menudo podrá haber ocasión de utilizar este estado mental.

### III

#### ENFERMEDAD DE FRIEDREICH

HISTORIA. — Fue descrita esta enfermedad por vez primera en 1861, en el Congreso de Spire, por Friedreich, que había observado varios casos de ella; pero este autor no creyó, al principio, que era una enfermedad especial, sino

más bien que esos casos correspondían á la ataxia locomotriz progresiva, aunque presentaban el carácter particular de aparecer en la infancia por herencia y con algunos síntomas distintos de los de la tabes típica.

La descripción de Friedreich quedó por largo tiempo en el olvido, y muchos autores hasta creyeron que los casos que había descrito, pertenecían más bien á la esclerosis en placas. Desde 1882 (tesis de Brousse) empezó á ser reconocida la enfermedad de Friedreich, siendo desde entonces objeto de estudios especiales. Entre los autores que se han ocupado particularmente de ella, se deben citar los nombres de Seeligmuller, Hammond, Charcot, Rüttimeyer, Schultze, Massalongo, Ormerod, Seguin, Vizioli, Gilles de la Tourette, Blocq y Huet, Ladame, etc., debiendo además mencionarse en particular la tesis de Soca (1888), en la que ha sido expuesta toda la historia clínica de esta afección; más recientemente su anatomía patológica ha sido objeto de trabajos de Dejerine y Letulle, Vaquez y Auscher, Blocq y Marinesco.

**SINTOMATOLOGÍA.**—El aspecto de la enfermedad de Friedreich es verdaderamente característico; los síntomas que la acompañan afectan á numerosos aparatos.

**A) Trastornos de la motilidad.**—Estos son de dos órdenes:

Los trastornos de la *progresión*, que no se verifican por completo sino cuando la enfermedad ha alcanzado gran desarrollo; entonces la progresión del enfermo es del todo especial. Avanza muy pesadamente, haciendo zis-zas, con las piernas separadas; hasta cierto punto se asemeja á un individuo embriagado. Además, se observa en su manera de andar algo de incoordinación, por lo que se ha designado por Charcot con el nombre de progresión tabeto-cerebelosa. También muy á menudo, cuando andan, presentan estos enfermos una oscilación bastante marcada de la cabeza, análoga á la que se observa en la esclerosis en placas; para evitarlo, se les ve bajar la cabeza y mantenerla así en flexión voluntaria, durante todo el tiempo que andan.

Los trastornos de la *bi-pedestación* fueron descritos por Friedreich con el nombre de ataxia estática. Consisten en la dificultad de permanecer en pie y en la precisión en que están los enfermos de cambiar de sitio los pies para conservar el equilibrio: al mismo tiempo el tronco y la cabeza están animados de movimientos de flexión de variable amplitud. Ordinariamente no se observa el signo de Romberg.

Existe además, en algunos casos, un *temblor* cuando se ejecutan movimientos voluntarios, muy análogo al de la esclerosis en placas. Esta ha sido una de las razones por qué los autores han creído durante largo tiempo que la enfermedad de Friedreich, no era sino la esclerosis en placas con manifestaciones algo especiales.

Los *movimientos coreiformes* existen más frecuentemente y con mayor intensidad que el temblor antedicho; consisten en una serie de movimientos muy análogos á la del corea de Sydenham, aunque sin embargo menos pronunciados, que se observan no sólo en los miembros, sino además en el tronco y hasta en la cabeza. Pueden relacionarse con esos movimientos los gestos que hacen los enfermos cuando quieren ejecutar un movimiento, aunque éste sea poco complicado.

Lo mismo que estos movimientos coreicos deben también mencionarse los

*fenómenos atetósicos*, sobre los cuales A. Chauffard (1) hizo fijar la atención.

En cuanto á la existencia de *fenómenos paralíticos* en estos enfermos, las opiniones varían; sin embargo, es verosímil que existan (Musso, Soca), pero no alcanzan un grado muy pronunciado; cuando aparecen, se los observa sobre todo en los miembros inferiores, algunas veces también en los superiores.

