

8. Ataxia hereditaria (FRIEDREICH)

Etiología. Con el nombre de ataxia hereditaria, FRIEDREICH (1863) describió por primera vez una enfermedad que ataca en varias familias á diversos niños en la edad juvenil, y que se manifiesta por una ataxia bien marcada y por la falta de trastornos de la sensibilidad. Sin embargo, desde el punto de vista anatómico, esta afección no se caracteriza, como en el adulto, por la esclerosis de los cordones posteriores, sino que es más bien debida, según recientes investigaciones, á una lesión sistematizada compleja. Esta enfermedad no parece ser muy rara en el niño. Desde que FRIEDREICH ha publicado sus nueve primeras observaciones clínicas, los casos se han ido multiplicando y RÜTIMEYER ha podido reunir 90 pertenecientes á 36 familias diferentes. El número total de los casos conocidos hasta el presente asciende á unos 200 aproximadamente. — Desde el punto de vista *etiológico* los vicios hereditarios neuropáticos juegan un papel preponderante. En un caso publicado recientemente (1900) por WICKEL no pudo comprobarse dato alguno de herencia, y no había tampoco simultáneamente estado morbosos ninguno en los hermanos. La ataxia hereditaria afecta sobre todo á las niñas.

Anatomía patológica. En todos los enfermos de ataxia hereditaria ha podido encontrarse una lesión combinada de varios cordones nerviosos. En un caso publicado por KÄHLER y PICK, existía principalmente una lesión de los cordones laterales piramidales, del manojó fundamental posterior y de los cordones de GOLL. En el caso de RENNIG (1899) se encontró una degeneración manifiesta en toda la extensión de los cordones posteriores, apareciendo en los distintos segmentos menos afectados los cordones de BURDACH que los de GOLL. Se encontró además una degeneración de las raíces posteriores y de un número bastante considerable de fibras radiculares posteriores. La degeneración era menos pronunciada en los cordones laterales piramidales y en los cordones laterales cerebelosos. Las células ganglionares de las columnas de CLARKE estaban atrofiadas. — Por otra parte, se observan casos en que existe una notable analogía entre los síntomas clínicos y las lesiones anatómicas del idiotismo y los de la ataxia hereditaria. A veces durante la vida se observan los síntomas de la enfermedad de FRIEDREICH con imbecilidad concomitante, y en la autopsia se encuentra una alteración de los cordones de GOLL y de BURDACH y de los cordones cerebelosos, sin lesión

alguna de las vías piramidales. Los trastornos motores que se observan en las dos formas de la enfermedad podrán muy bien depender de la agenesia de los cordones espinales (A. PICK).

Síntomas y curso. La enfermedad se inicia las más de las veces entre los doce y diez y ocho años; á veces comienza más precozmente, y la afección se manifiesta ya á partir del sexto ú octavo año por la ataxia *locomotriz* de los miembros inferiores, la cual se extiende más tarde á los superiores. Los enfermos lanzan sus piernas cuando caminan, tropiezan y caen frecuentemente; poco á poco la marcha se hace difícil y hasta del todo imposible. Los miembros superiores pierden su coordinación hasta el punto que los movimientos complejos se hacen imposibles (abrocharse los vestidos, enhebrar una aguja, escribir). Progresivamente sobreviene además la ataxia *estática*: los enfermos vacilan en la estación vertical, y más tarde hasta en la posición sentada, y caen fácilmente al suelo cuando no se les sostiene. La ataxia se extiende igualmente á la cabeza y pueden observarse movimientos de oscilación de la cabeza, cuando el enfermo no se halla sostenido durante la posición sentada. La fuerza muscular de los miembros está conservada. En un período más avanzado de la evolución de la enfermedad se producen trastornos de coordinación de la voz y nistagmus; los reflejos tendinosos están abolidos, pero los reflejos cutáneos se conservan normales. La sensibilidad de la piel y de los músculos se halla del todo conservada, y las funciones vesical y rectal permanecen largo tiempo intactas. Los trastornos visuales, las parálisis de los músculos del ojo y los trastornos tróficos, faltan.

El curso ulterior, sumamente lento, es bastante uniforme. Cuando la enfermedad ha durado algunos decenios, se ven aparecer en los miembros inferiores parálisis, contracturas y demacración; finalmente el enfermo sucumbe por debilidad progresiva ó por una enfermedad intercurrente (fiebre tifoidea).

Diagnóstico. Los síntomas característicos que hemos descrito y la naturaleza hereditaria de la afección son elementos suficientes de diagnóstico.

Pronóstico. El pronóstico quoad vitam no es desfavorable.

Tratamiento. No permite fundar ninguna esperanza de curación.

9. Tabes dorsal

La tabes dorsal, con cuyo nombre se designa la degeneración gris de los cordones posteriores de la médula es una enfermedad muy rara en la

infancia. Si bien se han publicado casos con este nombre, no obstante se ha demostrado que en su mayoría, y especialmente los publicados por KELLOG (1875), HOLLIS (1880), LEUBUSCHER (1882), JAKUBOWITSCH (1884), FREYER (1887) y otros, más bien que á la verdadera tabes corresponden á la ataxia hereditaria de FRIEDREICH, en la que, como es sabido, se manifiesta la ataxia precoz junto con trastornos de la palabra y nystagmus. Los casos que pueden considerarse, con grandes visos de probabilidad, como de verdadera tabes dorsal, son los que ha reunido recientemente v. DYDYSKI (1900), uno de los cuales ha sido observado por este mismo autor. En conjunto son 8, que han sido observados y descritos por REMAK (1885), STRÜMPPELL (1888), MENDEL (1895), BLOCH (1897) y v. DYDYSKI (1900). Los 3 casos de REMAK concernían á individuos de doce, catorce y diez y seis años, el de DYDYSKI era un niño de ocho años y los restantes de once á trece.

Los *síntomas clínicos* de la tabes dorsal observada hasta hoy en la infancia, se caracterizaban principalmente por dos particularidades. En primer lugar, se observaron siempre, como primer síntoma, trastornos vesicales, como la incontinencia de orina, y también con frecuencia la atrofia del nervio óptico (MENDEL). En segundo lugar faltó por completo la ataxia en la mayoría de los casos ó se presentó después de mucho tiempo. En cuanto á otros síntomas, se observó: ligero cansancio en el acto de la marcha, el síntoma de ROMBERG ligeramente pronunciado, falta del reflejo rotuliano (en todos los casos), del reflejo del tendón de Aquiles y del fenómeno del pie, ligera disminución de la sensibilidad (táctil y dolorosa); dolores lancinantes, parestesias en los miembros inferiores (sensación de frío, entumecimiento, prurito); ligera ataxia (solamente en los dos casos de REMAK), y en el caso de MENDEL, vértigo y cefalalgia.

Desde el punto de vista *etiológico*, y al lado de un vicio neuropático, pudieron comprobarse en todos los casos antecedentes sífilíticos por parte de los padres, y en algunas familias se habían observado además varios abortos.

No poseemos dato alguno respecto á las *lesiones encontradas en la autopsia*.

