

ción; ya nos hemos ocupado de las agravaciones que aparecen algunas veces.

DIAGNÓSTICO. — Para mayor dificultad del diagnóstico, la enfermedad de Friedreich aparenta copiar sus síntomas de tres distintas afecciones del sistema nervioso: la tabes, la esclerosis en placas y la corea de Sydenham; por lo tanto, deberá procurarse distinguirla de estos tres padecimientos.

En la *tabes*, los desórdenes de la progresión, la abolición de los reflejos rotulianos pueden inducir á error; pero con un examen atento pueden comprobarse notables diferencias entre los trastornos de la progresión de ambas enfermedades. En la *tabes*, es más bien la incoordinación; en la enfermedad de Friedreich, la vacilación cerebelosa; además, en la primera no existen los movimientos coreiformes, mientras que en la segunda son frecuentes. Los trastornos de la sensibilidad se observan rara vez, ó son poco acentuados; por el contrario, constituyen en la *tabes* uno de los principales factores de su sintomatología; además, en esta última enfermedad puede comprobarse casi en absoluto que no se presenta el nistagmus. Los trastornos viscerales y tróficos, cutáneos ó articulares de la *tabes*, no se encuentran en la enfermedad de Friedreich; por último, la padecen casi exclusivamente los niños, ó á lo sumo los jóvenes, y hace muchas víctimas en una misma familia, mientras que la ataxia locomotriz no es nunca hereditaria y no aparece antes de los veinticinco años.

En la *esclerosis en placas*, los síntomas comunes son el nistagmus, el temblor, la vacilación. El nistagmus presenta signos distintivos en cada una de estas afecciones: en la enfermedad de Friedreich, las sacudidas son más amplias y menos numerosas, y no se verifican más que en dirección transversal, mientras que en la *esclerosis en placas* pueden estar en todas direcciones (Rouffinet). Por otra parte, la manera de andar cerebelo-espasmódica de la *esclerosis en placas*, difiere de un modo muy notable, de la progresión cerebelo-atáxica en la enfermedad de Friedreich; en esta última, el reflejo rotuliano está abolido, en aquélla está exagerado. El temblor, así como los trastornos oculares, son en general mucho más marcados en la *esclerosis en placas*.

Con la *corea de Sydenham* no tiene de común, más que la inestabilidad coreiforme y la corta edad de los enfermos; á excepción de todo esto, los restantes síntomas son distintos, por lo que resultaría inútil insistir extensamente en este punto.

A este estudio del diagnóstico se une el de todo un grupo de hechos, que yo he propuesto clasificar, aunque sea provisionalmente, con el título de *heredo-ataxia cerebelosa* (1). Según el examen de las diferentes observaciones de Fraser (2), Nonne (3), Sanger Brown (4), Klippel y Durante (5), las cuales, como lo han juzgado muy bien Ormerod y Bernhardt, resultan muy distintas de las que corresponden á la enfermedad de Friedreich, parece que había

(1) P. Marie, Sur l'héredo-ataxie cérébelleuse. *Semaine médicale*, 1893.

(2) Fraser, Defect of the cerebellum occurring in a brother and sister. *Glasgow med. Journ.*, 1880, fasc. 1.

(3) Nonne, Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 283.

(4) Sanger Brown, On hereditary Ataxy with a series of twenty-one cases. *Brain*, 1892. Summer Number, part. LVIII.

(5) Klippel et Durante, Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de Médecine*, 1892, Octobre, p. 745.

motivo para segregar de esta afección en su forma típica otra entidad morbosa que, aun cuando presenta con aquélla numerosas analogías, sin embargo, difiere por algunos caracteres importantes.