**B) Trastornos de la sensibilidad.**—Son poco frecuentes, y cuando los hay es raro que sean muy acentuados.

Los *dolores fulgurantes*, tan característicos de la tabes, no forman parte por lo general del cuadro clínico de la enfermedad de Friedreich; sin embargo, se han observado alguna vez (Charcot).

La *anestesia* tampoco corresponde á la sintomatología de esta enfermedad; sin embargo, algunos autores, entre ellos Soca, creen que podría observársela bastante á menudo tomándose el trabajo de buscarla detenidamente. En algunos casos existe una verdadera anestesia, que la mayor parte de las veces debe considerarse como de naturaleza histérica. En efecto, el histerismo se asocia á la enfermedad de Friedreich, como tan á menudo lo verifica también con la esclerosis en placas y con la tabes.

Respecto del *sentido muscular*, los observadores no están en absoluto acordes acerca de si está íntegramente conservado: todo lo que se puede decir es que si en algunos casos pudo aparecer alterado, en general no lo está siempre: asimismo el signo de Romberg no se observa sino rara vez, y aun entonces, cuando los enfermos vacilan después de haber cerrado los párpados, no es cierto en abso-

(1) A. Chauffard, Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine médicale*. 1893, número 52, p. 409.

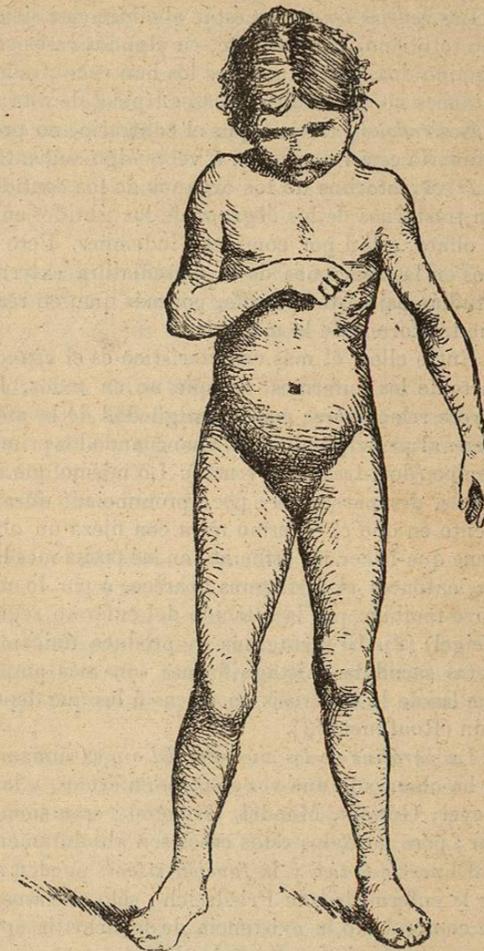


Fig. 116. — Niña de diez años, afectada de enfermedad de Friedreich (según Rob. Massalongo). La actitud de la enferma indica muy claramente los trastornos de la progresión y los de la bi-pedestación característicos de esta enfermedad.

luto que esas oscilaciones sean originadas por la abolición del sentido muscular, son más bien producidas por los movimientos de inestabilidad coreiforme, de que están afectados los individuos que padecen la enfermedad de Friedreich.

C) Trastornos de la reflectividad. — Su importancia, bajo el aspecto del diagnóstico, es casi tan grande como en la tabes.

Los reflejos tendinosos están abolidos casi siempre, especialmente los del tendón rotuliano. No obstante, en algunos casos se ha observado que estaban sólo disminuídos. Varios autores los han encontrado aumentados; pero parece que entonces no se trataba de casos típicos de esta enfermedad.

Los reflejos cutáneos, por el contrario, no presentan nada característico; de ordinario están normales, á veces algo aumentados.