10. Esclerosis cerebrospinal múltiple

Patogenia y etiología. Esta enfermedad está caracterizada, desde el punto de vista anatómico, por la producción de focos escleróticos más ó menos extensos, diseminados irregularmente por toda la superficie

del eje cerebroespinal. Posee un cuadro clínico variable, constituido por una mezcla de síntomas de orden cerebral y medular. CRUVEILHIER descubrió la enfermedad (1835-1842), pero fueron CHARCOT y sus discípulos (1868) quienes fijaron con certeza su entidad clínica y anatómica. Esta afección fué observada por primera vez en el niño por SCHÜLE; se encontrará la historia más detallada de este proceso morboso en la monografía que hace algún tiempo publicamos (1).—En general, esta afección es muy rara en el niño, pero puede observarse en todos los períodos de la infancia y hasta en los críos; la mayor frecuencia se observa entre dos y cuatro años. En estos últimos años se ha publicado un número bastante grande de observaciones relativas á esta enfermedad.—La *etiología* es bastante oscura. Como causas se han señalado el vicio neuropático, las enfermedades de los padres (alcoholismo, sífilis), y los traumatismos del cráneo. En varios casos la afección fué precedida de *enfermedades infectivas* (escarlatina, coqueluche, sarampión), y en algunos casos de nefritis ó ictericia; en otros enfermos es imposible descubrir la causa. Los niños parecen sufrir esta enfermedad con alguna mayor frecuencia que las niñas. Ofrece gran interés desde el punto de vista etiológico la observación publicada por EICHHORST (2); una mujer afectada de esclerosis múltiple dió á luz un niño (tercer parto) dos años después de haber contraído esta enfermedad; este niño presentó muy pronto notables movimientos temblorosos, y á la edad de dos años el cuadro típico de la esclerosis múltiple. El niño murió á la edad de ocho años, y en la autopsia se demostró la existencia de focos escleróticos diseminados por los cordones posteriores de la médula cervical, por la médula torácica y lumbar, que podían apreciarse macroscópicamente y con el auxilio del microscopio; el cerebro estaba intacto. En las raíces espinales y en los nervios periféricos (ciáticos) se encontraron focos atróficos.

Anatomía patológica. Los focos de esclerosis, en estado fresco, tienen un aspecto grisáceo, gris rojizo, mientras que después de endurecerlos por el ácido crómico son blancos ó blanco-amarillentos. Las dimensiones del foco son variables, pues unas veces no llegan á las de un grano de mijo y otras veces tienen algunos centímetros de circunferencia. El número de focos es más ó menos considerable; su consistencia es blanda

(1) L. UNGER.—*Ueber multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter*. Viena, 1887.

(2) EICHHORST.—«Infantile und hereditäre multiple Sklerose». *Virchow's Archiv*, tomo CXLVI, 1896.

en estado fresco, análoga á la del tejido mucoso, pero en un período de evolución más avanzado es casi siempre algo más dura. Las lesiones residen preferentemente en los cordones blancos de la médula espinal y en la substancia medular del cerebro (centro oval, pedúnculo, puente de Varolio, médula oblongada); es más raro encontrarlas en la corteza cerebral ó en la substancia gris que constituye el eje de la médula espinal.—Los focos de esclerosis son el resultado de un proceso de inflamación crónica que parte de la neuroglia (CHARCOT, VULPIAN, etc.), ó de los vasos sanguíneos (RINDFLEISCH). En ambos casos se produce una proliferación de los elementos de la neuroglia, una metamorfosis del tejido resultante de esta proliferación en tejido conjuntivo fibrilar, en cuyo interior los elementos nerviosos acaban por ser destruídos. Los cilindro-ejes están conservados, durante largo tiempo en los focos de esclerosis. Las nuevas investigaciones (THOMA, 1900) no han aportado tampoco ninguna prueba respecto á la lesión primaria de las vainas mielínicas ó del sistema nervioso. Estas alteraciones son más bien de naturaleza secundaria y los vasos desempeñan tan sólo cierto papel, por cuanto el proceso parte frecuentemente de la vaina conjuntiva, la cual representa en la substancia blanca una masa relativamente grande.

Síntomas y curso. El principio de la enfermedad es, en general, insidioso y varía según los casos. Un gran número de enfermos se quejan primero, durante largo tiempo, de debilidad en los miembros inferiores y arrastran una ú otra pierna; otros presentan únicamente un cambio de humor, y otros acusan trastornos visuales, cefalalgia y vértigo. Raras veces se inicia la enfermedad con convulsiones. Poco á poco aparecen las paresias, las contracturas musculares en las piernas ó en los brazos, una marcha primero vacilante y más tarde paralítica espasmódica, una exageración muy considerable de los reflejos y sobre todo un temblor muy particular, característico de la enfermedad. Este no se manifiesta sino en los movimientos voluntarios, intencionales (*temblor intencional*); es muy marcado, sobre todo en los miembros superiores, cuando el enfermo quiere coger un objeto y se exagera bajo la influencia de las emociones psíquicas, mientras que cesa completamente durante el reposo. El temblor puede también extenderse á los miembros inferiores, á la cabeza y al tronco, y en los casos en que el síntoma es muy pronunciado, puede extenderse á todo el cuerpo. Además de los síntomas de paresia y del temblor, se observa un trastorno en la articulación de la palabra (palabra escandida), acompañada á veces de contracciones en los labios y temblor de la lengua,

cuando ésta está extendida. Además, el enfermo puede presentar nystagmus, y con menos frecuencia estrabismo; como síntomas cerebrales se observan á menudo el vértigo, la cefalalgia, el cambio de humor con carácter melancólico ó maniaco, y en algunos casos debilidad de la memoria, imbecilidad ó vacilación. Algunos enfermos se ven atacados de *síntomas bulbares* (dificultad de mover la lengua, trastornos de deglución, inspiración acompañada de gemidos). La *sensibilidad* se conserva del todo normal, hasta cuando el enfermo presenta ataxia; lo mismo sucede con las funciones vesical y rectal. En algunos casos solamente, los síntomas de paresia van precedidos de una ligera parestesia (hormigueo, cosquilleo). Los trastornos *tróficos* faltan durante largo tiempo. En ciertos enfermos se ha señalado la sensibilidad á la presión de la columna vertebral y la aparición de manchas rojas en la piel, sea espontáneamente, sea por la influencia de una fricción.

El *curso* es eminentemente crónico y el estado del enfermo permanece largo tiempo estacionario. Pero á menudo se observan remisiones y suspensiones, sea en el conjunto de síntomas, sea en algunos de éstos (estrabismo, nystagmus, temblor). No es raro, sin embargo, que se interrumpa el curso por la aparición súbita de accesos *apoplectiformes*. Estos van acompañados de fiebre intensa y pérdida del conocimiento, y las más de las veces van seguidos de hemiplegia y dejan siempre tras sí una agravación de los demás síntomas morbosos. A medida que la enfermedad se prolonga, los síntomas se exageran, el estado de nutrición decae y se producen parálisis y contracturas en los miembros afectados; finalmente, los esfínteres se paralizan, aparecen trastornos tróficos y el enfermo sucumbe á los progresos de la parálisis bulbar.