Como la enfermedad de Friedreich típica, la heredo-ataxia cerebelosa se transmite entre individuos de una misma familia, y más á menudo que la primera de estas afecciones, la padecen varias generaciones, es decir, que es más directamente hereditaria. Empieza, de ordinario, en una edad mayor que la enfermedad de Friedreich, después de los veinte años, y á veces, de los treinta. El síntoma inicial consiste en los trastornos de la motilidad de los miembros inferiores, del todo análogos á los de la enfermedad de Friedreich: *progresión vacilante, bi-pedestación dificultosa*, acompañada de oscilaciones, poco ó nada manifiesto el signo de Romberg; algo más tarde, *pseudo-temblor* de los miembros superiores cuando ejecutan movimientos voluntarios; *trastornos de la palabra*, igualmente análogos á los de la enfermedad de Friedreich; *sacudidas nistagmiformes* en ciertas direcciones extremas de la mirada. Estas son las analogías con esta última afección; en cuanto á sus divergencias, las principales consisten en la exageración de los reflejos rotulianos, ó por lo menos, en su estado normal, en la existencia de varios fenómenos espasmódicos, en la de trastornos visuales constituídos por la *discromatopsia*, la *reducción del campo visual*, la *disminución de la agudeza visual*, dependientes de alteraciones de la papila (decoloración blanquecina, disminución del calibre de los vasos), en la *pérdida* ó la *disminución del reflejo de las pupilas por la acción de la luz*; por último, también á veces, *alteraciones objetivas de la sensibilidad cutánea*, así como en la falta de *trastornos tróficos*, que, como la *esclerosis* ó el *pie zambo*, son propios de la enfermedad de Friedreich.

ETIOLOGÍA. — Bajo el aspecto etiológico, esta enfermedad tiene como carácter fundamental el presentarse en varios miembros de una misma familia. De una manera general, suelen ser hermanos y hermanas: algunos autores han visto individuos que padeciendo esta enfermedad, procrearon descendientes que la padecían también; pero este hecho es raro, y lo es más en una sola generación.

Conviene asimismo indicar, que en algunas familias padece esta enfermedad uno de los hijos, mientras que los demás quedan indemnes, ó bien dos hermanos ó hermanas están afectados por élla, no siéndolo los tres ó cuatro restantes. No es posible dar una explicación de esta desigualdad entre los distintos hijos de los mismos progenitores; pero debe fijarse la atención en que, en estos casos de desigual distribución de la enfermedad, los que resultan indemnes presentan manifestaciones morbosas en el sistema nervioso de diversa índole, y más ó menos graves.

Tampoco se sabe nada concreto, respecto de las influencias patológicas que dan á los padres el triste privilegio de transmitir la enfermedad á su descendencia.

Cualquiera que sea la verosimilitud de la hipótesis de que la sífilis hereditaria tenga en ello una acción especial, no parece cierto; y en cuanto al alcoholismo y á la herencia neuropática, no puede atribuírseles ni más ni menos importancia que en las restantes enfermedades del sistema nervioso. Hay casos, en los que parece que se desarrolla la enfermedad de Friedreich por la directa

influencia de una enfermedad infecciosa; pero en vista de hechos, aún más numerosos, en los que no parece haber existido infección alguna, no se está autorizado para deducir que pueda haber en ello una relación de causa á efecto.

Esta enfermedad es propia de la infancia más bien que de la pubertad, como lo juzgó el mismo Friedreich. En un grupo de 76 casos, Soca ha comprobado que en las dos terceras partes había empezado aquélla antes de los catorce años; es excepcional que sus primeros síntomas aparezcan después de la edad de dieciséis años.

Otro fenómeno interesante ha sido puesto de relieve por Soca: el de que en una misma familia esta enfermedad empieza á una misma edad, con la sola diferencia de dos ó tres años, en todos los miembros de ella que hayan de padecerla. Esta individualidad en cada familia aparece además igualmente bajo el aspecto clínico; determinados fenómenos se presentan en los distintos individuos de una misma familia, mientras que no se observan en los de otras.

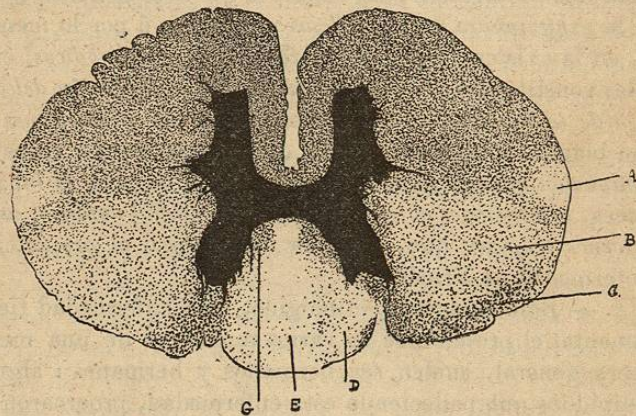


Fig. 118.—Corte de la médula (región dorsal media), en un caso de enfermedad de Friedreich (según Bloq y Marinesco).—A, porción triangular muy degenerada, situada por delante del haz cerebeloso directo y que según Bloq y Marinesco representa quizás el haz de Gowers.—B, cordón lateral medianamente degenerado.—C, haz cerebeloso directo.—D, cordón de Burdach degenerado.—E, zona de fibras sanas que rodean el asta posterior.