D) Trastornos de los órganos de los sentidos. — A decir verdad, no existen trastornos de los órganos de los sentidos en esta afección; el gusto, el oído, el olfato, están por completo indemnes. Pero como se observan ciertos cambios en las funciones de la musculatura externa del globo ocular, se pueden estudiar bajo este epígrafe, por más que, en realidad, no sean únicamente más que trastornos de la motilidad.

Entre ellos, el más característico es el *nistagmus* que se observa en la mayor parte de los enfermos, aunque no en todos. La producción de este síntoma parece relacionarse con la antigüedad de la afección, es decir, que no sobreviene al principio de ésta, sino cuando los primeros síntomas datan ya de algún tiempo (dos, tres años y más). Lo mismo que el *nistagmus* de la esclerosis en placas, desaparece ó es poco pronunciado durante el reposo, pero desde el momento en que el enfermo mira con fijeza un objeto, y sobre todo si para ello tiene que hacer un esfuerzo, en las posiciones laterales extremas del globo ocular, entonces el *nistagmus* aparece, ó por lo menos se exagera. Puede provocarse también por la rotación del enfermo según su eje vertical (Mendel (1), Geigel (2)). El *nistagmus* se produce únicamente en el sentido transversal. Estas sacudidas *nistagniformes* son más amplias, aunque menos numerosas, que las de la esclerosis en placas ó las que dependen de un vicio de la refracción (Rouffinet) (3).

La parálisis de los músculos del ojo es sumamente rara; sin embargo, Joffroy la ha observado una vez en otros enfermos, y la han encontrado también Erlenmeyer, Gowers, Mendel, Ormerod; eran siempre parálisis parciales del tercer par; pero no todos estos casos son absolutamente típicos.

El nervio óptico y la función visual, pueden ser considerados como normales en la enfermedad de Friedreich; sólo en casos excepcionales es en los que se ha comprobado la existencia de la neuritis óptica (Friedreich, Rouffinet), y hasta pudiera haber la duda de si se trataría en esos casos de heredo-ataxia cerebelosa.

Las reacciones de la pupila son normales; no hay ni midriasis, ni miosis, ni fenómeno de Argill-Robertson.

(1) Mendel, *Berliner med. Wochenschrift*, 1890, núm. 47.

(2) Geigel, Ueber mechanisch ausgelösten Nystagmus. *Physikalisch medicinische Gesellschaft in Würzburg. Analyse in Centralblatt für Nervenheilkunde*, 1892, p. 370.

(3) Rouffinet, Essai clinique sur les troubles oculaires dans la Maladie de Friedreich, etc. Thèse de Paris, 1891, núm. 331.

E) Trastornos cerebrales. — Los trastornos que pueden clasificarse en este grupo, son múltiples y frecuentes:

La *cefalalgia* existe á veces, pudiendo revestir el aspecto de jaqueca.

Los *vértigos* forman parte más directamente de la ordinaria sintomatología de la enfermedad de Friedreich; unas veces aparecen por accesos, otras son permanentes y constituyen un estado vertiginoso que aumenta los fenómenos antes indicados de la progresión y de la bi-pedestación.

En cuanto á la *inteligencia*, no está tan alterada como pudiera creerse á simple vista. Si se limita la observación á fijarse en su apariencia de inestabilidad mental, parece en efecto, que les cuesta trabajo comprender, que son de entendimiento limitado y poco susceptibles de atención; pero cuando se les interroga minuciosamente, se comprende que son capaces de adquirir cierta instrucción y por sus respuestas se aprecia un estado de raciocinio proporcionado á su edad.

No debe pretenderse con esto, que las facultades psíquicas adquieran un desarrollo del todo normal; la disparidad intelectual entre los individuos que padecen la enfermedad de Friedreich y los sujetos sanos, se hace más manifiesta á medida que aquellos tienen más edad.

La *palabra* está casi siempre alterada, sobre todo en los casos en que la enfermedad ha alcanzado algún desarrollo. Entonces es lenta, pesada, deteniéndose en ciertas sílabas de algunas palabras; unos nombres son pronunciados peor que otros, y también las letras L, K, V, I (Soca); pero jamás tartamudean estos enfermos y no se puede tampoco decir que su palabra es entrecortada.