En el niño como en el adulto, la muerte es la *terminación* habitual de esta enfermedad. No obstante, se han observado algunos casos bien caracterizados en que los síntomas eran muy manifiestos (CHARCOT, DUCHENNE, E. WILSON) y en los cuales los fenómenos morbosos sufrieron una marcha progresivamente retrógrada con terminación por curación. (Véase nuestra citada monografía, pág. 93 y siguientes).

Diagnóstico. Cuando la enfermedad está completamente desarrollada el diagnóstico no presenta ninguna dificultad. Pero no siempre se presenta aquélla con el conjunto sindrómico que acabamos de describir. No es raro ver evolucionar la afección bajo las apariencias de la mielitis crónica, de la parálisis espinal espasmódica, con menos frecuencia de la tabes, de la parálisis bulbar, de la demencia paralítica; á veces los síntomas son también poco marcados (formas frustradas) ó hasta enteramente latentes. En

estos casos atípicos el diagnóstico es con frecuencia del todo imposible. Se logra siempre este objeto con más seguridad, estudiando el *modo de desarrollo* de la enfermedad y sometiendo el enfermo á una observación muy prolongada. — En un gran número de casos se observa el desarrollo sucesivo de los síntomas señalados por ERB; iniciación por vértigo é inseguridad en la marcha; peresia ó parálisis de los miembros acompañada de temblor, en ocasiones también ataxia y más tarde tensión muscular y contracturas; trastornos visuales, nystagmus y alteraciones características de la palabra; cefalalgia, vértigos, trastornos psíquicos; por último, síntomas bulbares, trastornos respiratorios, accesos apoplectiformes.

Pronóstico. En el niño el pronóstico no es absolutamente desfavorable, pues, como hemos dicho antes, se han observado algunos casos de curación.

Tratamiento. El tratamiento es *sintomático* y se propone moderar la intensidad de los fenómenos morbosos y sostener las fuerzas del enfermo. SEELIGMÜLLER recomienda la medicación hidroterápica local y el tratamiento galvánico; como medicación interna preconiza el *nitrate de plata*.

II. Espina bífida. Neoplasmas

Etiología. Se designa con el nombre de espina bífida una suspensión de desarrollo congénito del conducto raquídeo ó vertebral, que da lugar á la formación de una laguna ó defecto de substancia de los arcos vertebrales. A través de esta solución de continuidad que presentan los huesos pueden prolongarse las meninges medulares (*hidroquis externo*) ó bien la médula espinal misma (*hidroquis interno*), especialmente la pared externa de ésta (v. RECKLINGHAUSEN); obsérvase entonces las más de las veces, á nivel de la región sacra y lumbar, un tumor más ó menos voluminoso lleno de líquido. Es raro encontrar este tumor en la región cervical, y entonces suele ir acompañado de otras deformidades incompatibles con la vida. El volumen del tumor es variable; unas veces tiene las dimensiones de un garbanzo, otras llega á tener las del puño ó de la cabeza de un niño, y en este último caso, puede constituir un obstáculo al parto. En términos generales puede afirmarse que la espina bífida es una afección muy rara; se encuentra, según CHAUSSIER, 1 caso entre 1000 niños, y según DEMME 1 por 630. A veces se han observado varios niños de una misma familia con esta deformidad. — *Anatómicamente* el tumor está constituido por la piel, debajo de la cual se halla la bolsa

saliente formada por las meninges medulares ó por la duramadre; en algunos casos, por cierto raros, en que la duramadre presenta igualmente una solución de continuidad, se encuentra la aracnoides debajo de la piel. El contenido del saco está constituido por el líquido cerebro-raquídeo y por la médula espinal, la cual ofrece de ordinario su constitución normal, pero está adherida á veces al saco por su parte inferior. En un caso recientemente descrito por THEODOR se observó una bipartición de la médula espinal (*diastematomyelia*).

Síntomas y curso. El tumor, casi siempre ovalado ó redondeado, está tenso por su contenido; ordinariamente está cubierto por una piel brillante, adelgazada y lívida. Cuando se ejerce presión sobre el tumor, se puede reintroducir una parte del líquido en el conducto medular. Al mismo tiempo se abomba la fontanela y se producen ligeras sacudidas, trastornos respiratorios y circulatorios y hasta convulsiones. Palpando la base del tumor, se siente la solución de continuidad que presenta el conducto óseo.—El *curso* ulterior de la afección es variable. Cuando el tumor estalla durante el parto, es rarísimo que nazca vivo el niño. Pero cuando éste nace vivo, sin que el tumor haya tenido que sufrir una violencia, sucumbe ordinariamente á los pocos días. En general, estos pequeños seres están paralizados de los miembros inferiores. Más frecuentemente se declara una inflamación de la pared del saco seguida de supuración y gangrena, y el niño sucumbe á una meningitis. Sin embargo, en algunos casos el niño ha podido seguir viviendo muchos años.

Diagnóstico. Se basa en la existencia del tumor y de una solución de continuidad del conducto vertebral.

Pronóstico. Debe ser siempre muy reservado ó desfavorable.

Tratamiento. Cuando el tumor es poco voluminoso se puede observar la curación espontánea, como lo demuestran ciertas observaciones (DEMME).—El tratamiento de la espina bífida es, ó bien puramente *expectante*, consistiendo en proteger el tumor contra todas las influencias nocivas externas mediante la aplicación de un vendaje protector apropiado, ó bien *operatorio*. Este último tratamiento consiste en la simple *punción* del saco, en punción seguida de inyección de tintura de yodo ó de solución de sublimado (1:5000), ó en la extirpación radical del saco sujetándose á todas las reglas de la cirugía. En general, los resultados de la operación radical son malos (C. BAYER).

Tumores. Entre los tumores que pueden encontrarse en la médula espinal, deben mencionarse los *encondromas*, los *lipomas*, los *tubérculos*, los *sarcomas*, los *carcinomas* y los *quistes de equinococos*. Pueden estar

situados por fuera ó por dentro de la duramadre (KOHLS); en este último caso pueden proceder de las meninges blandas, ó de la misma médula. Los *síntomas* que determinan son los de la mielitis, de la parálisis espinal espasmódica, de la mielitis por compresión, y á veces también los de una lesión hemilateral.— Su *diagnóstico* es imposible, y por lo tanto, es inútil hablar del *tratamiento*.

Apéndice: Miopatías, Amiotrofias

Conócense hasta el presente tres formas bien estudiadas de parálisis asociadas con atrofias musculares, cuyo desarrollo es insidioso y crónico y su marcha progresiva. Estas formas son: 1.º la *distrofia muscular progresiva* (ERB); 2.º la *atrofia muscular progresiva neurótica*, y 3.º la *atrofia muscular progresiva espinal hereditaria*. La primera forma, con sus variedades, es considerada actualmente como miopatía idiopática, opinando la mayoría de los autores que su punto de origen primitivo reside en los músculos; en las otras dos formas reside éste en el sistema nervioso.