En contrario á la primera opinión de Friedreich, en el sexo masculino se presenta esta enfermedad con más frecuencia que en el femenino (68 casos por 47) (Soca).

ANATOMÍA PATOLÓGICA. — Lo primero que llama la atención cuando se abre el canal raquídeo, es el adelgazamiento de la médula, hasta el punto que su diámetro no es más que de tres cuartas partes ó dos tercios del normal, siendo sobre todo más pronunciado en la región dorsal. Quizás el *cerebelo* participe de esta atrofia, por lo menos algunos autores así lo creen, y Senator (1) considera que la lesión inicial de la enfermedad de Friedreich es la atrofia cerebelosa, siendo las lesiones de la médula secundarias á ésta.

Por el examen microscópico se comprueba una esclerosis de la médula bien

(1) H. Senator, Ueber hereditäre Ataxie (Friedreichsche Krankheit). *Berliner klinische Wochenschr.* 1893, núm. 21.

característica, que está localizada en el territorio de algunos de sus cordones y tiene desde luego un aspecto claramente sistemático.

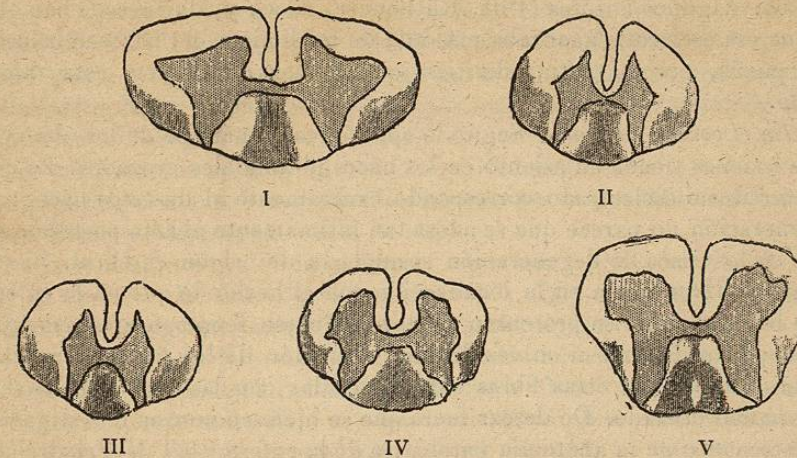


Fig. 119.—Cortes de la médula en un caso de enfermedad de Friedreich (caso I de Rüttimeyer).—Parte superior del abultamiento cervical.—Región intermedia entre la médula cervical y la dorsal.—Región dorsal media.—Región situada entre la médula dorsal y la lumbar.—Médula lumbar media.

A) En el cordón posterior: los cordones de Goll son los más alterados, y están esclerosados en toda su extensión, desde la región sacra hasta su terminación en el bulbo.

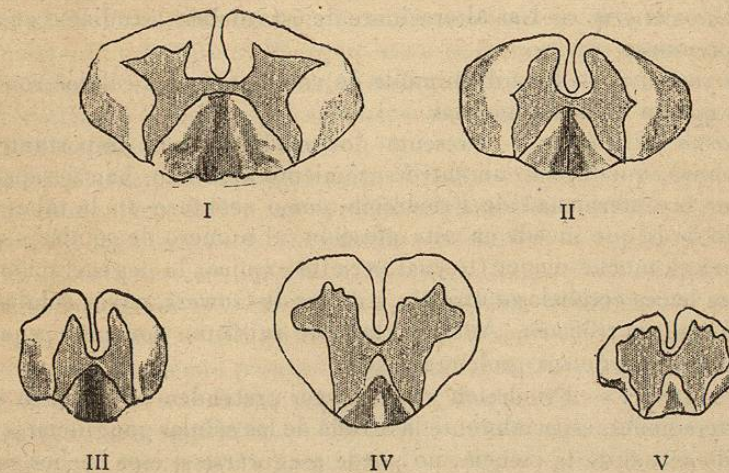


Fig. 120.—Cortes de la médula en un caso de enfermedad de Friedreich. — Parte inferior del abultamiento cervical.—Región dorsal superior.—Región dorsal media.—Región lumbar inferior.—Región sacra.