Asimismo presentan algunas veces trastornos de la *deglución*.

F) Trastornos genito-uritarios. — Los trastornos uritarios no son frecuentes ni muy intensos, no se observa más que la incontinencia de orina en algunos enfermos. Soca niega en absoluto que existan trastornos genitales; según él mismo, no se observa nunca la impotencia en el hombre, sino únicamente un retardo más ó menos grande en la época de aparición del instinto sexual y, en la mujer, en la de la menstruación.

G) Trastornos tróficos y vaso-motores. — Debe mencionarse la falta de estos últimos; sin embargo, Friedreich ha observado el edema; en cuanto á los primeros, presentan caracteres dignos de fijar en ellos la atención.

Se observa en la enfermedad de Friedreich el *pie zambo*, muy especial, al que no hay ninguno semejante, excepto el que acompaña á algunas formas de la miopatía progresiva primitiva.

Esta deformidad pertenece al grupo de los pies zambos equinos, pero, en realidad, difiere del pie zambo equino-tipo, especialmente del de la hemiplegia cerebral infantil. En los individuos que padecen la enfermedad de Friedreich, que presentan esta deformidad del pie (esto sucede en casi todos, apareciendo dicho fenómeno en los primeros períodos de la afección), el aspecto de la extremidad es el siguiente: El pie es más corto que en el estado normal, el metatarso es ancho, todo el órgano toma un aspecto «acortado» en el sentido antero-posterior; si se le examina de perfil, se ve que está «ahuecado» en su cara plantar, al paso que la dorsal presenta un relieve extraordinario; además, los dedos tienen la forma de «una garra», á consecuencia de su po-

sición en extensión forzada; á pesar de esto, aún son susceptibles de una extensión voluntaria bastante pronunciada, y entonces se colocan en hiperextensión, tomando, como queda dicho, un aspecto parecido al de los atetósicos. Estas deformidades son bilaterales y desaparecen parcialmente durante la bi-pedestación.

Se ignora por completo la causa de esta deformidad del pie, la retracción de los gemelos, que se ha indicado por la mayoría de los autores, no basta para explicarlo, porque á su vez habría que buscar á ella misma una explicación: aun cuando exista esa retracción, no bastaría tampoco para esclarecer el mecanismo en virtud del cual todas las partes fibrosas y óseas del pie participan tan considerablemente de la deformidad.

Puede observarse, aunque más rara vez, en las manos, una deformidad análoga (Friedenreich).

La *atrofia muscular* se presenta en algunos casos (Joffroy) en los segmentos periféricos de los miembros (Dejerine) ó en los músculos que rodean la escápula y la pelvis.

La *escoliosis* bastante pronunciada se observa también en numerosos casos de enfermedad de Friedreich; pero, aun cuando puede aparecer en los primeros períodos esa desviación del raquis, generalmente no se observa sino en un estadio bastante avanzado; está más pronunciada en la región dorsal, y á veces va acompañada de lordosis lumbar.

**Marcha de la enfermedad.** — Los distintos síntomas no empiezan siempre con la misma sucesión en todos los enfermos, ni en todas las familias. Entre los más prematuros deben citarse los trastornos de la progresión y la hiperextensión del dedo grueso del pie. Más tarde, poco á poco y de una manera insensible, hacen su aparición los restantes síntomas. Para que en su mayor parte hayan adquirido un desarrollo bastante grande, para que el cuadro clínico de la enfermedad de Friedreich esté completo, tiene que transcurrir un intervalo de tres á cinco años desde el principio de los primeros fenómenos. En algunos casos, el proceso morbozo aumenta rápidamente por la aparición de una enfermedad aguda intercurrente (Friedenreich) (1); esto es interesante, porque se sabe que en la miopatía progresiva primitiva, que es también una enfermedad hereditaria, puede observarse la misma influencia; esta rápida agravación parece que es ocasionada por la debilitación del organismo, producida por la enfermedad aguda.