1. Distrofia muscular progresiva (ERB)

Bajo esta denominación ha comprendido ERB una serie de formas morbosas, cada una de las cuales había sido generalmente considerada y estudiada hasta ahora como una enfermedad esencial; á saber, la *pseudohipertrofia muscular* (DUCHENNE, GRIESINGER), la *atrofia muscular hereditaria* (LEYDEN-MÖBIUS), la *forma juvenil* de la atrofia muscular progresiva (ERB) y la *atrofia muscular infantil* con participación primaria de los músculos de la cara (DUCHENNE, LANDOUZY-DÉJÉRINE). — Estas cuatro formas morbosas, en apariencia diferentes, han sido consideradas recientemente por ERB (1891) como una sola entidad clínica, después que sus investigaciones le hubieron demostrado que estas formas no se distinguen la una de la otra sino por la época y la rapidez de su desarrollo, así como por la localización del proceso morboso al principio y que en todos los demás puntos presentan entre sí la mayor analogía. Esta analogía resulta igualmente confirmada por la existencia de *formas de transición* entre estos diversos tipos morbosos. Así, por ejemplo, en la forma infantil de la atrofia muscular progresiva no es raro que tomen parte los músculos de la cara, y lo mismo ocurre en la pseudohipertrofia, en la que los

músculos de la cara aparecen interesados, sea en forma de hipertrofia, sea en forma de atrofia. Además existen casos con localización primaria ó muy precoz en la cara, y que se manifiestan en lo restante del cuerpo bajo el cuadro de la forma juvenil de la atrofia muscular progresiva ó de la pseudohipertrofia; y asimismo puede verse que una forma se transforma en otra durante el curso de su desarrollo, ó puede ocurrir que se observen los distintos tipos en la *misma* familia en la cual se ha establecido la forma hereditaria; así, por ejemplo, la enfermedad presentada por uno de los hijos se aproxima más al tipo pseudohipertrófico, mientras que la que presenta otro de los hijos recuerda más la forma juvenil de la atrofia muscular progresiva.

Todas estas formas morbosas se singularizan por el hecho común de que ciertos músculos ó grupos musculares se atrofian en totalidad ó en parte, siguiendo un orden variable y en diferentes intervalos de tiempo, mientras que á su vez pueden hipertrofiarse otros músculos ó predomina la lipomatosis. A su vez tiene lugar una disminución de la fuerza motriz ordinaria y de la motilidad, así como una parálisis más ó menos completa de las respectivas regiones del cuerpo. Desde el punto de vista *etiológico*, hay que citar en primera línea la influencia *hereditaria*; las más de las veces se trata de una *afección de familia*, que se encuentra en varias generaciones sucesivas. En diversos casos se ha atribuido la enfermedad á un matrimonio consanguíneo. Los traumatismos, los esfuerzos violentos, las enfermedades infectivas anteriores son factores etiológicos de orden secundario.

Anatomía patológica. En las diversas formas de distrofia, las alteraciones anatómicas se presentan con caracteres casi del todo idénticos. Lo único que varía mucho en cada una de las formas clínicas es el grado de las distintas alteraciones histológicas, pero estas diferencias no son nunca esenciales ni decisivas. Las más importantes se encuentran en la *fibra muscular* misma. Tanto si los fragmentos musculares examinados proceden del cadáver como si se han procurado durante la vida, las lesiones son las mismas: por una parte una hipertrofia considerable de las fibras musculares, por otra parte todos los estados de transición, á la atrofia, y principalmente: aumento de los núcleos musculares, producción de hendiduras y de vacuolas en las fibras y divisiones de éstas; la degeneración grasienta falta ó es del todo excepcional. — Al principio el *tejido conjuntivo* es asiento de una proliferación activa y se hace más abundante; consecutivamente se deposita en él un número más ó menos considerable de

células grasosas, hasta el punto de dar lugar en algunos casos á una lipomatosis muy pronunciada.—En cuanto al examen del *sistema nervioso*, éste suministra resultados casi siempre negativos ó poco característicos. Sin embargo, se han visto recientemente, en dos casos de atrofia muscular juvenil, alteraciones más ó menos pronunciadas, de naturaleza atrófica, de las células ganglionares de los cuernos anteriores grises (HEUBNER, FROHMAIER y otros). En un tercer caso se ha observado además una lesión sistematizada simétrica de la médula espinal, que residía en los cuernos grises anteriores, é iba acompañada de degeneración de las raíces anteriores, con lesión concomitante ligera, variable, de los cordones ántero-laterales (WERDNIG). No obstante, estas lesiones se presentan tan sólo como excepciones de la regla.

Síntomas y curso. Los diversos tipos de distrofia muscular observados hasta ahora se presentan con los caracteres siguientes:

a) **Forma juvenil de atrofia muscular progresiva (ERB).** La enfermedad empieza frecuentemente en la infancia por enflaquecimiento de grupos musculares típicos, tan pronto en las piernas como en los hombros y en los brazos, pero nunca en los músculos de la mano como en la atrofia muscular progresiva de origen espinal. Por otra parte, otras fibras musculares sufren un desarrollo hipertrófico verdadero ó falso. Durante el curso de la evolución de la enfermedad, la *atrofia* ataca regularmente: En la región *escapular* y en el *tronco*, el pectoral mayor y menor (casi siempre con excepción del manojito clavicular), el trapecio, el dorsal ancho, el serrato mayor, la masa sacrolumbar, el romboides y el músculo largo del dorso; en el *brazo*, el tríceps, el braquial interno y el supinador largo; en el *miembro inferior*, los músculos glúteos, el cuadríceps, los peroneos y el tibial anterior. Están *hipertrofiados*: el músculo deltoides, el infraespinoso, más raras veces también el supraespinoso, el tríceps braquial, el tensor de la fascia lata, el sartorio y los músculos de la pantorrilla. Los músculos siguientes son *normales* y así permanecen durante largo tiempo: el esternocleidomastoideo, el elevador del ángulo del omoplato, el córaco-braquial, los flexores y los extensores del antebrazo, los pequeños músculos de la mano y del pie, el músculo recto del abdomen.—En los casos en que las alteraciones son muy pronunciadas, se encuentra, según ERB, como cuadro morbosos típicos, un desarrollo moderado de los deltoides y de los antebrazos, brazos enflaquecidos, una posición anormal de los omoplatos que se apartan del tórax en forma de alas y presentan una movilidad particular, una mayor profundidad de las fosas claviculares,

una lordosis lumbar muy pronunciada acompañada de prominencia del vientre, una marcha vacilante, durante la cual el niño inclina la parte superior del cuerpo hacia atrás; nalgas y muslos demacrados y grandes pantorrillas.—En los músculos enfermos, los reflejos tendinosos disminuyen progresivamente en intensidad y acaban por abolirse á medida que progresa la atrofia. La excitabilidad eléctrica sufre una disminución paralela. La sensibilidad está conservada. Por efecto de la retracción de ciertos músculos, se producen en los miembros atrofiados contracturas y posiciones anormales (posición en garra de los dedos de los pies **BERNHARDT**). La piel presenta un aspecto marmóreo particular. Nunca se observa parálisis bulbar, ni contracciones fibrilares, ni reacción de degeneración; tampoco se ve ninguna anomalía por parte de los esfínteres, de los órganos de los sentidos, del cerebro, ni de las funciones vegetativas.—El *curso* es eminentemente crónico y la enfermedad puede prolongarse durante decenios; sin embargo, también á veces puede observarse una mejoría y una suspensión del proceso morbozo.