Las lesiones de los cordones de Burdach alcanzan su máximo en la región lumbar, van disminuyendo á medida que se les examina á mayor altura, frecuentemente desaparecen al nivel del bulbo; está más afectada su porción interna que la externa, y hasta en algunos casos la última está casi indemne.

B) En el haz cerebeloso directo se observa la esclerosis desde su origen, es decir, á partir de la región dorsal inferior; está aún más marcada en la región dorsal superior; por el contrario, disminuye notablemente en la región inferior del bulbo. Algunos autores (Pitt, Rüttimeyer, Blocq y Marinesco) han observado que esa esclerosis avanzaba más allá de los límites del haz cerebeloso directo; puede, por lo tanto, admitirse que el haz de Gowers está también afectado.

C) En el cordón lateral.—Según la opinión casi unánime de los observadores, las lesiones tienen su asiento en los haces piramidales cruzados. Es cierto que el territorio esclerosado corresponde exactamente al de estos haces; pero la degeneración no parece que se adosa tan íntimamente al asta posterior como lo hace en los casos de degeneración secundaria de origen cerebral. Si se relaciona esta divergencia en la localización con el hecho de que en la enfermedad de Friedreich no se presentan durante su curso fenómenos espasmódicos, pudiera quizás dudarse si en vez de una alteración de las fibras piramidales, no sería la lesión de otras fibras entremezcladas con las que constituyen el haz piramidal cruzado. De desear fuera que se hiciesen nuevas investigaciones sobre este punto de la anatomía patológica de la enfermedad de Friedreich.

D) Zona marginal de Lissauer.—En lo que se refiere á la alteración de las fibras de esta zona, no concuerdan las descripciones de los diferentes autores. Según Rüttimeyer y Ladame, no existen; por el contrario, Letulle y Vaquez, Blocq y Marinesco, han observado de un modo manifiesto la lesión de esas fibras, por lo menos en la región lumbar, las cuales aparecen en estado normal en las regiones cervical y dorsal. Merece completo crédito esta opinión, dada la fecha reciente en que han hecho sus observaciones.

E) Substancia gris.—Las alteraciones de ésta deben estudiarse en sus diferentes porciones:

a) Asta posterior.—Está disminuída de volumen, y sus células son menos numerosas que en el estado normal.

b) Columna de Clarke.—Presenta dos modificaciones importantes: las fibras nerviosas, que forman un entrecruzamiento apretado, han desaparecido, en parte, en la enfermedad de Friedreich, como acontece en la tabes; pero, al contrario de lo que sucede en esta afección, el número de células nerviosas ganglionares es mucho menor (lo cual permite explicar la degeneración de las fibras de los haces cerebelosos directos y de las de Gowers, cuyas células constituyen los centros tróficos). Además, las que subsisten son más pequeñas y presentan la atrofia de sus prolongaciones.

c) Asta anterior.—Friedreich y Rüttimeyer pretenden haber visto en ella algunas alteraciones, especialmente la atrofia de las células ganglionares; pero, en el estado actual de la ciencia, no puede asegurarse si esos hechos son ó no excepcionales.

F) Canal del epéndimo.—En algunos casos se han observado lesiones de este canal, de las que algunas, como su ectopia lateral y su bifurcación, deben obedecer á vicios de conformación; algunas veces existen lesiones alrededor del epéndimo.

G) Meningitis espinales.—No hay acuerdo en este punto; en unas autopsias han sido halladas las meninges en estado normal; en otras, por el contra-

rio, se ha observado su engrosamiento más ó menos marcado, sobre todo en la proximidad de los cordones posteriores.

La misma diversidad de opiniones hay respecto del estado de las raíces posteriores; algunos autores no han comprobado en ellas ninguna lesión; según otros (Letulle y Vaquez), están afectadas de un modo irregular; por último, según Blocq y Marinesco, sus lesiones son tan intensas como en la tabes.