Cuando ya ha llegado el período de la enfermedad confirmada, el enfermo no puede abandonar el lecho á causa del progreso de la ataxia de las extremidades inferiores; en este período, los trastornos de la motilidad de los miembros superiores son tan manifiestos, que restringen considerablemente sus movimientos; por lo tanto, hay imposibilidad de escribir, de coser, etc.

Pero aun cuando están postrados en el lecho ó en un asiento, estos enfermos siguen viviendo aún durante largos años, y cuando llega la terminación fatal, no es debida generalmente á los progresos de esta afección de los centros nerviosos, sino casi siempre á una enfermedad intercurrente cualquiera.

La enfermedad de Friedreich no termina nunca por curación; es una afección

(1) A. Friedenreich, Et Tilfælde af hereditær Ataxi (Friedreich's Sygdom). Hosp. Tid., 1891, 3 F. IX: 2, 3; Anal. in Neurolog. Centralblatt, 1892, p. 211.

ción de curso esencialmente progresivo, pero como queda dicho, éste es muy

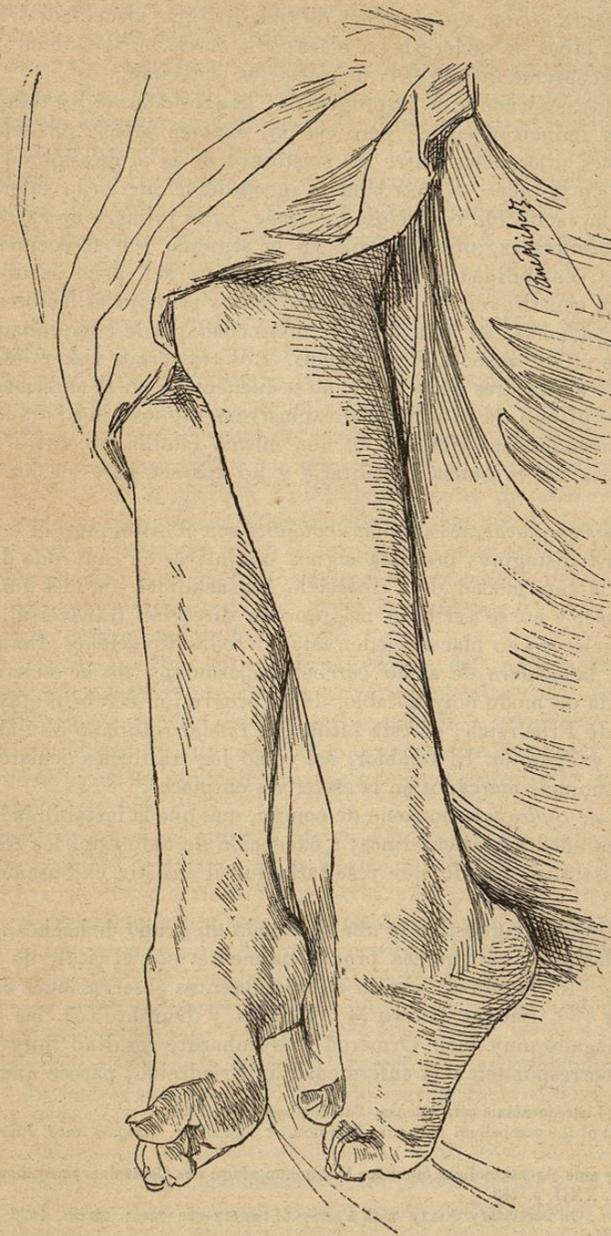


Fig. 117. — Pies de una joven que padecía enfermedad de Friedreich y que presentaba un pie zambo doble de los más pronunciados. Es de notar la hiperextensión de los dedos, sobre todo de los primeros y la exagerada corvadura de la planta y del dorso de los pies. (Enferma de la clínica de Charcot, dibujo de P. Richer).

lento y aun puede ser prolongado por remisiones de mayor ó menor dura-