b) **Pseudohipertrofia de los músculos** (**DUCHENNE, GRIESINGER**). Esta forma empieza igualmente en la primera infancia, las más de las veces por debilidad é inseguridad de la marcha, así como por fatiga, que sobreviene rápidamente; además el niño presenta la marcha parecida á la del pato, y se observa prominencia del vientre y lordosis lumbar. Cuando se examina al enfermo con más atención, se nota que los músculos de los miembros inferiores (nalgas, muslos y pantorrillas) presentan un volumen extraordinario, que su consistencia es blanda y esponjosa, y que todo el miembro es grosero. Los músculos del tronco están atrofiados. Los movimientos de los niños son característicos: cuando están sentados en el suelo, no logran levantarse sino apoyando los brazos sobre las rodillas y trepando así á lo largo de sus propios miembros. La marcha es cada vez más difícil, y por último es del todo imposible. En cuanto á todo lo demás, la descripción de esta forma coincide con la precedente. — El *curso* es crónico y progresivo; las más de las veces sucumbe el niño á consecuencia de una enfermedad intercurrente.

c) **Forma hereditaria de la atrofia muscular progresiva** (**LEYDEN-MÖBIUS**). Se caracteriza por ser hereditaria, por iniciarse en un período más adelantado de la infancia, por debilidad en las piernas y en la región sacra y por hallarse afectada principalmente la mitad inferior del cuerpo. En cuanto á lo demás, esta forma es análoga á la forma juvenil descrita en el párrafo a), de modo que no es posible establecer un límite marcado y apreciable entre ambas formas.

d) **Atrofia muscular infantil con participación primaria de los músculos de la cara** (DUCHENNE, LANDOUZY, DÉJÉRINE). Esta enfermedad, observada hasta ahora exclusivamente en el niño, empieza por la cara. Los músculos que rodean la boca y el mentón son los más especialmente atacados, pero asimismo se afectan también los músculos orbitales y frontales. De ahí resulta que la cara adquiere una expresión particular, característica; queda inmóvil como una máscara y presenta labios gruesos; además, el niño se halla imposibilitado de silbar, de estrechar el orificio bucal, de fruncir la piel de la frente y de cerrar completamente los ojos. Más tarde, la afección se extiende á los músculos del hombro y del brazo y á los de los muslos, mientras que los del antebrazo y de la mano permanecen intactos. Los caracteres de los reflejos, de la excitabilidad eléctrica, de la sensibilidad, de las funciones vesical y rectal, de la ausencia de contracciones fibrilares, etc., son los mismos que en las dos formas precedentes. En algunos casos, el desarrollo incompleto de los músculos de la cara parece ser congénito (STRÜMPPELL). — El curso es crónico y progresivo.

Diagnóstico. Debe fundarse en la existencia de una influencia hereditaria (afección familiar) y de los síntomas que acabamos de describir. Como medio de diagnóstico de la atrofia muscular infantil con participación de los músculos de la cara, que parece haber sido frecuentemente desconocida anteriormente, STRÜMPPELL recomienda ordenar al niño que cierre los ojos mientras se le sostiene la cabeza doblada hacia atrás; en estas condiciones se reconoce fácilmente la oclusión incompleta de los párpados.

Pronóstico. El pronóstico es desfavorable á causa de la evolución progresiva de la enfermedad.

Tratamiento. Permite fundar pocas esperanzas. A lo sumo podrán esperarse algunos resultados en la forma juvenil de la atrofia muscular, gracias al empleo de la electricidad y del masaje.

2. Atrofia muscular progresiva neurótica (neural)

Patogenia y etiología. Esta enfermedad fué descrita por primera vez por CHARCOT y MARIE (1886) como forma morbosa esencial y distinta de las formas de atrofia muscular hasta entonces conocidas; ya antes de esta fecha se habían publicado casos por diferentes autores. Independientemente de los citados clínicos franceses, se pronunció ТООТН (1887) en

igual sentido que éstos, y designó á esta enfermedad con el nombre de «muscular atrophia of the peroneal type.» Más tarde publicó otros casos J. HOFFMANN (1889 á 1891), quien, basándose en las observaciones de los otros autores y en las suyas propias, describió un cuadro sindrómico, al que dió el nombre de atrofia muscular progresiva neurótica (neural). Según HOFFMANN, esta afección reside primariamente en el sistema nervioso, especialmente en la médula espinal y sobre todo en los aparatos ganglionares. — La enfermedad es familiar ó hereditaria y puede propagarse hereditariamente á través de muchas generaciones. Se presenta preferentemente en los individuos masculinos de una misma familia. Se inicia unas veces en la primera edad, otras en una época más avanzada, pero por lo común durante los dos primeros decenios. En los casos observados por HOFFMANN se trataba de niños cuya edad variaba entre tres años y nueve meses á trece años.

Anatomía patológica. En los pocos casos cuya autopsia ha podido practicarse hasta ahora (VIRCHOW, FRIEDREICH, DUBREUILH) se encontró siempre una degeneración de los nervios periféricos motores y sensitivos (neuritis intersticial), degeneración gris de los cordones posteriores y con preferencia de los cordones de GOLL; en los músculos, degeneración adiposa y parenquimatosa, proliferación intersticial y lipomatosis.

Síntomas y curso. La afección se inicia en los miembros inferiores con debilidad en las piernas y ligera fatiga. Empiezan á demacrarse ciertos grupos musculares, casi siempre los peroneos. Siguen luego los pequeños músculos del pie, los extensores de los dedos y el músculo tibial anterior, y más tarde los músculos de la pantorrilla y el extensor de la pierna. Se desarrolla el pie varo ó un pie equino-varo. Cuando la atrofia y la debilidad se han extendido hasta la rodilla, se inicia el mismo proceso en los miembros superiores, atacando primeramente á los pequeños músculos de la mano y luego á los extensores de los dedos y á los músculos del antebrazo. En su consecuencia se presenta la atrofia de la mano, acompañada ó no de posición de los dedos en forma de garra, y de atrofia del antebrazo. En algunos casos se afectan también los músculos del muslo, y en cambio permanecen normales, á deducir de los casos observados hasta ahora, los músculos del brazo, del tronco y de la cara. Generalmente transcurren de uno á cuatro años, y en algunos casos raros más todavía entre el estado morbozo de los miembros inferiores y el de los superiores. La atrofia muscular evoluciona con simetría y casi siempre

simultáneamente en regiones homónimas del cuerpo. No se ha observado nunca la hipertrofia muscular. La parálisis sigue una evolución paralela á la de la atrofia y adquiere una marcha progresiva. Dicha parálisis es menos flácida que en caso de distrofia, y los músculos no son tan blandos á la palpación como en esta última. En ciertos casos se inició la enfermedad por los miembros superiores (EULENBURG).