Respecto de los nervios periféricos, por más que se haya tratado de fundamentar en su integridad la explicación de que habitualmente no se observan dolores fulgurantes en la enfermedad de Friedreich (Letulle y Vaquez, Dejerine), de ninguna manera puede decirse que esa integridad está demostrada, según Blocq y Marinesco.

La misma naturaleza de la esclerosis, cuya localización en la médula acabamos de exponer, ha sido objeto de discusiones. Dejerine y Letulle, apoyándose entre otros argumentos en la disposición del tejido esclerosado en «remolinos» y en la integridad en el territorio invadido de los septa conjuntivos y de los vasos, por lo menos en el dominio de los cordones posteriores, creen haber descubierto que se trata de «una esclerosis neuróglia pura de la médula, la única esclerosis de esta especie hasta ahora conocida»; según estos autores, las lesiones de la enfermedad de Friedreich dependerían, por lo tanto, de dos procesos distintos, uno localizado en los cordones posteriores, que consiste en la gliosis (esclerosis de origen ectodérmico), el otro localizado en los haces piramidales cruzados y en los haces cerebelosos directos, constituido por una esclerosis de origen vascular.

Esta opinión ha sido combatida por Blocq, Marinesco, Achard y Wiegert, que han llegado cada uno por distinto camino á la conclusión de que en la enfermedad de Friedreich no debe considerarse la esclerosis como de naturaleza esencialmente neuróglia; Weigert hasta ha demostrado que en algunas de las demás enfermedades de la médula, especialmente en la esclerosis en placas, la proliferación de la neuroglia era mucho más pronunciada que en la enfermedad de Friedreich.

Sea lo que fuere de esta discusión, el hecho es que hoy se ignora la naturaleza de esta enfermedad y es imposible afirmar si se trata de lesiones nacidas *in situ* ó de degeneraciones secundarias consecutivas á la alteración de porciones del sistema nervioso muy distantes entre sí (ganglios espinales, células de las astas posteriores y de las columnas de Clarke, cerebelo).

TRATAMIENTO.—Ya queda dicho que el curso de la enfermedad de Friedreich es esencialmente progresivo y fatal; otro tanto sucede en las restantes afecciones que se transmiten por herencia, en una misma familia. Cuantos tratamientos se han empleado, lo han sido sin éxito. Sin embargo, parece que en algunos casos la *suspensión* ha producido la mejoría de algunos síntomas. Desgraciadamente, dada la ignorancia en que estamos de su causa, es imposible instituir una terapéutica racional, ni en los individuos que la padecen ni en sus ascendientes.

IV

DEGENERACIONES SECUNDARIAS DE LA MÉDULA

Se ha convenido en describir con este nombre algunas alteraciones de la médula, consideradas desde un punto de vista particular. En efecto, se trata de la simple comprobación anatómica de las lesiones consecutivas á la separación de las fibras nerviosas de sus centros tróficos. Según esto, deberían colocarse entre las degeneraciones secundarias un gran número de supuestas enfermedades de la médula, en las que las alteraciones espinales no son más que degeneraciones relacionadas con lesiones de sus centros tróficos extra-medulares, por ejemplo, la tabes, en cuya afección el *primum movens* parece más bien ser un proceso morbozo que afecta la médula por el intermedio de las raíces posteriores.

De cualquier modo, ha prevalecido la costumbre de describir como degeneraciones secundarias, las lesiones de la médula consecutivas á las del cerebro y las que provienen de la sección más ó menos completa de la médula; pudieran añadirse las que son debidas á la alteración de las raíces espinales y hasta las que proceden de la amputación de un miembro; pero el estudio de estas últimas se hace de ordinario en el capítulo dedicado á las *afecciones de los nervios periféricos*, por lo tanto, no trataremos de ellas.

Las degeneraciones secundarias de la médula se dividen en dos grandes clases, según que se las estudie entre el punto que ocupa la lesión primitiva y el cerebro (degeneraciones ascendentes) ó entre aquella lesión y las partes subyacentes de la médula (degeneraciones descendentes).