La *marcha* de los niños es pesada y paseante, parecida á la de los enfermos de pie bot. — No existen tensiones musculares, ni tampoco estados convulsivos, en la mayoría de los casos. En cambio se observan contracciones fibrilares y agitación muscular en diferentes territorios musculares (músculos de la cara, de los labios, de la lengua, del tórax y del hombro).

La excitabilidad *mecánica* de los músculos está disminuída, y en los músculos ya atrofiados queda abolida. Los *reflejos tendinosos* de los miembros se debilitan progresivamente y acaban por extinguirse. La excitabilidad *farádica* y *galvánica* de los músculos y nervios está sumamente disminuída y va acompañada á veces de reacción degenerativa. En algunos casos se hallaban conservados los *reflejos cutáneos*, y en otros estaban abolidos. Lo mismo ocurría con la *sensibilidad* subjetiva y objetiva y con las alteraciones de la sensibilidad táctil, dolorosa y térmica. Los trastornos *vasomotores*, especialmente la frialdad y la cianosis de la piel, siguen un curso paralelo al de la atrofia. La inteligencia y las funciones psíquicas permanecen intactas, y los esfínteres funcionan normalmente.

La *duración* de la enfermedad es de algunos años y hasta de decenios. En el transcurso del tiempo se alteran también los nervios bulbares. La *terminación* puede ser tan sólo desfavorable.

Diagnóstico. Debe fundarse en el curso anteriormente descrito de la afección. Las parálisis infantil cerebral y espinal se distinguen suficientemente de la atrofia muscular de que tratamos, por la marcha que cada uno de estos estados presenta. La enfermedad que nos ocupa se distingue de la distrofia, por iniciarse en los extremos de los miembros, por faltar la pseudohipertrofia y por la existencia de las contracciones fibrilares y de la reacción degenerativa.

Pronóstico. El pronóstico *quoad vitam* es dudoso, y el pronóstico *quoad sanationem* es desfavorable en absoluto.

Tratamiento. Están casi siempre indicados los medios quirúrgico-ortopédicos á causa del pie bot: los demás medios resultan impotentes.

3. Atrofia muscular espinal progresiva hereditaria

Patogenia y etiología. WERNIG (1891) fué el primero que describió esta enfermedad y la incluyó en los cuadros nosológicos entre la atrofia muscular espinal progresiva y la distrofia. J. HOFFMANN (1893, 1896, 1900), fundándose en observaciones clínicas hechas en tres familias distintas, la sistematizó con más exactitud, la designó con el nombre de *atrofia muscular espinal progresiva crónica de la infancia*, enfermedad que ataca á varios individuos de una misma familia, y la incluyó entre las afecciones de los nervios, y más especialmente de los nervios espinales. Tanto por su curso constantemente típico, como por las lesiones anatómicas que explican completamente el cuadro morboso, esta enfermedad puede ocupar un puesto independiente entre las enfermedades de la infancia. Además de los casos antes indicados, se han publicado otros por THOMSEN y BRUCE (1893), HAUSHALTER (1893) y BRUNS (1900). En edades más avanzadas aparecen también, como es sabido, amiotrofias espinales; empiezan con síntomas bulbares, ó evolucionan según el tipo de DUCHENNE-ARAN, ó representan formas de transición.

Anatomía patológica. Las lesiones que se encontraron en los tres casos de J. HOFFMANN, son los siguientes: degeneración simétrica muy pronunciada de la neurona periférica de todos los pares de nervios motores que emergen por debajo del hipogloso, incluso el nervio accesorio espinal, atrofia y degeneración considerable de las células ganglionares multipolares de los cuernos anteriores, y las correspondientes alteraciones muy pronunciadas hasta la atrofia casi total de las raíces intra y extramedulares anteriores; degeneración de los nervios motores periféricos y de las ramitas nerviosas intramusculares, y una atrofia muscular de gravedad y extensión análogas á las de la enfermedad de los nervios: atrofia simple de las fibras musculares hasta su completa desaparición, degeneración adiposa de las mismas, que existía unas veces y faltaba en otras, infiltración intersticial de grasa en algunos músculos, de intensidad variable hasta llegar á la lipomatosis exuberante.

Las raíces posteriores de los nervios están intactas. Lo mismo puede decirse de la substancia blanca de la médula espinal, y únicamente los cordones piramidales presentan á veces alteraciones de poca importancia. El cerebro está normal. En los demás órganos no se observa ninguna particularidad digna de mencionarse.

Síntomas y curso. La enfermedad se inicia durante la primera infancia, generalmente entre el quinto y noveno mes. En niños que hasta entonces habían gozado de buena salud, que habían nacido sin auxilio del arte y que procedían de padres sanos, se observa en el transcurso de semanas y meses que se hacen cada vez más difíciles los movimientos de la articulación de la cadera, de modo que en la mayoría de casos se notan tan sólo indicios de contracciones en los músculos del muslo y de la cintura pélvica. En su consecuencia, los enfermitos se hallan incapacitados para los movimientos de flexión y de extensión, de abducción y de adducción de los miembros inferiores, y no pueden ya andar, si es que antes de esta época habían podido hacerlo. Poco á poco se nota una debilidad en los músculos del dorso y del vientre, hasta el punto de que los niños no pueden ya sentarse. En esta posición se caen hacia delante, hacia atrás ó hacia los lados, sin que puedan volver á erguirse. En el transcurso de meses ó de años la enfermedad se extiende del mismo modo á los miembros, músculos del dorso, de la nuca, del cuello y de los hombros, extendiéndose más hacia abajo en los miembros inferiores, es decir, hasta la pierna. Los movimientos de las articulaciones del pie son posibles todavía, pero débiles, y los pies toman una posición de extensión extrema. Por efecto de la parálisis de los músculos del cuello y del hombro, la cabeza no puede sostenerse ni levantarse activamente, y los movimientos de la articulación del hombro, la elevación de los brazos ó la acción de llevarlos hacia la cabeza, se verifican escasamente. Por último, el proceso invade también los músculos del antebrazo y de la mano, de modo que todos los músculos voluntarios del tronco, de la nuca, del cuello y de las extremidades se encuentran en un estado más ó menos completo de parálisis. Los órganos de los sentidos, los nervios craneales, los músculos de la cara, de la lengua y masticadores permanecen normales, de modo que el niño puede practicar bien la succión, la masticación y la deglución.

La parálisis es desde un principio *flácida y atrófica*. Los músculos son delgados y blandos al tacto, y en ocasiones son absolutamente imperceptibles. Esta atrofia se observa en todos los músculos paralizados y queda más ó menos disimulada por efecto de un depósito abundante de grasa en el tejido conjuntivo subcutáneo.

Además de la parálisis y de la atrofia muscular, faltan los *reflejos tendinosos* en los miembros y existe reacción de degeneración, no presentándose, en cambio, contracciones fibrilares. La *sensibilidad* permanece completamente intacta; los reflejos cutáneos están disminuídos ó abolidos, los músculos y los nervios no son dolorosos á la presión. La inteligencia y

las funciones psíquicas no dejan nada que desear. No se observan en estos enfermitos raquitismo, estigmas hereditarios, anomalías del cráneo, ni alteraciones del cuerpo tireoides ó del timo.