I. DEGENERACIONES DESCENDENTES. — A) Degeneraciones descendentes consecutivas á las lesiones cerebrales. — Estas degeneraciones no interesan en la médula más que un solo orden de fibras, las que constituyen el *haz piramidal*. Se sabe que su trayecto empieza en las circunvoluciones motoras, desciende por la cápsula interna ocupando los dos tercios anteriores de su segmento posterior, después gana el pie del pedúnculo, la protuberancia, y por último, las pirámides del bulbo. Un poco más abajo, en el punto conocido con el nombre de entrecruzamiento de las pirámides, parte de sus fibras se dirigen al cordón lateral del lado opuesto, que toma el nombre de *haz piramidal cruzado* y el resto de ellas sigue su trayecto á lo largo del surco anterior, bajo la denominación de *haz piramidal directo*.

HISTORIA. — El estudio de la degeneración del haz piramidal, consecutiva á las lesiones cerebrales, fue emprendido por Turck (1851-1853); los trabajos de Charcot, Vulpian, Leyden, Cornil, etc., han contribuido á ampliar su conocimiento; la Memoria de Bouchard (1866) quedará como obra maestra. En fecha más reciente, Brissaud (1) aportó nuevos datos y la trató á fondo. Estos estudios, además, han progresado mucho á consecuencia de los trabajos de Flechsig sobre la anatomía y el desarrollo de este haz en el feto.

(1) Brissaud, Thèse de Paris, 1879.

Para que una lesión cerebral produzca en la médula la degeneración secundaria del haz piramidal, es de todo punto necesario que aquella lesión ocupe el trayecto de las fibras piramidales y además que sea destructiva; así es, que una moderada compresión como la producida por los tumores cerebrales, no determina la degeneración secundaria. Algunos autores creen que la destrucción de la substancia gris cortical de las circunvoluciones motoras, es suficiente para producir esta degeneración; otros consideran indispensable para ello la lesión de la substancia blanca de esas circunvoluciones.

El tiempo necesario para observar los primeros indicios de la degeneración medular es de cinco á seis días (Bouchard), á contar desde que apareció la lesión cerebral que la dió origen.

Estos primeros indicios consisten en la presencia de cuerpos granulosos en los territorios degenerados; asimismo hay desaparición de los cilindros-ejes de las fibras afectadas por el proceso morbozo. Al mismo tiempo, el tejido intersticial aumenta de volumen y el territorio degenerado toma el aspecto de esclerosado, como puede especialmente comprobarse por la intensa coloración roja que le comunica el carmín. Según algunos autores, se trata de una verdadera

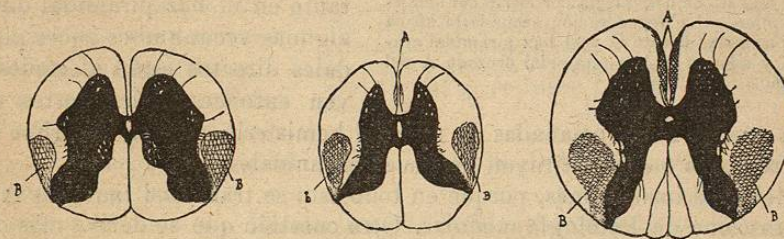


Fig. 121. — Cortes de médula (según Flechsig) mostrando la distribución del haz piramidal. — De izquierda á derecha: regiones lumbar, dorsal, cervical. — A, haz piramidal directo. — B, haz piramidal cruzado.

inflamación del tejido conjuntivo, otros creen que es una simple proliferación de éste, destinada á llenar los huecos producidos por la desaparición de los tubos nerviosos degenerados. En el área del haz esclerosado, como lo ha indicado Babinski de un modo terminante, quedan siempre numerosos tubos de mielina, repartidos uniformemente.

En las médulas en que el desarrollo del haz piramidal se ha hecho de un modo normal, se puede seguir hasta su porción sacra la esclerosis del haz piramidal cruzado, mientras que como el haz piramidal directo no se prolonga más que hasta la parte media de la región dorsal, no se observa la esclerosis por debajo de esta demarcación. Hay en esto numerosas excepciones; se sabe que á veces el entrecruzamiento es completo y que otras no existe. Según uno ú otro caso, se ve que el haz piramidal directo termina desde la región cervical y no presenta más que un ligero espesor, ó, por el contrario, se prolonga bastante más abajo de la región dorsal media y está aumentado de volumen.

En algunas ocasiones, hasta la distribución recíproca del haz piramidal directo y del haz piramidal cruzado en ambos lados de la médula, no es simétrica; el haz piramidal cruzado de un lado es más voluminoso que su congénere