La *terminación* fué fatal en todos los casos observados hasta ahora. En los casos de HOFFMANN, sobrevino la muerte uno á cuatro años después de iniciarse la enfermedad y fué debida principalmente á afecciones pulmonares secundarias que dependían de la parálisis de los músculos del tórax. En los casos de BRUNS, los niños llegaron á la edad de once y de catorce años respectivamente.

Diagnóstico. Se podrá fundar fácilmente en el curso típico de la afección que habla en pro del origen mielopático del padecimiento y en contra de la distrofia. En cuanto al diagnóstico diferencial de la atrofia muscular neurótica, de la parálisis infantil espinal y cerebral, así como de la neuritis múltiple, es asimismo fácil, dada la marcha típica que presentan estas afecciones.

Pronóstico. El pronóstico es siempre desfavorable atendida la marcha progresiva de la enfermedad.

Tratamiento. Permite fundar muy pocas esperanzas. Se han empleado los baños salinos, la electricidad, y entre los medicamentos, han prescrito algunos clínicos la tintura de estriquina, el fósforo, el yoduro potásico y la quinina.

4. Miositis osificante

Se designa con el nombre de miositis osificante una inflamación intersticial del músculo que termina por osificación. Obsérvase, pues, en esta enfermedad *producción de tejido óseo* en forma de puntas, agujones y laminillas, de dimensiones más ó menos considerables, que ocupan el lugar del tejido muscular; al lado del músculo osificado también se encuentran siempre músculos que han sufrido la atrofia simple ó la degeneración fibrosa. Esta afección es rara, y se desarrolla en diversos casos muy precozmente, durante el primer año de la vida y en la mayor parte antes de los quince años. No poseemos dato alguno sobre su naturaleza, ni sobre las causas que pueden originarla. En general, los músculos del dorso son los preferentemente afectos; á veces también los músculos de la nuca (NICOLADONI) ó del muslo (SEIDEL); la afección va acompañada de fiebre moderada, de dolores violentos, de hinchazón dura, inflamatoria, del músculo y de las partes inmediatas. La infiltración así producida es muy dolorosa. Al cabo de algún tiempo disminuyen el dolor y la inflamación de las

partes vecinas; en cuanto al músculo mismo, permanece tumefacto, duro y resistente. Poco después de la formación del tejido óseo intersticial éste se percibe á la palpación en forma de eminencias puntiformes y de laminillas. Todo el proceso morboso puede á veces desplegarse en el espacio de poco tiempo, en ocho, diez ó catorce días; pero á veces esto no ocurre sino en el espacio de varias semanas. La afección puede atacar tan sólo á algunos músculos ó extenderse á la mayoría de los músculos del cuerpo (*M. ossificante progresiva*, v. DUSCH); de ahí resultan posiciones, actitudes y fijaciones anormales de los miembros, de la cabeza y una inmovilización parcial y hasta total del enfermo (KOTHS). Los tendones y las articulaciones permanecen normales, la excitabilidad eléctrica y la sensibilidad se conservan íntegras, y el estado general y la digestión tampoco están en lo más mínimo perturbados. En cambio, sobre todo si la enfermedad se inicia precozmente, se entorpece de un modo muy marcado el desarrollo corporal.

El *curso* es *crónico* y la evolución se hace en general por sucesivas sacudidas, separadas por períodos de suspensión que duran más ó menos tiempo.—Hasta aquí el *tratamiento* de esta afección no ha dado resultado alguno.

5. Miotonía. Enfermedad de Thomsen

Esta afección observada por primera vez por THOMSEN (1876) en sí mismo y en numerosos miembros de su familia, está caracterizada por una contracción tónica durable de los músculos, que deben precisamente entrar en actividad. Cuanto más tiempo han permanecido anteriormente en reposo estos músculos, más intensa suele ser la contractura. De ahí resulta un obstáculo á la locomoción ó á la ejecución de los movimientos voluntarios, tales como la acción de levantarse, de tocar el piano, etc. En el instante en que el enfermo quiere ejecutar un movimiento voluntario, los músculos, cuya actividad debe entrar en juego, se ponen luego en un estado de contracción tónica. Unicamente al cabo de algún tiempo desaparece la contractura y es posible el movimiento. La contracción tónica está á veces limitada á algunos territorios musculares, á menudo, por ejemplo, exclusivamente á los músculos de las piernas; pero á veces se produce en todos los músculos del cuerpo incluso los de la cara y de la lengua. Las excitaciones psíquicas aceleran la aparición de la contracción tónica; á veces basta, para producirla, la simple representación del movimiento; así, cuando después de haber permanecido de pie durante un tiempo bastante largo el

enfermo quiere emprender de nuevo su marcha, está muy propenso á caer por efecto de la contractura que se produce en los músculos de los miembros inferiores. Pero desde el instante en que los enfermos comienzan á andar, la tensión y la rigidez de los miembros disminuyen. La contracción tónica puede igualmente declararse en forma de accesos (MARTIUS y HANSEMANN).

La miotonía es una afección rara y parece ser siempre *congenita*. Su naturaleza nos es desconocida, y asimismo ignoramos si es de origen miopático ó nervioso. Se observa en los niños de poca edad, y puede seguirse en ciertas familias á través de diversas generaciones. En un caso publicado por SEELIGMÜLLER, la predisposición morbosa, que probablemente existía desde el nacimiento, se manifestó bruscamente á la edad de veintitrés años.—En general, estos enfermos poseen una musculatura extraordinariamente desarrollada. A la palpación, los músculos dan la sensación de dureza leñosa; su superficie es casi siempre desigual y tuberosa. La excitabilidad eléctrica directa está aumentada; por la acción de la corriente continua se observan contracciones lentas, que se propagan en onda á lo largo de los músculos (ERB).—Los reflejos, la sensibilidad, los esfínteres y el sensorio continúan normales.

El examen *histológico* de los músculos acusó una hipertrofia considerable de las fibras musculares con proliferación abundante de núcleos y formación de vacuolas, y además lesiones degenerativas que conducen á la atrofia y al desarrollo de utrículos en las células musculares por proliferación nuclear. Encuéntrase además segmentaciones y divisiones de las fibras musculares que dan lugar á la formación de nuevas fibras. También proliferan los capilares dentro de la masa muscular (J. KOCH). ERB encontró, en un pequeño fragmento de músculo extraído en vida, una hipertrofia considerable de las fibras musculares y una multiplicación abundante de los núcleos musculares.

El *diagnóstico* se establece sin dificultad atendiendo á los síntomas que acabamos de describir. El *pronóstico* quoad vitam no es desfavorable. En los casos publicados hasta ahora el *tratamiento* no ha dado ningún resultado. Se recurrirá especialmente al masaje, á la gimnasia y á la electricidad.

C. Neurosis de base anatómica desconocida

1. Convulsiones. Eclampsia de los niños

Patogenia y etiología. Se da el nombre de eclampsia á las contracciones musculares clónicas ó tónicas parciales ó generalizadas, que se producen, sea en forma de acceso único, sea en forma de accesos repetidos. En general, su aparición es súbita; duran algunos segundos, algunos minutos ó más todavía y van siempre acompañadas de pérdida del conocimiento. El acceso, tal como acabamos de describirlo, se observa en el niño con suma frecuencia, principalmente durante el primer año y sobre todo del tercero al duodécimo mes. Sin embargo no es raro observarlo igualmente en niños de más edad, entre los tres y seis años. Los niños raquíticos y nerviosos están particularmente predispuestos á esta afección, así como los niños nacidos de padres que sufrieron convulsiones durante su infancia. Ocurre á menudo que en estas familias todos los niños se ven atacados de convulsiones (BOUCHUT). La aparición frecuente de los accesos eclámpicos y, de un modo general, la tendencia á las contracciones espasmódicas en esta edad (*espasmofilia*) depende, por una parte, de la exageración de la excitabilidad refleja que caracteriza al cerebro del niño, ó del desarrollo incompleto de los centros de inhibición para los movimientos reflejos, y por otra parte, de una excitabilidad mayor de los nervios periféricos en este período de la existencia (SOLTMANN). Según las nuevas investigaciones es, sin embargo, muy dudoso que la teoría actual de la «espasmofilia fisiológica» ó «predisposición exagerada á los reflejos» pueda seguir sosteniéndose de aquí en adelante (véase pág. 691).

No debe atribuirse á las convulsiones la significación de una enfermedad esencial, sino la de un *sintoma clínico* que sobreviene habitualmente al principio ó durante el curso de otras afecciones, ó que se desarrolla en un substrátum morbozo general á consecuencia de una excitación, sea directa, sea refleja, de ciertas regiones del cerebro. Por consiguiente, podrán dividirse las *causas determinantes* de la eclampsia en causas, por decirlo así, *directas*, que provocan las convulsiones eclámpicas obrando por la vía de la sangre, y en causas *reflejas*, que determinan la aparición de fenómenos convulsivos por una excitación de los nervios sensitivos. Entre las causas *directas*, hay que señalar: a) todas las enfermedades agudas febriles en su principio, especialmente las enfermedades infectivas

agudas, así como la pneumonía, la pleuresía, los catarros que se inician con carácter agudo (angina), la fiebre intermitente, las enfermedades agudas de origen central (poliomielitis), etc.; *b*) la administración de *alcohol* y de medicamentos *narcóticos*; *c*) la insolación; *d*) las influencias psíquicas (miedo, angustia), y finalmente, *e*) las convulsiones que son indicio de una *autointoxicación* producida por la reabsorción de sustancias tóxicas formadas en el conducto intestinal ó en los cambios metabólicos del organismo. Como causas *reflejas* merecen citarse: *a*) las afecciones del *aparato digestivo* (catarro dispéptico, cólicos, vermes, pólipos del recto, fisuras del ano, emociones de la nodriza); *b*) las afecciones del *aparato génito-urinario* (irritación de la vegiga, cálculos vesicales y renales, fimosis); *c*) las afecciones del *aparato respiratorio* (coqueluche, espasmo de la glotis, cuerpos extraños en la nariz), y *d*) las afecciones *cutáneas*, (heridas, eritemas y eczemas dolorosos, vacunación). Entre las causas de irritación que, en ciertas enfermedades generales ó especiales, dan lugar á convulsiones, hay que indicar particularmente el *raquitismo* y la *nefritis*. Por último, importa añadir que en un gran número de casos no se encuentra ninguna causa que pueda explicar la producción del acceso eclámpico.

Dado el estado actual de nuestros conocimientos, no es posible averiguar cuáles son las delicadas alteraciones patológicas del centro nervioso que pueden ser la causa de los espasmos funcionales. En estos últimos años, y valiéndose del método de MARCHI, se han encontrado graves degeneraciones de las vainas mielínicas en la substancia blanca del cerebro, especialmente en la región de las circunvoluciones centrales y asimismo degeneraciones análogas en las raíces de la médula espinal (ZAPPERT); estas lesiones se observaron en críos que sufrieron graves accesos de convulsiones, y se intentó relacionar estas últimas con los expresados trastornos anatomopatológicos. No es posible, sin embargo, conceder á éstos una significación especial, puesto que también se observan en niños que no presentaron convulsiones, y por otra parte no se encuentran constantemente en los niños que sufrieron ataques eclámpicos (THIEMICH).

Síntomas y curso. Según sea la naturaleza de la causa, el acceso eclámpico se presenta súbitamente, ó va precedido de pródromos. En los niños de poca edad, éstos consisten en una agitación general, en gritos angustiosos, y en los niños de más edad en mal humor, irritabilidad, despertar lanzando gritos, rechinamiento de dientes, ligeras contracciones

alrededor de los ángulos de la boca. La cara palidece luego de repente, los ojos se inclinan hacia arriba, las pupilas se dilatan y no reaccionan y el niño pierde el conocimiento. Ordinariamente se produce en este instante una extensión tónica del cuerpo, y las convulsiones empiezan por los músculos de la cara, luego se propagan á los músculos del cuello (el niño mueve la cabeza en todas direcciones), y poco después se extiende el acceso á los de los miembros superiores é inferiores, los cuales, lo mismo que la cabeza y todo el cuerpo, son lanzados en todas direcciones con una violencia más ó menos considerable. La respiración está suspendida, la cara adquiere un tinte rojo obscuro y cianótico; con frecuencia aparece espuma en los labios, los dedos se repliegan en la palma de la mano, y ciertas regiones musculares, particularmente las del tronco, adquieren una consistencia leñosa. El acceso convulsivo va acompañado de emisión involuntaria de orina y de materias fecales. El pulso es muy frecuente é irregular; la temperatura periférica está en general disminuída, pero se conserva normal al nivel del tronco y se eleva cuando las convulsiones se declaran al principio de una enfermedad febril. Poco á poco las contracciones musculares disminuyen en intensidad, el niño hace algunas respiraciones profundas, la cara palidece nuevamente, la fontanela que estaba tensa se rebaja. El cuerpo se cubre de sudor y después de algunas últimas contracciones espasmódicas, termina el acceso. El niño despierta de su estado comatoso, queda todavía algún tiempo en un estado de semiestupor y de fatiga profunda, y recobra poco á poco el conocimiento.

El ataque eclámptico no se presenta siempre con los mismos caracteres, ni con la misma duración é intensidad. Con frecuencia el acceso es poco intenso: algunas ligeras contracciones alrededor de los ángulos de la boca, algunas sacudidas que agitan los miembros, un estado de estupor, una respiración irregular acompañada de profundos gemidos ó una palidez súbita de la cara, acompañada de una actitud de la cabeza hacia atrás y de posición de los globos oculares hacia arriba, constituyen todo el acceso, el cual dura tan sólo algunos segundos. En oposición á estos accesos de poca intensidad, pueden observarse otros de carácter grave, en los cuales todos los músculos del cuerpo están agitados por convulsiones, y el cuerpo es lanzado en todas direcciones por contracciones tónicas y tetánicas de gran violencia, acompañadas de graves trastornos de la circulación, de cianosis, de hemorragias de las mucosas bucal y nasal, de suspensión de la respiración, y que terminan por la muerte. En cuanto á la duración del acceso, varía entre algunos segundos y varios minutos, varias horas y hasta algunos días.